

Anesthésie du patient drépanocytaire



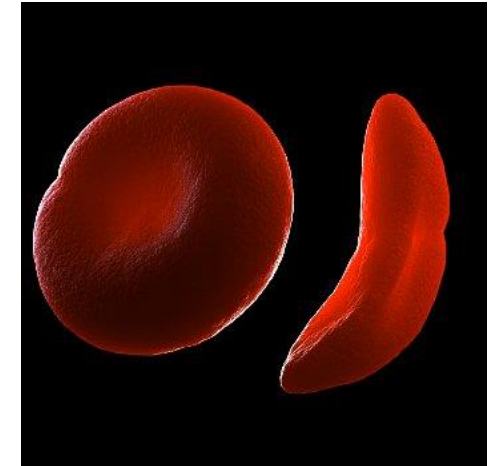
Dr Patrick Sengès
PH Anesthésie-Réanimation
HME LIMOGES

Journée d'enseignement de l'ALIADE
26 mai 2018

INTRODUCTION

Drépanocytose - anémie falciforme - sickle cell disease

Une des pathologies génétiques les plus fréquentes



Anomalie de structure de la chaîne β de l'hémoglobine « hémoglobine S »



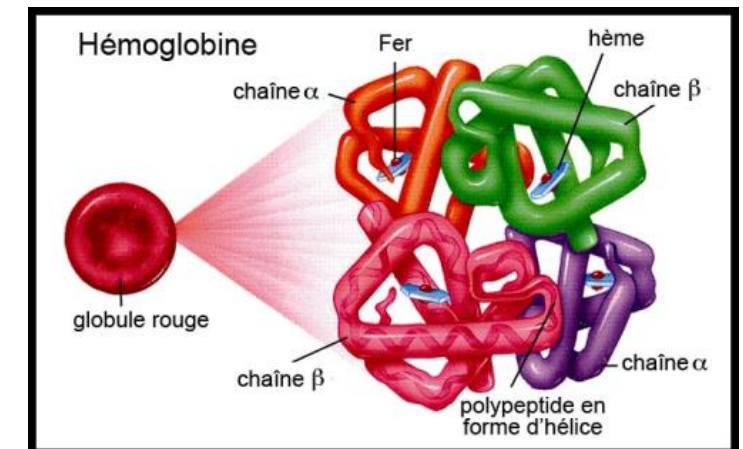
Modifications structurales et conformationnelles des hématies

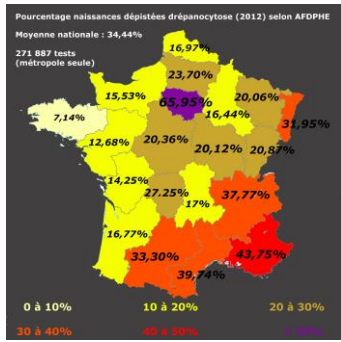


Troubles rhéologique majeurs de la microcirculation/perte de déformabilité et d'élasticité

