

PRISE EN CHARGE : PRÉ, PER ET POST OPÉRATOIRE CHEZ UN DRÉPANOCYTAIRE

ZE MINKANDE J, BEYIHA G.¹, AFANE ELA A¹, BINAM F.¹, KABORO M.²,
CHIABI A³, MATAKANA E.¹.

RESUME :

La drépanocytose est une pathologie héréditaire caractérisée par une anomalie structurale de l'hémoglobine responsable d'un processus de polymérisation en situation de désoxygénation. Cliniquement, elle se manifeste par les épisodes anémiques aigus, des crises vaso-occlusives, des syndromes infectieux graves et des dégénérescences fonctionnelles multiples. En période périopératoire, la drépanocytose se caractérise par une morbidité et une mortalité élevées. La prise en charge préopératoire est dominée par la consultation d'anesthésie qui a pour but d'évaluer le retentissement fonctionnel de la maladie et d'assurer la préparation préopératoire du patient. Cette préparation vise à ramener la concentration de l'HbS autour de 30-40%. En phase peropératoire les modalités anesthésiques sont peu spécifiques, cependant certains impératifs doivent être respectés afin de minimiser le risque de falciformation. L'anesthésie loco-régionale sera privilégiée notamment en obstétrique où la morbidité est élevée. Dans la période post-opératoire, les complications ne sont pas rares. Il s'agit des crises vaso-occlusives, du syndrome thoracique aigu, de l'anémie et des thromboses. La prise en charge de ces complications passe par une bonne oxygénation, une hydratation adéquate, parfois la transfusion, les antalgiques et les antithrombotiques.

MOTS CLES: Drépanocytose- Prise en charge- Péri-opératoire

SUMMARY:

Sickle cell anaemia is a hereditary disorder caused by a structural abnormality of haemoglobin which polymerises when deoxygenated. The clinical presentation ranges from severe anaemia, vaso-occlusive crisis, severe infections to multiple organ dysfunction. Peri-operative morbidity and mortality is high in these patients. Pre-operative management includes anaesthetic consultation to assess functional repercussions of the disorder and prepare the patient with the aim of treating any infection and maintaining the concentration of HbS at 30-40%. Per-operative anaesthetic care is not specific, but some strict measures should be considered to minimize the risk of falciformation. Loco-regional anaesthesia is preferred in obstetrics where morbidity is high. Post-operative complications are frequent and include vaso-occlusive crisis, acute chest syndrome, anaemia and thrombosis. Management measures are oxygenation, hydration, blood transfusions when necessary, analgesics and thrombolytics.

KEY-WORDS: Sickle cell anemia –Management - Preoperative

Correspondance :

¹ Département de chirurgie et spécialités/ Faculté de médecine et sciences biomédicales Yaoundé1.

² Hôpital Général de Référence Nationale, N'djamena, Tchad.

³ Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé.

Ze Minkandé Jacqueline : Hôpital gynéco -Obstétrique et Pédiatrique,
BP.4362 Nlongkack Yaoundé- Cameroun E.mail : jaczem@hotmail.com

INTRODUCTION :

La drépanocytose est une hémoglobinopathie héréditaire à transmission autosomique récessive, caractérisée par la présence dans le globule rouge d'une hémoglobine anormale dénommée S. Découverte en 1910 par Herrick, la drépanocytose frappe surtout les sujets de race noire, mais peut se rencontrer dans la population blanche du pourtour de la méditerranée où on a des chiffres de 1 à 2% [1-3]. Aux USA, elle atteint environ 8% des populations. Les noirs africains de la ceinture sicklémique qui s'étend du 15ème parallèle de latitude nord, au 20ème parallèle de latitude sud sont les plus atteints, avec une fréquence moyenne de 30 à 40% [1]. Au Cameroun, sur les 15 millions d'habitants environ, 25 à 30% sont porteurs du gène de l'hémoglobine S, parmi lesquels 2 à 3% d'homozygotes [4]. L'hémoglobine S est caractérisée par la substitution de l'acide glutamique hydrophile en position 6 de la chaîne b par une valine hydrophobe [1-3]. L'hémoglobine S se polymérise quand elle est désoxygénée avec déformation en faucille qui a des propriétés rhéologiques médiocres. Les faucilles sont d'une extrême fragilité, ce qui explique la fréquence des thromboses capillaires et l'hémolyse à l'origine de l'anémie. On distingue deux formes : la forme hétérozygote AS aux complications moindres et la forme homozygote SS. Le tableau clinique est dominé chez l'enfant par les épisodes anémiques aigus et les infections, chez l'adulte par les altérations fonctionnelles, secondaires aux épisodes vaso-occlusifs récidivants. Les indications chirurgicales ne sont pas rares chez le sujet HbSS. Ainsi la plupart des sujets drépanocytaires de plus de 30 ans ont subi une intervention chirurgicale sous anesthésie générale au moins une fois [5]. Par ailleurs, la prise en charge anesthésique de ces patients reste délicate, compte tenu de l'incidence élevée des complications périopératoires. L'anesthésiste-réanimateur devra donc éviter d'induire une crise vaso-occlusive par augmentation de la falciformation.

