

Recommandation pour la période péri- opératoire chez un patient drépanocytaire adulte

Centre de Référence labélisé Maladies Rares « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

La période peri-opératoire s'accompagne d'un risque important de complications, en particulier le syndrome thoracique aigu (STA), qui peut survenir chez des patients dont l'histoire clinique a été jusque-là simple. Un bon encadrement du geste chirurgical diminue le risque de complications graves, alors que la sous-estimation du risque peut avoir des conséquences dramatiques.

La prise en charge doit être multidisciplinaire et nécessite : une équipe d'anesthésistes expérimentés à la prise en charge des patients drépanocytaires, la possibilité d'une transfusion en urgence, le recours possible à un transfert en réanimation, la possibilité et la collaboration avec un médecin référent pour la drépanocytose.

Cette prise en charge dépend de plusieurs éléments :

- l'acte chirurgical : le type d'intervention, le degré d'urgence, la durée
- les antécédents (ATCD) vaso-occlusifs (notamment STA), la nature et l'importance des complications dégénératives
- les possibilités transfusionnelles

1) Prise en charge préopératoire

a) Bilan clinico-biologique et imagerie

Il faut apprécier la gravité et le retentissement fonctionnel de la maladie drépanocytaire : ATCD d'AVC, de STA, de défaillance viscérale (cardiaque, respiratoire ou rénale).

- NFS plaquettes, réticulocytes, groupage sanguin, phénotype érythrocytaire complet, recherche d'agglutinines irrégulières, taux de prothrombine, temps de céphaline activée ionogramme sanguin, bilan hépatique, LDH, bilan martial
- dosage des hémoglobines S et A, en cas de transfusion dans le mois précédent
- oxymétrie de pouls (SpO₂)
- Échographie cardiaque (recherche d'une dysfonction ventriculaire gauche, d'une hypertension artérielle pulmonaire), épreuves fonctionnelles respiratoires et radio de thorax datant de moins de 2 ans, ou à refaire en fonction de l'histoire clinique
- La recherche de foyers infectieux latents est systématique avant la mise en place d'un matériel prothétique (notamment prothèse totale de hanche) : recherche de lithiase biliaire, de foyers dentaires ou ORL.

b) Prise en charge transfusionnelle

Les indications dépendent du type de chirurgie, des ATCD du patient, et du degré d'urgence (tableau I). Les patients ayant un taux d'hémoglobine (Hb) élevé auront un échange transfusionnel plutôt qu'une transfusion simple, ceci concernant particulièrement les patients SC.

En cas de survenue de complications récentes (STA, crises vaso-occlusives à répétition...) un avis du médecin référent est nécessaire, afin de différer l'intervention et/ou d'augmenter le volume transfusionnel.

Modalités de la transfusion : cf recommandation transfusion

Tableau I. Prise en charge transfusionnelle, en fonction des antécédents du patient, du type d'intervention et de sa durée.				
	Pas de transfusion ou d'échange transfusionnel	échange transfusionnel ou transfusion(s) simple(s) de 2 à 3 CG selon l'Hb de base	échange transfusionnel avec HbS < 40 %	avec HbS < 20 %
	<ul style="list-style-type: none"> Chirurgie mineure Circoncision, Hernie inguinale Adénoïdectomie Cholecystectomie sans ATCD de STA 	<ul style="list-style-type: none"> Cholécystectomie avec ATCD de STA Orthopédie (PTH*,...) Amygdalectomie Artériographie cérébrale Intervention en urgence Interruption thérapeutique de grossesse Interruption volontaire de grossesse en fonction des ATCD Chirurgie ophtalmologique sous anesthésie générale 	<ul style="list-style-type: none"> Laparotomie Thoracotomie Intervention avec garrot Patient en programme transfusionnel Greffe d'organe Neurochirurgie 	Chirurgie avec circulation extra corporelle

* 3 culots globulaires à échanger, saignée en fonction du taux d'Hb et du volume de saignement peropératoire.

