◫ **Gravité GRAVE**

Source : Institut Pasteur

FaibleMoyenneGrave

◫ Définition

Maladie génétique tissu conjonctif.

◫ Symptômes

- Grande taille
- arachnodactylie
- scoliose
- subluxation cristallin
- dilatation aortique

◫ Causes

- Mutation fibrilline-1 (FBN1)
- autosomique dominant

⚠ Complications

- Dissection aortique
- insuffisance mitrale
- pneumothorax

◫ Traitement

- Bêtabloquants
- losartan
- chirurgie aortique préventive

◫ Diagnostic différentiel

- Ehlers-Danlos
- Loeys-Dietz
- homocystinurie
- syndrome de Beals

◫ Examens paracliniques

- Critères de Ghent
- échocardiographie (racine aortique)
- examen ophtalmologique
- génétique FBN1

◫ Protocole médicamenteux

Bisoprolol 2.5→10mg/j (ralentir dilatation); Losartan 25→100mg/j; Chirurgie préventive si aorte >50mm; PAS de sports intenses; Surveillance échographique annuelle

◫ Interprétation des examens

- Interpréter les résultats en corrélation avec la clinique
- Valeurs normales à vérifier selon les normes du laboratoire
- Répéter les examens si résultats discordants avec la clinique

◫ Prise en charge hospitalière

- Hospitalisation en service spécialisé ou réanimation selon gravité
- Surveillance rapprochée: constantes/4h
- diurèse horaire si critique
- Éducation thérapeutique du patient et de l'entourage
- Planification du suivi post-hospitalisation et prévention des récidives
- Évaluation pré-opératoire: consultation anesthésie
- bilan pré-op
- jeûne

◫◫◫◫◫ Protocole par tranche d'âge

NOURRISSON (<2 ans): Posologies en mg/kg strictes, vérifier poids exact; Voie orale sirop/suspension privilégiée; Surveillance déshydratation (pli cutané, fontanelle); Paracétamol 15mg/kg/6h (max 60mg/kg/j); PAS d'aspirine; Hospitalisation au moindre doute

ENFANT (2-15 ans): Posologies adaptées au poids (mg/kg); Formes galéniques: sirop, comprimés dispersibles, sachets; Paracétamol 15mg/kg/6h; Ibuprofène 10mg/kg/8h si >3 mois; Surveillance croissance et développement; Vaccination à jour

ADULTE (>15 ans): Posologies standard; Vérifier interactions médicamenteuses; Adaptation si insuffisance rénale (DFG) ou hépatique (Child-Pugh); Grossesse: vérifier CI; Sujet âgé >75 ans: réduire posologies de 25-50%, surveillance rénale

⚠ **Avertissement :** ⚠ GestuKay est une application informative et ne remplace pas un avis médical professionnel. Consultez toujours un médecin qualifié pour tout problème de santé.