I - RAPPELS

I. 1 PHYSIOPATHOLOGIE

L'anomalie initiale responsable de la drépanocytose est une transversion adénine @ thymine (A @ T) au niveau du 6ème codon du gène b-globine, traduite au niveau protéique par la substitution d'un acide aminé, l'acide glutamique par la valine, d'où un changement de charge et de polarité induit en surface de la molécule d'HbS.

Cette anomalie de structure est responsable du processus supramoléculaire de polymérisation de l'HbS sous l'influence d'une baisse de la pression partielle en oxygène, et de ses conséquences en termes de déformation et de fragilisation du globule rouge [1,4,5]. *Conséquences physiopathologiques* : l'hémoglobine S diminue l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène et augmente le taux de 2-3 diphosphoglycérate (2-3 DPG), ceci conduit à l'élévation de la P50 avec pour conséquence une déviation à droite de la courbe de dissociation de l'hémoglobine. Ce phénomène est aggravé par la baisse du pH (phénomène physiologique au niveau des capillaires) et tous les facteurs qui diminuent l'hématose : anémie, hyperthermie, hypoxie... [1,5]. L'augmentation de la P50 facilite la délivrance de l'oxygène aux tissus périphériques, un avantage intéressant pour ces patients en anémie chronique, mais elle augmente la proportion de l'HbS désoxygénée. La présence de l'HbF qui a une affinité beaucoup plus importante pour l'oxygène minimise ce processus dans les premiers mois de vie, d'une façon générale, la drépanocytose s'associe à un état thrombogène procoagulant et fibrinolytique, avec diminution de l'antithrombine III et des protéines C et S [6-8]. L'hémoglobine S expose à la désaturation quasipermanente ; par conséquent, ces patients présentent des besoins en oxygène importants. Lorsque l'hémoglobine S est désoxygénée, elle se polymérise en longues fibres qui rigidifient et déforment le globule rouge, lui donnant ainsi la forme d'une faucille. Cette falciformation entraîne l'apparition des troubles rhéologiques au niveau de la micro-circulation souvent responsables des crises vaso-occlusives (CVO) et de l'anémie. La gravité de ces crises détermine le profil évolutif des patients [1,5].

I-2 CLINIQUE

La drépanocytose devient cliniquement évidente entre le troisième et le sixième mois de la vie, période coïncidant au remplacement de l'hémoglobine fœtale par l'hémoglobine adulte. Les crises vaso-occlusives sont l'expression clinique la plus classique de la drépanocytose, suivies de l'anémie et les infections pendant la période infantile [1,5,9]. La période juvénile, l'asplénie fonctionnelle secondaire aux infarctissements répétés est constante, l'adaptation hémodynamique à l'anémie chronique conduit parfois à une myocardopathie dilatée ; l'ictère hémolytique est habituelle, et les lithiases biliaires sont les premières complications. Les accidents vasculaires cérébraux ou pulmonaires peuvent mettre en jeu le pronostic vital ; plus tard la qualité de vie de l'adulte

drépanocytaire dépend en grande partie de la façon dont s'est exprimée sa maladie antérieurement. En effet pour chaque organe, les besoins ischémiques séquellaires s'accumulent et conduisent progressivement à une insuffisance fonctionnelle[10]. Les indications chirurgicales ne sont pas rares face aux complications osseuses (ostéonécrose, ostéites, ostéomyélites), digestives (lithiases biliaires), oculaires (détachements rétinien), cutanées (ulcères de jambe) et abdominales (abdomen aigu) . Par ailleurs, la morbidité et la mortalité périopératoire sont élevées de l'ordre de 7% , d'où la nécessité d'une rigueur extrême dans la prise en charge [5].

