



RECOMMANDATIONS AVANT ANESTHÉSIE D'UN PATIENT ATTEINT DE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Filière des Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares (FAI²R)

Il y n'a à ce jour aucune recommandation publiée sur l'anesthésie générale ou régionale pour les patients atteints de sclérodémie systémique. Or, comme tous les autres patients, ils peuvent être exposés à des situations de chirurgie programmée ou urgente. L'anesthésie générale peut être parfois délicate du fait de l'existence de difficultés à l'intubation liées à la microstomie, du fait de la fréquence du reflux gastro-œsophagien parfois sévère et du fait de l'existence dans certains cas d'atteintes pulmonaire ou cardiaque. L'anesthésie locale, locorégionale, voire l'hypnose sont autant d'alternatives qu'il faut discuter chaque fois que cela est possible.

1. BILAN PRE-OPERATOIRE

Un bilan pré-opératoire notamment cardio-pulmonaire est indispensable avant toute anesthésie d'un patient atteint de sclérodémie systémique. La recherche d'une fibrose pulmonaire doit être systématiquement réalisée par un scanner thoracique en coupes fines associé à des épreuves fonctionnelles respiratoires avec mesure de la diffusion lente du monoxyde de carbone (DLCO). L'anesthésie peut être délicate si la capacité vitale forcée est < à 50% de la valeur prédite du fait de difficultés de sevrage de la ventilation mécanique si le patient a été intubé (anesthésie générale). L'oxymétrie en air ambiant et la réalisation d'un gaz du sang permettent de rechercher une hypoxie s'il y a une atteinte interstitielle pulmonaire.

L'atteinte cardiaque n'est pas rare au cours de la sclérodémie systémique avec en premier lieu des dysfonctions diastoliques du ventricule gauche, liée à l'existence d'une fibrose myocardique et/ou d'une diminution de la réserve coronaire dans certains territoires microcirculatoires. Dans tous les cas il faut exclure l'existence d'une hypertension pulmonaire par un dépistage échocardiographique et au moindre doute en cas d'élévation de la pression artérielle pulmonaire systolique demander la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit. En cas d'hypertension pulmonaire, en effet, l'anesthésie est plus risquée voire contre-indiquée. En effet, en cas d'hypertension artérielle pulmonaire (atteinte des petites artères pulmonaire), tout geste chirurgical doit être discuté en fonction de la situation hémodynamique (cathétérisme cardiaque droit) et discuté avec le centre de référence ou un centre de compétence. Dans cette situation, les anesthésies locales ou loco-régionales seront privilégiées.

Un électrocardiogramme de base systémique est nécessaire pour dépister des troubles de conduction, des troubles du rythme, en plus des anomalies en rapport avec une péricardite, une insuffisance ventriculaire gauche et ou une insuffisance cardiaque droite.

En cas d'atteinte digestive sévère (atteinte oeso-gastrique sévère, atteinte digestive basse), il peut y avoir des signes de dénutrition, des carences vitaminiques, des troubles hydroélectrolytiques. Il faut les dépister et les anticiper.

Pour prévenir le risque d'une atteinte rénale aiguë il faut optimiser l'hydratation et dans la mesure du possible ne pas utiliser des traitements néphrotoxiques, en particulier prendre garde aux produits de contraste iodés. Il faut maintenir un taux d'hémoglobine suffisamment élevé pour favoriser une bonne perfusion rénale.

Dans le bilan pré-anesthésie il faut en particulier s'assurer de la normalité de la pression artérielle car les patients ayant eu une sclérodémie récente évoluant depuis moins de 3 ans, surtout les formes cutanées diffuses, sont à plus haut risque de crise rénale sclérodermique. Il faut également réaliser une numération formule, une fonction rénale avec urée et créatinine, un ionogramme plasmatique, un bilan hépatique, un bilan de coagulation, un groupe sanguin et rechercher une protéinurie. .

Environ la moitié des patients sclérodermiques ont une gastroparésie qui se manifeste par une satiété précoce, parfois des nausées, des vomissements à distance des repas, faits d'aliments non digérés et une anorexie. Le diagnostic peut être posé lors d'une fibroscopie gastrique qui trouve des aliments dans l'estomac alors que le patient est à jeun. Une gastroparésie peut contribuer à une période post-opératoire difficile et prolongée. Au moindre doute il faut faire dans le bilan pré-opératoire une étude de la vidange gastrique par scintigraphie gastrique avec des clichés tardifs à 3 ou 4h.