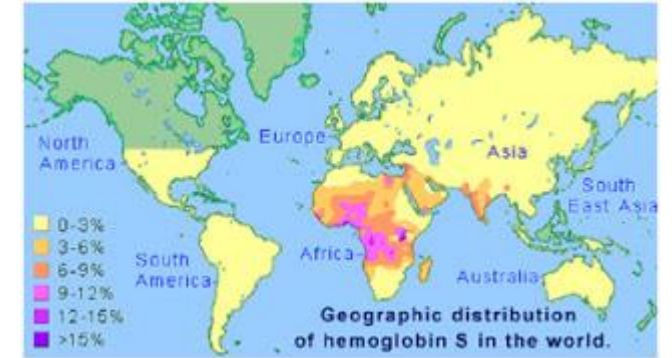


Hémolyse prématurée et \nearrow viscosité sanguine





EPIDEMIOLOGIE



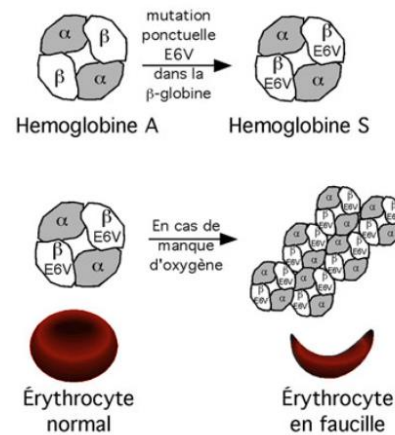
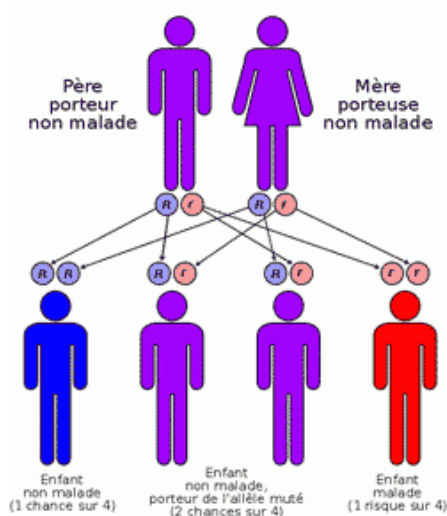
- Hémoglobinopathie la plus fréquente
- Sexe ratio H=F
- Population noire sub-Saharienne, bassin méditerranéen, Moyen Orient, Amérique du sud et Inde
- Incidence globale SDM : 1/1200 naissances, 1/65 en Afrique noire, 1/3000 en France, 1/10000 en Europe
- 5000 drépanocytaires vivant en France (1/2 en Région parisienne)
- Dépistage à la naissance des nnés à risque

MORTALITE

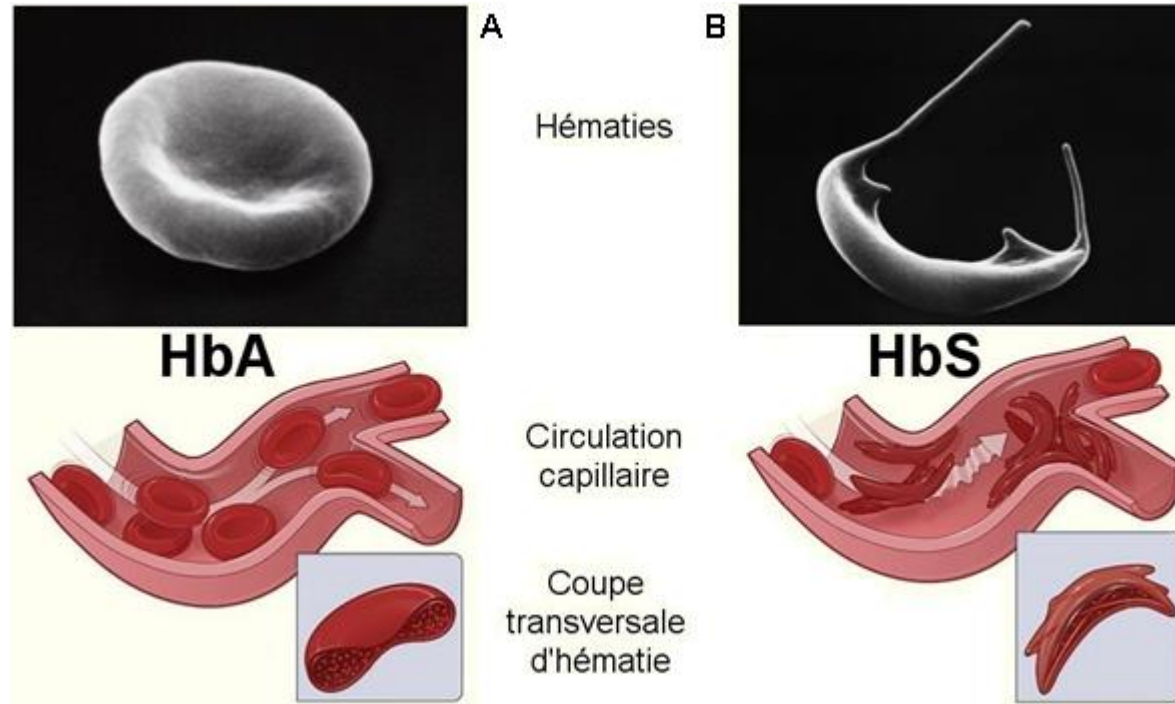
- En amélioration ces dernières années
- Mortalité de 10% pendant les 20 premières années (pic ente 1 et 5 ans) = infections, séquestration splénique et AVC
- A l'âge adulte: Insuffisance rénale et syndrome thoracique aigu
- Esperance de vie < moyenne nationale (45 ans en 1994)
- Cause de mortalité: Insuf rénale , syndrome thoracique aigu
- Mortalité per-opératoire: 7% ≈ AVC périopératoire ,infections