II- PHASE PRE-OPERATOIRE

Elle est dominée par la consultation d'anesthésie et la préparation du patient.

II-1 Evaluation pré-anesthésique

La consultation d'anesthésie permet l'établissement du contact patient-anesthésiste, la connaissance de la maladie chirurgicale en cause, l'appréciation de la gravité et le retentissement fonctionnel de la maladie chez le sujet HBSS, d'une part en fonction des antécédents vaso-occlusifs et transfusionnels, et d'autre part en fonction du degré d'évolution des complications dégénératives. Cette évaluation se fera en concertation avec l'hématologue qui suit le patient. L'interrogatoire s'attardera sur l'identification du patient, la recherche des antécédents, les éléments péjoratifs ici étant essentiellement représentés par les antécédents d'accident vasculaire cérébral, de syndrome thoracique aigu (STA), la notion d'épisode de défaillance viscérale (cardiaque, respiratoire, rénale).L'examen physique est le plus complet possible et détermine le degré d'atteinte des grandes fonctions. Sur le plan général, on notera l'état d'hydratation et nutritionnel du patient. L'examen des grandes fonctions concerne notamment les systèmes cardiovasculaire, respiratoire, nerveux et rénal. Sur le plan cardiovasculaire, on recherche les atteintes hémodynamiques provoquées par l'anémie à l'origine d'une cardiomégalie et d'un cœur pulmonaire chronique. L'examen du système respiratoire recherche une éventuelle cyanose, des signes de détresse respiratoire, les épanchements pleuraux et les infections pulmonaires. L'examen du système nerveux évalue l'état de conscience, recherche les déficits moteurs et sensitifs et les séquelles d'un accident vasculaire cérébral (AVC). Le reste de l'examen recherche un ictere hémolytique et les signes d'une éventuelle insuffisance rénale.

Dans le cadre d'une chirurgie réglée, les patients bien suivis se présentent à la consultation d'anesthésie avec une évaluation fonctionnelle à priori adaptée. Le bilan paraclinique est souvent disponible, au moins en partie, dans le dossier d'hématologie. Les stigmates d'une crise drépanocytaire (fièvre, anémie, douleurs) ou d'un contexte infectieux sont recherchés, d'éventuelles déformations osseuses pouvant influencer sur la technique d'anesthésie (intubation, anesthésie loco-régionale) sont recherchées. Néanmoins les examens biologiques suivants sont nécessaires : le taux de numération formule sanguine, des plaquettes, le groupe sanguin (ABO) et rhésus (généralement présent dans le dossier), (le test d'Emmel) électrophorèse Hb déjà présente dans le dossier, le bilan de la coagulation, l'urée sanguine, créatininémie et l'ionogramme sanguin, les transaminases, un examen cyto bactériologique des urines (ECBU), les gaz du sang si $SPO_2 < 85\%$.

Chez l'enfant, les organes vitaux présentent encore une atteinte fonctionnelle modérée, le bilan radiologique recherchera surtout une cardiomyopathie. Chez l'adulte l'atteinte fonctionnelle progressive importante exige une évaluation plus complète des fonctions cardiaques et respiratoires avec : une radiographie pulmonaire, une échographie cardiaque précisant la fonction ventriculaire gauche et l'état des cavités droites, l'électrocardiogramme à la recherche des stigmates de cœur pulmonaire chronique par embolies répétées et les épreuves fonctionnelles respiratoires. Les autres examens se feront en fonction de l'acte et des trouvailles cliniques.

Au terme de cet examen, sauf urgence, il faut préparer le sujet à l'acte chirurgical.

