

# ACIDOSE METABOLIQUE (Patient non connu)



Téléphone, uniquement si le certificat d'urgence n'est pas compris.

## 1 DEFINITION ET SYMPTOMES

L'acidose correspond à un pH < 7,35 en veineux. Cette acidose peut être d'origine respiratoire (PCO<sub>2</sub> augmentée et bicarbonates augmentés) ou d'origine métabolique (réserve alcaline < 20 et PCO<sub>2</sub> < 35 mmHg par compensation respiratoire).

Cliniquement, l'acidose métabolique peut se manifester par une polypnée de Küssmaul. Cependant, le patient peut être asymptomatique.

La prise en charge de l'acidose métabolique nécessite sa caractérisation par le calcul du **trou anionique (TA)**. Le calcul du TA se fait par la formule suivante :  $TA = (Na^+ + K^+) - (Cl^- + HCO_3^-)$ . La valeur normale du TA est 16 +/- 4. Il est considéré augmenté lorsqu'il est supérieur à 20, ce qui oriente vers une accumulation d'un anion indosé. Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) doivent être évoquées en cas d'acidose métabolique à TA augmenté.

Les anions indosés peuvent être d'origine **endogène** (orientation vers MHM avec accumulation de lactate, corps cétoniques et/ou acide organique) ou **exogène** (éthylène glycol, méthanol, aspirine...). L'ensemble de ces composés accumulés peut faire l'objet de dosages spécifiques, à réaliser dès le début de la prise en charge.

En cas de TA normal (acidose hyperchlorémique), on s'orientera plutôt vers une perte digestive ou rénale de bicarbonates.

ACIDOSE Métabolique : pH artériel < 7,35,  
RA < 20, PCO<sub>2</sub> < 35 mmHg

Calcul du trou anionique :  
 $(Na^+ + K^+) - (Cl^- + HCO_3^-)$

TA normal < 20  
Acidose hyperchlorémique

Perte digestive de bicarbonates  
(diarrhées)

Perte urinaire de bicarbonates  
- Acidose tubulaire proximale type 2  
- Anastomose urétéro-intestinale

Diminution excrétion rénale d'H<sup>+</sup>  
Acidoses tubulaires distales type 1 et 4

Bilan pour exploration de l'acidose tubulaire rénale :  
ionogramme urinaire avec calciurie  
calcul du trou anionique urinaire  
 $TAu = (Na^+ + K^+) - Cl^-$ , pH urinaire

TA augmenté > 20  
Accumulation d'un anion indosé

Acido-cétose diabétique

Toxique exogène (aspirine, éthylène glycol...)

Acido-cétose avec toxique endogène

- Acidurie organique (AP, AMM, AIV)
- Déficit de cétoxydase

Acidose lactique (lactate > 6 mmol/L)

- Secondaire : défaillance d'organe, choc
- Déficit B-oxydation des acides gras: pas de cétoxydase, +/- élévation CPK, hyperNH<sub>3</sub>, hypoglycémie
- F1,6BP: hypoglycémie, acidocétose
- Glycogénose I: hypoglycémie
- Cytopathie mitochondriale

Insuffisance rénale chronique

### Bilan systématique

- Dextro, cétonémie capillaire
- Bandelette urinaire (cétones, glycosurie)
- Bilan sanguin: cf ci-dessous
- Biochimie métabolique: cf ci-dessous
- Recherche toxiques spécifiques

Insuline et réhydratation selon protocole local

Antidote spécifique

Perfusion glucido-lipidique (BioG10 + lipides 20%) + Polyvitamines IV  
Carnitine 50-200 mg/kg/j, max 8 g/j  
Vitamine B12 (1 mg/j PO), B8 (20 mg/j PO)  
(Glycine 250 mg/kg/j si disponible)  
Traitement de l'hyperammonémie associée

Perfusion glucidique (+ions) SANS lipides (BioG10) + Polyvitamines IV  
Carnitine 50 mg/kg/j, max 8 g/j  
Vitamines B1 (250 mg/j PO ou IV), B2 (50 mg/j PO), B8 (20 mg/j PO)  
Traitement de l'hyperammonémie associée

## 2 BILAN D'ORIENTATION METABOLIQUE EN URGENCE

Toute acidose métabolique chez un patient non connu justifie au minimum le bilan suivant afin d'éliminer une maladie héréditaire du métabolisme :

- Gaz du sang, lactate, Ionogramme sanguin, urée, créatininémie
- Glycémie, cétonémie, Bandelette urinaire à la recherche de cétonurie et glycosurie
- Ammoniémie, CPK, bilan hépatique (ASAT, ALAT, GGT, PAL, bilirubine totale et conjuguée)
- NFS-plaquettes, TP, facteurs V, II, VII, X, fibrinogène
- Bilan de tubulopathie (si TA normal) : au minimum Ionogramme urinaire avec glycosurie, chlore et pH urinaire

Cette situation justifie également d'un bilan biochimique spécialisé comprenant :

- chromatographie des acides aminés plasmatiques
- profil des acylcarnitines plasmatique
- chromatographie des acides organiques urinaires
- point redox (dosage lactate et pyruvate)

Les prélèvements à la phase aiguë sont importants et il est nécessaire de les réaliser dès que possible dans la prise en charge.

En cas de suspicion d'intoxication exogène, il est nécessaire de réaliser les dosages de toxiques spécifiques.