PHYSIOPATHOLOGIE

Mutation génétique du 6^{ème} codon du chromosome 11 / transmission autosomique récessive



- Modification polarité , propriétés électrostatiques de la chaîne β globine = HbS
- Déformation et fragilisation du GR= occlusions vasculaires, ischémie, hémolyse



- Syndromes drépanocytaires majeurs: homozygotes S/S, hétérozygotes composites S/C, ou composites S/ β thalassémie
- Trait drépanocytaire: hétérozygote A/S
- Rôle protecteur de l'hémoglobine foétale (HbF) jusqu'à 4mois

PHYSIOPATHOLOGIE

Conséquences

- Diminution de la solubilité des molécules d'HbS
- Diminution in vivo de l'affinité de l'HbS pour l'oxygène
- Auto amplification
- Occlusions micro-vasculaires
- Hyperplasie vasculaire intimale
- Thrombose
- Infarctus osseux et embolies graisseuses
- Anomalies de la vasomotricité

DIAGNOSTIC CLINIQUE (1)

De 3 mois a 5 ans

- **Anémie:** liée à \searrow durée de vie des GR et hémolyse
 - Splénomégalie et séquestrations spléniques
- **Sepsis et infections:**
 - En lien avec dysfonction splénique voire asplénisme fonctionnel
 - Infections pneumococciques classiques
 - Mesures préventives: vaccinations et antibioprophylaxie continue
- Crises vaso-occlusives
 - Osseuses, rate , parenchyme pulmonaire,
 - ganglions mésentériques



Le syndrome « pieds-mains »

Figure
Nourrisson de 18 mois
présentant les premiers
signes cliniques
d'anémie
drépanocytaire
(syndrome main-pied).



DIAGNOSTIC clinique (2)

De 5 ans à l'adolescence

- Crises vaso-occlusives
 - Osseuses, neurologique (AVC) et pulmonaire
- Autres atteintes
 - Anémie chronique
 - Ictère hémolytique
 - Lithiases biliaires
- Priapisme
- Conséquences: ralentissement croissance, retard pubertaire