II-2 Préparation pré-opératoire

La déshydratation favorisée par les anomalies rénales et éventuels troubles digestifs est un facteur de falciformation et d'hyperviscosité. Elle doit être prévenue par des apports hydro-électrolytiques adaptés et quasi systématiques en pré-opératoire tout en évitant un apport abusif. La dénutrition impose la reconstitution d'un état nutritionnel correct et satisfaisant avant l'opération. Dans cette optique une supplémentation en acide folique est nécessaire. Certaines équipes préconisent la supplémentation en magnésium qui représente un adjuvant intéressant, car l'élévation de la magnésémie (3-4mmol/l) induit une vasodilatation systémique, une relaxation musculaire, une inhibition de l'agrégation plaquettaire et enfin, chez le sujet HbSS, une diminution du nombre

de globules rouges falciformés [11].

Tout foyer infectieux bactérien ou parasitaire (paludisme) doit obligatoirement être traité. La présence d'une atteinte cardiaque valvulaire impose la prévention de la greffe oslérienne. Par ailleurs, toute défaillance cardiaque doit être corrigée. En cas d'altération de la fonction respiratoire, une préparation spécifique peut être nécessaire comportant Kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie et bronchodilatateurs dans les situations avec composante spastique. Sur le plan hématologique, la correction de l'anémie et l'incidence des complications périopératoires sont élevées chez les drépanocytaires, la baisse pré-opératoire du taux d'HbS diminue l'incidence de ces complications [12].

L'Anesthésie générale reste une des indications de transfusion chez le drépanocytaire (13,14). L'objectif de cette transfusion est d'abaisser en phase pré-opératoire la concentration d'HbS jusqu'à un seuil critique relativement arbitraire (30 à 40 %) afin de diminuer le risque de polymérisation et d'autre part d'éviter l'hyperviscosité dont le seuil délétère est mal défini entre 30 et 35 % d'hématocrite. Deux méthodes peuvent permettre d'atteindre ces objectifs :

a)- La transfusion simple est indiquée si le taux d'hémoglobine est inférieure ou égale à 8g/dl. Ces culots globulaires sont donnés idéalement une semaine avant ou juste avant l'intervention tout en maintenant un taux d'hématocrite inférieure à 35 %. La diminution de la concentration d'HbS est assurée ici par l'action inhibitrice de la transfusion sur la production médullaire et la courte durée de vie de l'HbS.

b)- L'exsanguino-transfusion constitue la deuxième méthode ; elle est préférée si l'hémoglobines S de base est plus élevée. Elle permet un contrôle précis du taux d'HbS et de l'hématocrite. Tout en respectant l'état hémodynamique du sujet. Elle doit être réalisée 24 à 48 heures avant la chirurgie et nécessite une équipe d'hémobiologistes entraînés. Grossièrement, un échange portant sur une demi-masse sanguine abaisse l'HbS entre 35 à 40%. Le sang utilisé provient immédiatement d'un donneur unique, il doit être déleucocyté, phénotypé et reconstitué en albumine (hématocrite compris entre 40 et 45%). Cette technique est peu répandue dans notre milieu du fait d'un certain nombre de handicaps : les poches de sang du donneur sont aux frais des patients, la mobilisation d'une équipe importante de biologistes, et enfin les risques de transmission viral d'hémosidérose et d'allo-immunisation.

Par contre dans les pays développés comme la France, cette technique reste largement utilisée surtout chez l'enfant ; là encore, la décision est conditionnée par le type d'intervention (durée prévisible, retentissement sur l'hématose) et le profil évolutif de la maladie (Tableau 1). Par ailleurs, une concertation entre hématologues, chirurgiens et l'anesthésiste est nécessaire. Dans la chirurgie mineure (circoncision, cure de hernie inguinale, pose d'aérateurs transtympaniques), la transfusion préopératoire peut être évitée ; en revanche, l'amygdalectomie présente des risques non négligeables [15].

III- PRISE EN CHARGE ANESTHESIE

III-1 Technique anesthésique

- L'anesthésie locale tronculaire est recommandée dans les interventions de courte durée [5,16]. La Prilocaine est contre-indiquée à cause du risque de méthémoglobinémie.