**3 TRAITEMENT A METTRE EN PLACE EN URGENCE**

Dans le cas d'une suspicion de maladie héréditaire du métabolisme (MHM): si orientation vers une maladie donnée, se reporter au protocole dédié. D'une façon générale:

**A. Perfusion de base**

- PAS d'acides aminés IV ni de protéines per os: **arrêt de l'alimentation**
- Si **déshydratation, remplissage** avec Ringer Lactate ou NaCl 0.9% à **10ml/kg** (maximum 500 ml) en l'absence de signes cardiaque, à réévaluer et compléter si besoin. Puis adapter les volumes de perfusion ci-dessous
- Perfusion à base de sérum glucosé **G10%** avec des apports d'électrolytes standards\* (pas de G10 pur)

Les débits glucidiques ci-dessous sont une indication, le volume de perfusion est à adapter en fonction de l'état d'hydratation.

Age	0-24 mois	2-4 ans	4-14 ans	>14 ans /adulte	DEBIT MAX
G10% + ajout ions *	5ml/kg/h (8mg/kg/min)	4,2ml/kg/h (7mg/kg/min)	3,5ml/kg/h (6mg/kg/min)	2,5ml/kg/h (4mg/kg/min)	<b>120ml/h (3L/24h)</b>

- Pas de lipides en prise en charge initiale jusqu'à exclusion d'un déficit d'oxydation des acides gras. Si indiqué, prescription de lipides 20% en Y

Age	0-24 mois	> 2 ans	DEBIT MAX
Lipides 20% (si besoin)	0,4 ml/kg/h (2g/kg/jr)	0,3ml/kg/h (1,5g/kg/jr)	<b>20ml/h (500ml/24h)</b>

**B. Traitements adjuvants**

- Traitements épurateurs si  $\text{NH}_4^+ > 100 \mu\text{mol/L}$  :**

- Benzoate de sodium** IV continu : Débuter par une **dose de charge** 250 mg/kg sur 2 heures (**Max 8g sur 2h**) puis 250 à 500 mg/kg/24h (**Max 12g/24h**) (passer PO sur SNG en l'absence de voie d'abord). Prélever un contrôle de l'ammoniémie juste avant de lancer la dose de charge, sans attendre le résultat, puis en fin de dose de charge.
- Carbaglu®** (N-carbamyl-glutamate) si disponible : dose de charge orale 50-100 mg/kg puis dose d'entretien 50 mg/kg/6 heures PO ou SNG (Max 8g sur 24h ).

**Mettre le benzoate de sodium d'emblée et ajout du Carbaglu si disponible.**

**Pour la suite de la gestion de l'hyperammoniémie en réanimation se référer au protocole hyperammoniémie.**

- L-Carnitine (Levocarnil) :**

- Si **acidocétose**: 200mg/kg/j sans dépasser 12g/24h en IVC ou fractionné en 4 prises, per os ou IV, selon la présence de vomissements et l'état de conscience de l'enfant.
- Si hypoglycémie, rhabdomyolyse, atteinte cardiaque, atteinte hépatique (suspicion déficit d'oxydation des acides gras) : 50 mg/kg/j en IVC ou fractionné en 4 prises, per os ou IV.

- Glycine** si acidocétose faisant suspecter une AIV (odeur de pieds en sueur) : 200 mg/kg/j en 3 ou 4 prises PO ou SNG, si disponible (dose max a priori 10g/jour)

- Vitaminothérapie :**

- Si acidose lactique**: B1 250 mg/j chez l'enfant (1g/j chez l'adulte) PO ou IV, B8 20 mg/j PO
- Si acido-cétose (suspicion acidurie organique)** : B12 (cyanocobalamine) 1 mg/j PO et B8 20mg/j PO
- Si hypoglycémie (suspicion déficit oxydation acide gras)** : B2 per os 100 à 200 mg/j

En cas de doute sur l'indication: mettre en place le traitement par les 4 vitamines d'emblée.

Retrouver la rubrique  
Urgence du site G2M

**C. Diagnostics différentiels**

Pour les diagnostics non MHM, se reporter à l'arbre sur la première page, en particulier:

- Si diagnostic d'acidocétose diabétique** : prendre en charge selon le protocole local (insuline et réhydratation)
- Si suspicion d'intoxication exogène**: mettre en place l'antidote spécifique, sans attendre les résultats de toxicologie (fomépizole pour l'éthylène glycol...). La prescription sera à discuter avec une équipe spécialisée en toxicologie.

**4 SIGNE DE GRAVITE/ PRISE EN CHARGE EN REA**

- En cas de **pH < 7,20** : discuter la prise en charge en réanimation ou en USC
- En cas d'acidose sévère persistante, on pourra discuter une épuration extra-rénale
- En cas d'**œdème cérébral**, privilégier l'apport sur **voie centrale** pour concentrer la perfusion : maintenir les apports glucidiques et sodés [exemple: G30% qsp mêmes apports glucidiques que ci-dessus, NaCl 6 g/L (100meq/L), potassium et calcium selon ionogramme + sérum physiologique (NaCl 0.9%) en Y du sérum glucosé pour un apport total de **1.5 L/m2/j** (Surface Corporelle =  $(4 \times P + 7) / (P + 90)$ )

**NUMEROS ET MEDECINS REFERENTS**

Pour toutes questions concernant ce certificat urgence ou sur la prise en charge métabolique du patient vous pouvez contacter le centre de référence ou compétence le plus proche. Vous trouverez la liste sur le site internet G2M : <https://bit.ly/3OviW4I>