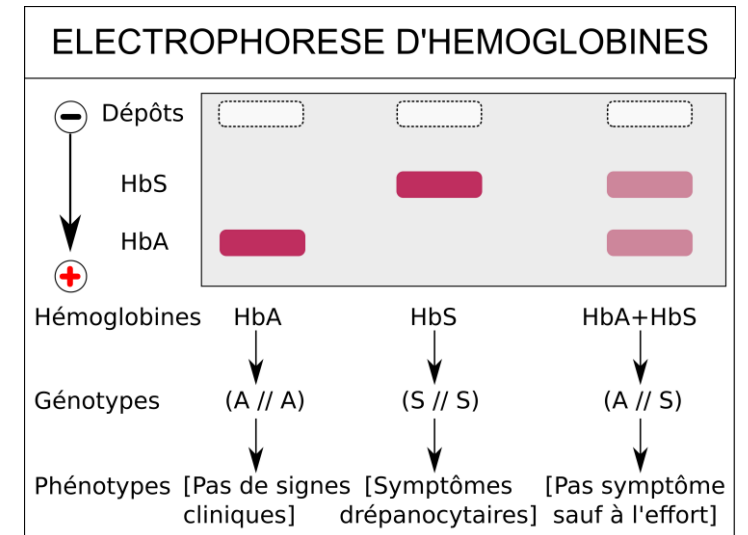
DIAGNOSTIC clinique (3)

A l'âge adulte

- Atteinte viscérale dégénérative séquellaire des infarctus itératifs
- Crises hémolytiques et complications infectieuses plus rares
- Syndrome pulmonaire aigu= principale cause de morbi/mortalité
- Infections

DIAGNOSTIC biologique

- Examen clé: **électrophorèse de l'hémoglobine** révélant la présence d'HbS
- **Hémogramme**: Anémie microcytaire régénérative
- **Hémolyse**: haptoglobine effondrée, hyperbilirubinémie libre, ↗ LDH
- **Iono sanguin**: recherche conséquences rénales
- **Tests urinaires**: hématurie/protéinurie (séquelle infarctus rénal)



COMPLICATIONS (1)

Crises vaso-occlusives

- Crises douloureuses dues à des occlusions micro-vasculaires épisodiques
- Zones à vascularisation terminales (+++)

Facteurs favorisants:

- Déshydratation
- Acidose (néphropathie, aspirine, AINS, métabolique)
- Diabète
- Acidose lactique (Effort musculaire intense anaérobie)
- Hyperthermie ou hypothermie
- Hypoxémie
- HTA
- Grossesse
- Garrot, compressions segmentaires
- Troubles psychiatriques, toxicomanie, tabac, alcool
- Anesthésie générale

COMPLICATIONS (2)

Complications cardio-vasculaires

- Anémie responsable d'un hyperdébit et tachycardie
- cardiopathie dilatée et ischémies myocardiques
- Cœur pulmonaire chronique avec HTAP
- Risque de valvulopathie post-streptococciques et d'endocardite infectieuse

Complications pulmonaires

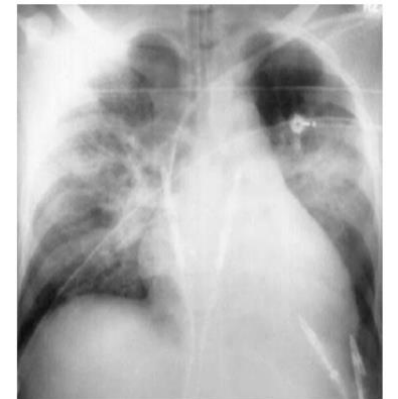
- Liées aux épisodes thrombo-emboliques et infectieux
- Conséquences: HTAP, syndrome restrictif

COMPLICATIONS (3)

Syndrome Thoracique Aigu (STA)

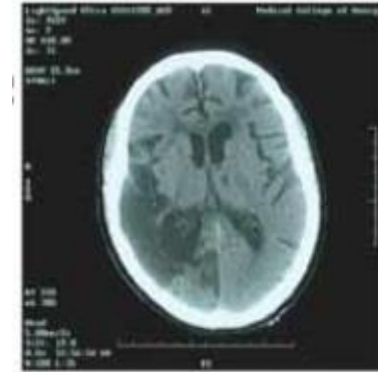
Complication fréquente et grave (10% en post-op)