- L'anesthésie locorégionale (ALR), chaque fois qu'elle est possible, sera la technique de choix (moindre risque) car ses avantages sont indéniables [5].

Cependant, le risque d'hypoperfusion tissulaire en cas d'hypertension artérielle importante n'est pas à négliger ; pour cela, un certain nombre de précautions doivent être précises : L'oxygénothérapie et l'hydratation sont obligatoirement associées à l'ALR ; l'hypovolémie efficace secondaire au bloc sympathique induite par l'anesthésie rachidienne doit être compensée par un remplissage adéquat. Par ailleurs, les agents presseurs vasoconstricteurs sont contre-indiqués compte tenu de leurs effets sur la microcirculation. La composante anxieuse souvent présente dans ce contexte est source d'inconfort et d'activation sympathique d'où la nécessité d'associer une sédation légère à cette technique. Le refroidissement particulièrement fréquent en anesthésie locorégionale doit être prévenu systématiquement (couverture de survie, réchauffement des liquides et de la salle).

- L'anesthésie générale est indiquée dans les interventions de longue durée, en cas de contre-indication à l'ALR. Elle associe hypnotiques, morphiniques et curares. D'une façon générale tous les agents d'induction peuvent être utilisés [17], ce d'autant qu'ils sont vasodilatateurs et peu inotropes négatifs ceci afin d'éviter une baisse prolongée du débit sanguin périphérique. En entretien, les Halogénés sont conseillés pour leurs effets vasodilatateurs. Cependant, chez l'enfant le sevoflurane, s'il est disponible, est préféré à l'halothane compte tenu d'une meilleure tolérance hémodynamique et l'absence d'hépatotoxicité.

Chez l'adulte l'isoflurane est l'agent de choix ; les règles de prescriptions habituelles, le monitoring de la curarisation ainsi que la décurarisation en fin d'intervention sont conseillés. Par ailleurs, les substances potentiellement néphrotoxiques sont évitées en cas d'altération de la fonction rénale. L'antibiothérapie prophylactique est large et systématique, elle sera débutée en préopératoire et sera adaptée si possible en fonction des antécédents infectieux des patients.

La prémédication est respectée sauf chez les patients avec une pathologie respiratoire évoluée ou un syndrome obstructif patent (hypertrophie amygdalienne). Elle a pour but de diminuer l'anxiété et les douleurs lors des ponctions veineuses. Les agents peu dépresseurs respiratoires tel que l'Hydroxyzine (1mg /kg) sont utilisés ; la Prométhazine (1mg/kg per os) autre antihistaminique H1 est souvent recommandée à cause des possibles effets préventifs de la falciformation [18] ; les vagolytiques tels que l'atropine (0,02 mg/ kg) sont aussi utilisés. L'installation du patient sur la table opératoire doit être rigoureuse en évitant les zones de compressions, les billots, souvent cause de stase sanguine. La protection des points d'appui est indispensable.

III-2 Monitoring Per- Anesthésique

Le monitoring pré-opératoire repose sur l'oxymètre de pouls, l'électrocardioscope, le capnographe, le dynamap, la sonde thermique, le saignement opératoire, la diurèse et le niveau d'anesthésie. L'oxymétrie de pouls est un moyen fiable et rapide de surveillance de l'oxygénation artérielle périphérique particulièrement adaptée au monitoring per-anesthésique [19,20] ; elle mesure la saturation artérielle en O₂ de l'Hb et le pouls. Cependant son interprétation doit être raisonnée chez le sujet HbSS ; en effet la pression artérielle en oxygène (PaO₂) correspondant aux chiffres de la saturation périphérique en oxygène (SpO₂) obtenue par l'oxymètre de pouls doit être théoriquement déduite en fonction de la courbe de dissociation de l'hémoglobine du sujet HbSS (déviée à droite). Aussi une SaO₂ de 96% correspond à une PaO₂ environ 90mmhg chez le sujet HbSS et à une PaO₂ d'environ 70mmhg chez le sujet normal. La précision de la SpO₂ est également diminuée lors de l'anémie (par surestimation de la désaturation) et en présence de la méthémoglobinémie (sous estimation à la désaturation). L'oxymétrie peut être moins efficace chez les patients très fatigués parce que la perfusion tissulaire est pauvre et donc le capteur de l'oxymètre ne détecte pas le signal pulsatile.