2. PREPARATION DES VOIES AERIENNES

L'atteinte cutanée sclérodermique touche fréquemment la face et peut entraîner un affinement nasal et donc une réduction du calibre des fosses nasales qui peut gêner la progression d'une sonde d'intubation introduite dans une narine. L'atteinte cutanée va réduire aussi l'ouverture buccale qui peut être plus réduite encore s'il y a une fibrose de l'articulation temporo-mandibulaire. Il faut donc anticiper ces difficultés d'intubation et s'assurer au préalable que la ventilation au masque ne posera pas de problème. Il faut aussi prévoir des sondes d'intubation plus fines si nécessaire. Nous recommandons, lorsque cela est possible, en anticipation à une intervention chirurgicale programmée, comme pour les soins dentaires, une kinésithérapie d'ouverture buccale dans le mois précédent, qui peut permettre de gagner 5 à 10 mm d'ouverture buccale.

Tout passage de sonde d'intubation par voie nasale doit se faire avec grande précaution car les patients sclérodermiques peuvent avoir des télangiectasies des muqueuses notamment des voies aérodigestives supérieures avec un risque de saignement lors de la progression de la sonde. L'intubation en position de décubitus peut aussi être gênée par le reflux gastro-œsophagien fréquent dû à la béance cardiaque. L'hyperextension de la tête peut aussi être difficile du fait de la sclérose cutanée du cou et peut donc limiter la visibilité en gênant le passage du laryngoscope. En cas de situation difficile, qui reste cependant très rare, il ne faudra pas hésiter à envisager la réalisation d'une trachéotomie sous anesthésie locale.

3. TRANSFUSION ET ANTICOAGULATION

Il n'y a pas de recommandation particulière pour les transfusions, elles peuvent se faire chez les patients sclérodermiques si nécessaire en fonction du type de chirurgie. En particulier un programme d'autotransfusion ou un traitement par érythropoïétine sont possibles comme chez tout autre patient pour la chirurgie programmée à risque hémorragique (prothèse totale de hanche). Il n'y a pas de recommandation spécifique non plus pour l'anticoagulation mais il faut savoir que dans de très rares cas, les patients sclérodermiques peuvent avoir des anticorps antiphospholipides qui augmentent le risque thrombotique. D'autre part, les anticoagulants, s'ils sont nécessaires (chez des patients en arythmie cardiaque ou dans certaines chirurgies cardiaques) peuvent augmenter le risque d'hémorragies digestives s'il existe des ulcérations œsophagiennes peptiques ou s'il y a des télangiectasies gastro-duodénales ou coliques. Une fibroscopie œso-gastrique est souhaitable avant toute chirurgie qui nécessiterait une anticoagulation efficace.

4. PRECAUTIONS A PRENDRE AU BLOC OPERATOIRE

Au bloc opératoire et lors du transport le patient doit être bien gardé au chaud, particulièrement au niveau des extrémités du fait du haut risque d'ischémie digitale (mains, pieds). Il ne faut pas

hésiter à utiliser une couverture chauffante. Si possible, la température du bloc opératoire, habituellement fixée à 18°C, doit être augmentée.

Durant la procédure chirurgicale la position de Trendelenburg (le patient est allongé sur le dos, les membres inférieurs sont plus hauts que la tête) risque d'aggraver le reflux gastro-œsophagien et doit donc être évité du fait du risque de fausses routes. Chez les patients atteints de sclérodémie systémique cutanée diffuse, la fibrose cutanée associée à la fibrose péri-articulaire peut considérablement gêner la mobilité des articulations, particulièrement des poignées, coudes, épaules, hanches, genoux. Il faut de plus protéger les zones d'appui sur la table opératoire chez les patients ayant une forme diffuse de sclérodémie et éventuellement une amyotrophie, du fait du risque de survenue d'escarres lors des interventions longues. Il faut éviter le contact direct de la peau du patient avec les parties métalliques de la table opératoire.

Le patient doit être particulièrement surveillé en salle de réveil et ne doit pas être transporté non réveillé du fait du risque important de vomissement lié aux reflux gastro-œsophagien. Il faut prévoir à proximité un haricot en cas de vomissements.

Il n'est pas rare que les patients sclérodermiques aient un syndrome sec oculaire et buccal. Il faut aussi veiller à bien hydrater la cavité buccale et la langue qui peuvent rapidement s'assécher en cas de respiration buccale.

