

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 récives

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.