- **L'Hydratation** orale de 3 litres par jour, à débiter 48 heures avant l'intervention à domicile, et parentérale dès que le patient reste à jeun (2 litres par jour).
- **Programmer** si possible ces patients en début du programme opératoire.
- **Kinésithérapie respiratoire** avec exercices d'ampliation thoracique avant les interventions abdominales (5 séances), et spirométrie incitative (Respiflow®) 1 semaine avant toute intervention, à domicile, 3 fois 10 minutes par jour. Si le patient n'est pas formé une séance de kinésithérapie pourra être proposée. Broncho-dilatateurs (bêta 2 mimétiques) en cas de composante spastique.
- **Prévention de l'acidose** : prise orale d'eau de Vichy, éviter les sodas.

- **Prévention de l'hypothermie**

- diminution des déperditions thermiques cutanées (température ambiante adéquate, drap chaud sur le corps jusqu'à l'installation des champs) et respiratoires (utilisation d'un nez artificiel pour la ventilation mécanique)
- Le réchauffement des solutés perfusés est nécessaire si les volumes sont importants et en cas de transfusion abondante.
- moyens de réchauffement adaptés à l'acte chirurgical : lampe chauffante radiante, matelas chauffant à eau, et surtout convecteurs d'air chaud.

2) ANESTHÉSIE

Les impératifs de l'anesthésie chez le patient drépanocytaire reposent avant tout sur la prévention de l'hypoxie, de l'hypovolémie, de l'hypothermie, et de l'acidose respiratoire ou métabolique, et non pas sur le choix d'une technique ou d'un agent anesthésique spécifique.

- **La prémédication**

Les agents peu dépresseurs respiratoires, par exemple l'hydroxyzine (1 mg/kg⁻¹) sont préférables. Chez les patients ayant une pathologie respiratoire évoluée ou un syndrome obstructif patent, il faudra être particulièrement prudent (hypertrophie amygdalienne par exemple).

- **L'installation**

L'installation doit être rigoureuse. Les zones de compression, sources de stase sanguine et de nécrose cutanée, doivent être évitées.

L'usage des garrots chirurgicaux doit être évité. Si cet usage est indispensable, il faut faire un échange transfusionnel préalable, et lever régulièrement le garrot si c'est possible.

- **Surveillance**

La surveillance peropératoire repose sur le monitoring habituel : cardioscope, oxymètre de pouls, capnographe, brassard à tension automatique, sonde thermique. Dans le contexte de la drépanocytose l'utilisation du capnographe est intéressante, non seulement comme outil de surveillance de l'efficacité ventilatoire, mais également comme élément diagnostique en cas d'épisode vaso-occlusif pulmonaire (chute de l'ETCO₂ = CO₂ de fin d'expiration). Selon le type de l'intervention et l'état du sujet, un monitoring plus invasif peut être justifié. La mise place d'un cathéter veineux central est parfois nécessaire compte tenu du faible capital veineux et de la nécessité d'avoir une voie d'abord fiable en cas de complication. Les abords veineux aux membres inférieurs sont contre-indiqués car ils peuvent provoquer l'apparition d'ulcères de jambe.

L'oxymétrie de pouls est un moyen rapide de surveillance de l'oxygénation artérielle périphérique. Cependant, une baisse de la saturation doit conduire à la réalisation d'une gazométrie artérielle, car l'interprétation de la saturation peut être difficile chez les patients drépanocytaires.

Tous les agents d'induction et d'entretien de l'anesthésie peuvent être utilisés.

- **L'antibiothérapie** : il n'y a pas d'indication à une antibioprofylaxie liée à la

drépanocytose mais en cas de fièvre il faut couvrir les germes encapsulés en raison de l'asplénie fonctionnelle.