5. INTERACTIONS ANESTHESIES ET MEDICATIONS PRISE PAR LE PATIENT

Certains patients prennent des corticoïdes à faibles doses et/ou sont sous immunosuppresseurs. Ils sont donc à risque majoré d'infection post-opératoire.

Les IEC constituent le traitement antihypertenseur de première ligne chez les patients atteints de sclérodémie systémique avec HTA. Ils peuvent induire des hypotensions réfractaires au moment de l'induction de l'anesthésie. Sous anesthésie, la contribution du système rénine angiotensine au maintien de la pression artérielle est importante, et pourrait être altérée par certains agents anesthésiques. Le blocage de l'action de l'angiotensine II par les IEC ou les antagonistes AT-1 peut donc conduire à la survenue d'hypotensions parfois sévères et réagissant mal aux catécholamines, notamment en cas d'hypovolémie ou sous anesthésie locorégionale. Le traitement doit donc être interrompu avant l'intervention. Lorsque l'interruption n'est pas possible, la survenue d'une hypotension artérielle, au moment de l'induction anesthésique ou lors d'une hypovolémie est plus fréquente. Un traitement simple par un agoniste adrénergique comme l'éphédrine est le plus souvent efficace.

6. PROCEDURE D'ANESTHESIE

Lorsqu'elle peut être utilisée en préopératoire, l'hypnose peut réduire l'anxiété ainsi que les nausées, les vomissements et les douleurs postopératoires.

À chaque fois qu'une anesthésie générale est nécessaire, l'intubation endotrachéale est recommandée pour éviter le risque de reflux et de fausses routes. La ventilation assistée peut être délicate du fait de la diminution de la compliance pulmonaire en cas de fibrose pulmonaire.

L'utilisation d'amines vasopressives peut aggraver le phénomène de Raynaud et le risque de nécroses digitales. Leur utilisation doit être limitée autant que possible. En cas d'ischémie digitale profonde, un traitement par Iloprost IV doit être proposé dès que possible en fonction de l'état hémodynamique du patient.

Les AINS doivent être évités du fait du risque de complication digestive, du risque d'ulcère peptique de l'œsophage, du risque hémorragique digestif lié à la présence parfois de télangiectasies, du fait du risque d'atteinte rénale chez certains patients notamment ayant une forme cutanée diffuse évoluant depuis moins de 3 ans.

La procédure chirurgicale peut être accompagnée d'une protection digestive par l'utilisation d'inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) par voie intraveineuse. Chez les patients ayant une gastroparésie, une injection intraveineuse d'érythromycine au moment de l'induction d'anesthésie permet de vidanger l'estomac et de limiter les risques d'inhalation.

En cas d'atteinte respiratoire, les médicaments opioïdes doivent être utilisés avec parcimonie. A chaque fois que cela est possible il faut préférer une anesthésie loco-régionale ou régionale. Les anesthésies locorégionales ne posent en général pas de problème, le rachis étant épargné au cours de la sclérodémie systémique.

7. PROCEDURE DE MONITORING

L'épaississement cutané et/ou les contractures articulaires peuvent rendre très délicate la mise en place d'une voie veineuse.

La saturation en oxygène ne devra pas être mesurée au doigt ou à l'oreille, étant donné le phénomène de Raynaud fréquent au bloc opératoire, mais sur le front, à l'aide d'un capteur adapté.

Pour les interventions longues, si une voie artérielle est nécessaire, il faut éviter la voie radiale et privilégier la voie fémorale du fait du risque de thrombose radiale et de nécrose digitale voire d'ischémie aiguë de la main s'il existe une thrombose ulnaire comme on peut le voir chez 10 à 15% des patients environ.

L'anesthésie générale est très délicate s'il existe une hypertension artérielle pulmonaire du fait des conséquences liées aux variations hémodynamiques. La chirurgie dans ces situations doit être longuement discutée et si elle doit être réalisée dans des situations d'urgence, l'avis du centre de référence ou d'un centre de compétences de l'hypertension artérielle pulmonaire est indispensable. Dans cette situation, les anesthésies locales ou loco-régionales seront privilégiées. Pour les interventions orthopédiques, il faut éviter les prothèses cimentées, du fait du risque embolique au moment de l'enclouage qui peut majorer l'hypertension artérielle pulmonaire.

8. RISQUE DE COMPLICATIONS

Le patient atteint de sclérodémie systémique est plus à risque d'échec et de difficultés d'intubation et à plus haut risque de reflux gastro-œsophagien et de fausse route.