L'utilisation du capnographe dans le contexte de la drépanocytose est intéressante, non seulement comme outil de surveillance de l'efficacité ventilatoire, mais également comme élément diagnostique en cas d'épisode de thrombose pulmonaire avec chute de la fraction expirée du CO₂ (ETCO₂).

Selon le type de chirurgie et l'état du sujet, un monitoring plus invasif peut être justifié : Cathéter de Swan-Ganz, pression artérielle sanglante, l'échographie et/ou le doppler transoesophagien, intéressant par leur caractère non invasif sont utiles ; ils sont indispensables dans la surveillance de l'efficacité cardio-circulatoire (volémie, contractilité). Chez l'adulte la mise en place du cathéter veineux central est souvent nécessaire du fait de la dégradation du capital veineux chez ces sujets ceci permettant par ailleurs la surveillance des pressions de remplissage. En pédiatrie la mise en place de deux voies veineuses dont une de bon calibre est conseillée [5]. D'une façon générale, les impératifs de l'anesthésie chez le patient drépanocytaire reposent avant tout sur la prévention de l'hypoxie, de l'hypovolémie, de l'hypothermie, de l'acidose respiratoire ou métabolique. La survenue d'hypoxie est l'événement majeur de la période peropératoire.

Prévention de l'hypoxie : la dénitrégation et la préoxygénation sont indispensables avant l'induction anesthésique ; l'oxygénation périphérique guide le choix de la fraction inspirée en oxygène. Le protoxyde d'azote peut être utilisé à des concentrations < à 50%, le mélange air-oxygène pur peut être, préférable en cas d'atteinte respiratoire. Le contrôle des voies aériennes est strict et repose sur l'intubation trachéale ; la ventilation mécanique est largement indiquée compte tenu des effets délétères de l'hypoventilation alvéolaire. La prévention de l'hypovolémie : Le maintien d'un état circulatoire efficace est nécessaire. Il passe par la compensation rigoureuse des pertes volémiques afin d'éviter la vasoconstriction réflexe, facteur de stase vasculaire et d'acidose tissulaire. Le Ringer lactate est le soluté le plus utilisé chez l'adulte. Les compensations des pertes sanguines doivent être rigoureuses tout en tenant compte des risques de l'hyperviscosité. Les produits sanguins utilisés doivent être phénotypé, déleucocytés en donneur unique si possible ; les gélatines fluides, les hydroxyethylamidons et l'albumine à 4% sont utilisés selon les recommandations habituelles. La pose d'une sonde urinaire (lorsqu'elle est compatible avec l'acte chirurgical) permet une bonne surveillance de la diurèse et indirectement de la volémie.

La prévention de l'hypothermie : elle est fondamentale et obligatoire tant chez l'enfant que chez l'adulte. Elle repose d'une part sur la diminution des déperditions thermiques cutanées (température ambiante adéquate, draps chauds sur le corps jusqu'à l'installation des champs) et respiratoire (utilisation des nez artificiels pour la ventilation mécanique), et d'autre part sur l'utilisation des moyens de réchauffement d'appui à l'acte chirurgical : Lampe radiante, matelas chauffant à eau et convecteur d'air chaud, couverture de survie. Le réchauffement des solutés perfusés est nécessaire si des volumes sont importants en cas de transfusion. Il faut noter que l'utilisation de tous ces moyens de réchauffement impose un monitoring thermique adapté (sonde œsophagienne ou tympanique chez l'adulte, sonde rectale chez l'enfant) pour le diagnostic de l'hypothermie, mais aussi pour éviter l'hyperthermie également détectée dans le contexte. La prévention de l'acidose : elle repose sur l'adaptation de la ventilation en fonction du niveau de la fraction expirée en CO₂ (ETCO₂) ou de la PaCO₂ si le gradient alvéolo-capillaire est élevé. L'hyperventilation modérée avec une ETCO₂ entre 30 et 35mmHg permet le maintien d'une légère alcalose respiratoire. En coeliocirurgie, l'élévation de la capnie secondaire à l'insufflation du CO₂¹ de la cavité abdominale, doit être vigoureusement contrôlée par une hyperventilation. L'alcalinisation systématique n'est pas conseillée à cause de ses effets sur la P50 (-) et sur synthèse de 2-3 DPG (-). L'usage des agents facteurs d'ischémie régionale et d'acidose lors de la reperfusion doit être prudent et nécessite une exsanguino-transfusion préalable. Ces effets peuvent être atténués par l'hyperventilation