- **L'anesthésie locorégionale**

L'anesthésie locorégionale peut être utilisée. L'hydratation et l'oxygénothérapie doivent être systématiques et la composante anxieuse doit être prise en charge. L'hypovolémie efficace secondaire au bloc sympathique induit par l'anesthésie rachidienne doit être compensée par un remplissage adéquat. Les agents vasoconstricteurs sont déconseillés. Le refroidissement particulièrement fréquent sous rachianesthésie ou anesthésie péridurale doit être prévenu systématiquement.

L'anesthésie locale ou tronculaire est réalisable si l'intervention n'est pas trop longue (inférieure à deux heures).

- **Prévention de l'hypoxie**

La dénitrogénéation et la préoxygénation sont indispensables avant l'induction anesthésique. Le protoxyde d'azote peut être utilisé à des concentrations inférieures ou égales à 50 %. L'oxygénation périphérique, appréciée par l'intermédiaire de la SpO₂ ou de la PaO₂, guide le choix de la fraction inspirée d'oxygène. Le contrôle des voies aériennes est strict et repose très largement sur l'intubation trachéale. La ventilation mécanique est là encore très largement indiquée, compte tenu des effets délétères de l'hypoventilation alvéolaire.

L'extubation doit être réalisée chez un sujet parfaitement réveillé, normotherme, normovolémique.

- **Prévention de l'hypovolémie**

La compensation rigoureuse des pertes volémiques permet d'éviter la vasoconstriction réflexe, facteur de stase vasculaire et d'acidose tissulaire. Les solutés salés isotoniques, le Ringer lactate chez l'adulte, sont le plus souvent utilisés en première intention. La compensation des pertes sanguines doit être rigoureuse en gardant à l'esprit les risques de l'hyperviscosité. Les gélatines, les hydroxyéthylamidons et l'albumine à 4 % sont utilisés suivant les recommandations habituelles.

- **Chirurgie en urgence**

La prise en charge transfusionnelle ne doit pas retarder un geste chirurgical urgent et peut être débutée au bloc opératoire.

3) PRISE EN CHARGE POSTOPÉATOIRE

Le risque de survenue des complications, surtout du syndrome thoracique aigu, est très élevé. La surveillance doit être rigoureuse (notamment : auscultation pulmonaire biquotidienne). Numération, plaquettes, réticulocytes, ionogramme sanguin, créatininémie, LDH.

L'oxygénothérapie est systématique dès l'arrivée en salle de réveil, et doit être poursuivie après extubation jusqu'à la sortie de l'hôpital. Reprise des séances de kinésithérapie respiratoire et de spirométrie incitative.

Le maintien d'un état volémique et thermique optimal est nécessaire.

- **Prise en charge de la douleur postopératoire**

La douleur postopératoire thoracique ou abdominale, peut induire une hypoventilation alvéolaire et la majoration des atélectasies postopératoires.

- La morphine reste l'analgésique de référence. Elle peut être utilisée en injections discontinues IV. La PCA est la méthode de choix. Elle sera associée aux antalgiques de palier I et II. Elle implique une surveillance rapprochée.

- Le protoxyde d'azote, peut être utile en association avec la morphine dont il semble potentialiser les effets en temps et en puissance analgésique.

CAS PARTICULIERS

- **Amygdalectomie** : elle nécessite habituellement un échange transfusionnel partiel préalable, car faite sous anesthésie générale, elle comporte un risque renforcé de troubles ventilatoires post-opératoires.
- **Chirurgie orthopédique** : l'échange transfusionnel peut se faire au bloc lorsqu'on prévoit que l'intervention sera hémorragique. Il faut prévoir au minimum 3 culots et compenser les pertes sanguines au décours de l'intervention. En absence de saignement il faudra pratiquer une saignée avant la transfusion.
- **Cholécystectomie programmée** : Les patients bénéficient de séances de kinésithérapie systématiques en pré et post opératoire. En cas d'ATCD de syndrome thoracique aigu ou d'atteinte viscérale (HTAP, insuffisance rénale, cardiaque ou respiratoire) un échange transfusionnel préalable est à prévoir.
- **IVG** : un échange transfusionnel sera proposé en fonction des ATCD de STA