Les patients avec fibrose pulmonaire sont à risque d'hypoxie, de désaturation et ont une compliance pulmonaire réduite surtout en cas d'atteinte cutanée thoracique. Il y a donc un risque accru dans ces situations de désaturation brutale plus particulièrement lors des manœuvres réalisées sur les voies aériennes supérieures.

Les patients sclérodermiques peuvent être hypersensibles aux opiacés et donc à plus haut risque de défaillance respiratoire post-opératoire surtout lorsque la capacité vitale forcée est < à 1 L.

En cas d'atteinte cardiaque avec dysfonction diastolique et/ou systolique, il y a un plus haut risque d'hypotension artérielle parfois profonde au moment de l'induction de l'anesthésie du fait de la vasodilatation induite. Il peut aussi y avoir un plus haut risque d'œdème pulmonaire en cas de remplissage rapide s'il existe une dysfonction systolique et/ou diastolique méconnue.

Le stress, la douleur, la déshydratation, l'hypothermie et les thérapies vasoconstrictives augmentent le risque de crise vasospastique et donc d'ischémie distale et de nécrose digitale.

En cas d'atteinte digestive colique ou du grêle, il peut y avoir une parésie intestinale favorisée par l'intervention et donc un risque de constipation opiniâtre. Dans certains cas la pullulation microbienne peut favoriser le ballonnement abdominal et la diarrhée. Certains patients peuvent développer une pseudo-obstruction intestinale. D'autres peuvent développer de véritables occlusions en cas de constipation opiniâtre. Dans ces situations au moindre doute il faut réaliser un scanner abdominal pour déterminer si le syndrome occlusif est mécanique, s'il est lié ou non à l'accumulation de selles dans le colon, s'il intéresse éventuellement l'intestin grêle dans le cadre d'une pseudo-obstruction intestinale chronique.

L'utilisation concomitante de faibles doses de et/ou d'immunosuppresseurs augmente le risque d'infection post-opératoire.

9. SOINS POST-OPERATOIRES

Les soins post-opératoires dépendent du type de chirurgie et de la sévérité de la maladie. Une ventilation post-opératoire est parfois nécessaire du fait du haut risque de défaillance respiratoire post-opératoire chez certains patients. Une surveillance temporaire en unité de soins intensifs peut être nécessaire. Il en est de même chez les patients ayant une atteinte cardiaque spécifique ou une hypertension artérielle pulmonaire.

Un monitoring ECG continu est recommandé en période post-opératoire avec une surveillance volémique et tensionnelle.

La mobilisation du patient peut être difficile du fait des limitations de mobilité articulaire.

L'analgésie post-opératoire doit éviter l'utilisation des AINS et les opioïdes doivent être utilisés avec précaution.

Une surveillance particulière de la fonction rénale et de la pression artérielle doit être réalisée tout au long de la procédure chirurgicale et dans les jours qui suivent l'intervention. Il existe en effet un risque de crise rénale sclérodermique surtout chez les patients ayant une forme cutanée diffuse évoluant depuis moins de 5 ans. Les signes précurseurs sont la survenue d'une hypertension artérielle ($\geq 150/85$ mmHg confirmée à au moins deux reprises) et/ou une insuffisance rénale rapidement progressive qui peut devenir oligo-anurique. Au plan biologique il faut rechercher la survenue d'une anémie microangiopathique avec schizocytes et contrôler s'il y a une diminution de l'haptoglobulinémie.

10. PARTICULARITES OBSTETRIQUES

Dans la très grande majorité des cas les femmes sclérodermiques peuvent accoucher par voie basse. L'anesthésie péridurale est tout à fait possible et est recommandée chez les femmes ayant une sclérodermie systémique. Une épisiotomie peut être nécessaire lors d'un premier accouchement, comme chez les femmes n'ayant pas de sclérodermie systémique. Dans certaines situations de sclérose très marquée pouvant gêner le passage du nouveau-né dans la filière une césarienne peut être indiquée.

La survenue d'une crise rénale sclérodermique au cours de la grossesse peut prendre le masque d'une pré-éclampsie mais dans le cas d'une crise rénale le taux de rénine plasmatique est très élevé, l'insuffisance rénale est progressive et apparaît rapidement une anémie hémolytique microangiopathique. Le traitement d'urgence est l'utilisation des IEC quelque soit le niveau de créatininémie et quelque soit le stade de la grossesse du fait de l'urgence thérapeutique.

Rédacteurs : Eric HACHULLA, David LAUNAY, Luc MOUTHON

Le 30 Novembre 2015