- Clinique: douleur thoracique aigue, fébrile , dyspnée + anomalies radiologiques
- FDR: âge(2-5 ans), Taux d'HbS élevée, hyperleucocytose
- Physiopathologie: complexe , dysfonction endothéliale et vasculaire pulmonaire localisée, médiateurs inflammatoires
- Traitement:
 - Pec symptomatique: O2, hydratation, analgésie
 - Antibiothérapie
 - Programme transfusionnel précoce

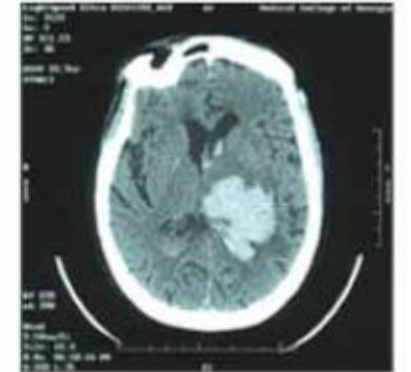


COMPLICATIONS (4)

- **Complications rénales:**
 - Insuffisance rénale
 - Infections urinaires (grossesse+++)
- **Complications cérébrales**
 - AVC ischémique ou hémorragique
- **Complications hépatobiliaires et digestives**
- **Complications osseuses et ostéo-arthropathies**



cerebral infarction



intracranial hemorrhage

TRAITEMENT

- **Mesures préventives**
 - Folates, Zn ,vit E B6
 - Bonne hydratation
 - Prévenir et traiter les infections
 - Vaccinations
 - Eviction des facteurs favorisant les CVO et les médicaments à risque (Aspirine, diurétiques, vasoconstricteurs, AINS)
- **Mesures thérapeutiques**
 - Programme transfusionnel au long cours
 - Oxygénothérapie à domicile
 - Hydroxy-urée (HYDREA®): stimule la synthèse d'HbF
 - Chélation du fer par DESFERAL® en prévention de l'hémochromatose post transfusionnelle
 - IEC pour la protection rénale
- **Thérapeutiques d'avenir**
 - NO inhalé en traitement des CVO
 - Allogreffe de moelle (traitement curatif réservé aux formes les + graves)
 - Erythrophérèse
 - Thérapie cellulaire et génique

Prise en charge anesthésique et Drépanocytose

Evaluation et optimisation pré-anesthésique

- Multidisciplinarité (hématologue)
- Evaluation de la gravité et du retentissement fonctionnel
- Information des risques
- ATCD d'AVC, de STA, défaillances viscérale=mauvais pronostic
- Chez adulte: évaluation fonctions cardiaques et respiratoires +++
- Indications d'échographie cardiaque larges
- Bilan pré op: Taux d'HbS, NFS pq coag, groupage sanguin, RAI, iono, BH,BU, recherche synd infectieux latent (CRP), Sérologies virales

Evaluation et optimisation pré-anesthésique

Risque péri-opératoire

- Amygdalectomie 0%
- Chirurgie de hanche 2,9%
- Chirurgie abdominale non obstétricale 7,8%
- Césariennes et hystérectomies 16,9%
- Grossesse FDR supplémentaire

Evaluation et optimisation pré-anesthésique

Stratégie transfusionnelle

- Vise à réduire le risque de complications graves per et post-opératoires en \searrow le taux d'HbS du patient
- Taux cible d'HbS: 30-40%
 - **Transfusion de CGR:**
 - en conservant hématocrite \leq 35%
 - CGR compatibilisés (recommandations grade A HAS 2014)
 - **Exsanguino-transfusion:**
 - remplacement érythrocytaire contrôle précis du taux d'HbS sans influencer sur volémie
 - Réservées aux interventions lourdes à haut risque de complications
 - A réaliser 24-48h avant le geste
- Risque transfusionnel non négligeable et cout+++

