

Protocole d'urgence

Pourquoi un protocole d'urgence personnel?

Le syndrome de Dravet est une maladie très rare. Il est donc irréaliste de s'attendre à ce que tout le personnel médical le connaisse. Malheureusement, il en va de même pour les autres maladies orphelines: ainsi ne faut-il que peu de temps aux parents pour en savoir davantage que le spécialiste médical qui traite leur enfant dans un service d'urgence.

Par conséquent, chaque patiente et chaque patient devraient disposer d'un protocole d'urgence personnalisé qui autorise un traitement correct et personnalisé, même dans des hôpitaux étrangers. Pour les voyages de vacances, nous recommandons de faire traduire le document et la déclaration de douane des médicaments dans la ou les langues concernées.

Quelles informations devraient figurer dans le protocole?

Le protocole décrit de manière détaillée les médicaments et leur dosage (mg/kg) ainsi que l'ordre dans lequel ils doivent être administrés lorsque le patient souffre d'une convulsion persistante.

Dans la mesure du possible, le protocole ne devrait pas dépasser la longueur d'une page et contenir ce qui suit:

- Nom, date de naissance et poids
- Informations concernant le médecin/l'hôpital traitant, y compris le numéro de téléphone
- Diagnostic(s)
- Médicaments contre-indiqués
- Risques: état de mal épileptique, MSIE (SUDEP)
- Allergies
- Médicaments quotidiens
- Stratégie spécifique à appliquer au patient en cas d'urgence, stratégie pour abaisser radicalement la fièvre
- Informations éventuelles sur le déclenchement des attaques: fièvre et autres stimuli.

Le protocole décrit de manière détaillée quels médicaments sont administrés, dans quel ordre et à quelle dose (mg/kg), lorsque la patiente/le patient souffre d'une crise de crampes de longue durée.

Exemple de protocole pour le personnel médical respectivement dans l'ambulance et à l'hôpital

Genève, le 4 avril 2017

FRANÇAIS

Protocole d'urgence

Logo / Adresse de l'hôpital

Claude Dupont, le 10.12.2007

Claude Dupont souffre du **syndrome de Dravet** (mutation sur le gène SCN1A, exon 21, c.2345insG p.E9876vsX9). Médication de longue durée actuelle: Orfiril Long (valproat) 500mg/d, Diacomit (stiripentol) 750mg/d, Urbanyl (clo- bazam) 10mg/d, Topamax (topiramate) 60mg/d. Poids (kg) actuel de Claude: 25 kg.

Dans le syndrome de Dravet, le risque des crises tonico-cloniques prolongés, et le développement d'un **status epilepticus** est élevé, surtout en cas de fièvre. Le risque de MSIE (SUDEP) est élevé.



Attention: Les antiepileptiques suivants sont **contre-indiqués** dans le cas du syndrome de Dravet, car les attaques peuvent alors empirer: **phénytoïne (Dilantin®), fosphénytoïne (Cerebyx®), carbamazépine (Tegretol®), oxcarbazépine (Trileptal®), lamotrigine (Lamictal®) et Vigabatrin (Sabril®).**

Dans le cas d'une crise tonico-clonique qui dure plus de 1,5 à 2 minutes:

Première mesure d'urgence

Buccolam (Midazolam) XY mg (max. 10 mg/24 h)

ou

Midazolam spray nasal 2,5 mg/Hub: 1 hub par narine, max. 4 x 2.5 mg/24 h (=10 mg/24 h)

En cas de crise, placer la personne de manière stable sur un côté afin que les voies respiratoires restent ouvertes et pour qu'aucune sécrétion ne puisse s'y déposer, pour empêcher l'aspiration. Après l'absorption du médicament, la respiration peut être très superficielle. Il est alors judicieux de toucher l'enfant pour le stimuler, par exemple en lui frottant les paumes des mains ou en lui caressant le dos.

Deuxième mesure d'urgence

Lorsque la première mesure n'est pas efficace > en informer immédiatement la **centrale d'urgence (144)**, transporter simultanément l'enfant à l'hôpital le plus proche et lui administrer du:

Lorazepam (Temesta®) 0,1 mg/kg KG, i.v.

ou du

Midazolam (Dormicum®) 0,2 mg/kg KG, i.v.

ou du

Clonazepam (Rivotril®) 0,05 mg/kg KG i.v.

• Titration rapide i.v. avec du **Valproat** ou du **Levetiracetam**

Traiter la fièvre > 37,5°C (aussi durant le transport)

Ibuprofène max. 800 mg/24 h

Paracetamol Dose vt 20 mg/kg, max. 3 x / 24 h

Metamizole, gouttes Novalgin, gouttes à 25 mg : max. 4 x 15-20 gouttes, max 2000 mg / 24 h

Signature

Pierre Meyer
Médecin-chef, neuropédiatrie

Exemple de protocole pour le personnel médical respectivement dans l'ambulance et à l'hôpital

Geneva, 4 April 2017

ENGLISH


Emergency Protocol

Logo / Adress of hospital

John Michael Smith, 10.12.2007 7

John Michael suffers from **Dravet-Syndrome** (mutation on the SCN1A gene, exon 21, c.2345insG p.E9876vsX9). Current daily antiepileptic medication: Orfiril Long (Valproic acid) 500mg/d, Diacomit (Stiripentol) 750mg/d, Urbanyl (Clobazam) 10mg/d, Topamax (Topiramate) 60mg/d. Body weight of the child 25 kg.

In Dravet-Syndrome there is a high risk of fever associated, long lasting tonic clonic seizures, risk of status epilepticus and risk of SUDEP. Therefore the following recommendations are given:



The following anticonvulsive drugs can aggravate seizures in Dravet-Syndrome and are therefore contraindicated: carbamazepine/oxcarbazepine, phenytoine, lamotrigine and vigabatrine.

In case of a tonic clonic seizure, lasting more than 1.5 - 2 minutes:

Emergency treatment step 1:

Buccolam (midazolam) XY mg buccal (max. 10 mg/24 h)

or

Midazolam nasal spray 2,5 mg/stroke: 1 stroke a 2.5 mg per nostril, max. 4 x 2.5 mg/24 h (=10 mg/24 h)

When the seizure has stopped, lay the child on its side to maintain an open airway and prevent it from inhaling any secretions, gently stimulate the child by rubbing/scrabbing the palms of the hands, stay with the child until consciousness is regained.

Emergency treatment Step 2:

If the **tonic clonic seizure does not stop after administration of emergency treatment step 1 -> Immediate** admission to the **nearest hospital:**

Lorazepam (Temesta®) 0.1 mg/kg KG, i.v.

or

Midazolam (Dormicum®) 0.2 mg/kg KG, i.v.

or

Clonazepam (Rivotril®) 0.05 mg/kgKG i.v.

• Rapid iv-titration with **valproate** or **levetiracetam**

Treatment of fever > 37,5° C (also during ambulance ride):
Ibuprofen max. 800 mg/24 hrs
Paracetamol 20 mg/kg bw /dose, max. 3 x / 24 h = 500 mg single dose
Metamizol (Novalgín drops, 25mg/drop) single dose 15-20 drops (= 375-500 mg), max. 4 x 15 - 20 drops / 24 hrs

Signature

Emma Victoria Thomson, MD
 Consultant Paediatrician/Neuropaediatrician