Stratégie transfusionnelle :	Indications :
<p style="text-align: center;">Aucune</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgie mineure : <ul style="list-style-type: none"> ○ Circoncision, ○ Hernie inguinale ○ Adénoïdectomie
<p style="text-align: center;">Transfusion simple</p> <p style="text-align: center;">ou</p> <p style="text-align: center;">Exsanguino-transfusion avec objectif HbS < 40 %</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgie moyenne : <ul style="list-style-type: none"> ○ Cholécystectomie... ○ Orthopédie... ○ Amygdalectomie ○ Exploration • Chirurgie de durée < 2 heures
<p style="text-align: center;">Exsanguino-transfusion avec objectif HbS < 20 %</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgie majeure <ul style="list-style-type: none"> ○ Laparotomie ○ Thoracotomie • Garrot • Chirurgie de durée > 2 heures • Antécédent(s) de complications thromboemboliques ou infectieuses graves • Antécédent(s) de défaillance viscérale
<p style="text-align: center;">Exsanguino-transfusion avec objectif HbS < 5 %</p>	<ul style="list-style-type: none"> • CEC

Prise en charge anesthésique (1)

- Prémédication: éviter dépression respiratoire
- Monitoring et surveillance per-op:
 - Dépend de la gravité de la maladie et du type de chir
 - Monitoring classique le + svt suffisant
 - Sonde thermique
 - KTA indication large (évite brassard TA et prélèvements avec garrot)
 - Monitorage hémodynamique si cardiopathie drépanocytaire
 - Capital veineux souvent altéré
- Installation:
 - rigoureuse et attentive
 - Éviter zones de compression

Prise en charge anesthésique (2)

- Induction

- Tous les agents peuvent être utilisés
- Si cardiopathie: utiliser agents les moins dépresseurs myocardiques

- Entretien

- **Prévention de l'Hypoxie**
 - Préoxygénation efficace, ventilation mécanique protectrice
- **Prévention de l'hypovolémie**
 - Compensation des pertes hydriques et sanguines
- **Prévention de l'hypothermie**
 - Enfant +++
 - Couvertures a air pulsé, réchauffement CGR
- **Prévention de l'acidose**
 - Adaptation de la ventilation à l'EtCO₂

Prise en charge anesthésique (3)

- SSPI et reveil

- Pas de spécificités
- Prévention du risque d'hypoxie, d'hypoventilation, d'hypothermie/frissons
- O2 systématique pendant 24-48h

ALR à privilégier + oxygénothérapie

Prise en charge post-opératoire

- Stratégie transfusionnelle identique
- **Analgésie post-op +++**
 - La douleur post-op: FDR d'occlusion vasculaire
 - Morphiniques: analgésiques de référence, PCA
 - Analgésiques mineurs: Paracétamol et Acupan
 - Analgésie loco-régionale: analgésie de qualité , épargne morphinique et vasodilatation induite par le bloc sympathique

Cas particulier de l'obstétrique

- Cas chez la femme enceinte : 0,14 à 0,29%
- Mortalité maternelle 1%
- Majoration des complications de la maladie drépanocytaire
- Majoration des complications de la grossesse: HTA, PE,RCIU, MFIU, placenta praevia
- Grossesse contre-indiquée si atteinte organique
- Suivi dans un centre avec réa adulte/hématologue
- Elaborer une stratégie transfusionnelle: Hb 9-11g HbS entre 30-35% au moment de l'accouchement
- AVB à privilégier, césarienne fréquente , administration prudente des ocytociques (responsables de CVO)
- Techniques d'anesthésies perimedullaires à privilégier/ AG sans particularité



CONCLUSION

- Hémoglobinopathie la plus fréquente
- CVO *primum movens* de la maladie responsable des atteintes organiques
- Période péri-opératoire et grossesse = risque de décompensation et complications
- Collaboration multidisciplinaire
- Prise en charge anesthésique
 - Évaluation clinique et biologique
 - Stratégie transfusionnelle
 - Monitoring et installation correcte
 - ALR à privilégier
 - AG sans particularité
 - Limiter les facteurs favorisant l'occlusion micro-circulatoire
 - Analgésie post-op +++