III-4 Cas Particuliers

- En obstétrique : le taux de mortalité et morbidité foetale et maternelle reste anormalement élevé malgré l'amélioration de la prise en charge de la femme enceinte drépanocytaire homozygote [21]. Les modifications physiologiques liées à la grossesse accentuant les anomalies biologiques souvent responsables de la symptomatologie drépanocytaire.

Ainsi l'anémie physiologique et l'augmentation de la consommation d'oxygène chez la femme enceinte aggravent la désaturation périphérique, et donc la polymérisation de l'HbS, tandis que la compression aorto-cave et l'inactivité majorent la stase. Par ailleurs, l'hypercoagulabilité par augmentation des facteurs couramment rencontrés au cours de la grossesse favorise la survenue des complications thrombo-emboliques .

Enfin la dépression immunitaire induite par la grossesse se surajoute aux dysfonctions unitaires liées à la drépanocytose favorisant ainsi le développement d'infections essentiellement respiratoires et urinaires. Ainsi 56% des femmes présentent au moins une crise vaso-occlusive durant la grossesse, 42% ont un accident vasculaire cérébral, une attitude septique, une insuffisance rénale ou une infection respiratoire [22]. L'incidence des césariennes chez les patientes est relevée de 36%. Les causes de ces césariennes dans plus de 50% des cas sont la conjonction de plusieurs facteurs : souffrance foetale, syndrome vasculo-rénal, et déficiences préexistantes d'organes ou dystocie. La prise en charge anesthésique repose sur la prévention des facteurs de falciformation (hypoxie, hypothermie, hypovolémie, acidose). La transfusion prophylactique ou mieux les échanges transfusionnels sont recommandés dès la 28^e semaine pour obtenir un taux d'hémoglobine S inférieur à 50% [21]. Le but étant de diminuer la viscosité sanguine et de corriger l'anémie. En salle de travail on insiste sur la prévention du refroidissement et des frissons, le décubitus latéral gauche pour diminuer la compression cave, source de stase et d'hypoperfusion placentaire ; l'oxygénothérapie par voie nasale est recommandée. Dans le cadre de la césarienne, l'anesthésie loco-régionale est largement recommandée [23- 24]. Mais cette technique impose une surveillance rigoureuse de l'état hémodynamique de la patiente, afin d'éviter l'hypotension artérielle liée à la sympatholyse. Le niveau du bloc sensitivomoteur doit être adapté et surveillé rigoureusement afin d'éviter ou de détecter une dépression des muscles respiratoires source d'hypoventilatoïn alvéolaire et donc de désaturation.

L'analgésie lors du travail repose sur l'analgésie péridurale ou rachidienne. Par ailleurs, le bloc sympathique dû aux anesthésiques locaux prévient la maladie thrombo-embolique. L'anesthésie générale est possible mais passe par le contrôle des voies aériennes et donc une intubation trachéale. Après l'accouchement une antibiothérapie et une héparinothérapie de 8 à 10 jours sont prescrites, car la majorité des complications surviennent à cette période. La déshydratation, l'activation de la coagulation et la douleur sont les principaux facteurs favorisant la survenue des crises vaso-occlusives.

- *En pédiatrie* : Les principes de base de l'anesthésie en pédiatrie sont rigoureusement respectés. Les dégénérescences liées à la drépanocytose étant peu importantes chez le jeune, l'Anesthésiste-Réanimateur s'attellera à éviter ou à lutter contre tous facteurs favorisant la survenue des crises vaso-occlusives. Chez l'enfant l'anesthésie locorégionale associée à une anesthésie générale légère permet une extubation précoce et assure une analgésie post-opératoire immédiate. Le retentissement hémodynamique est rare avant 8 à 9 ans. Chez le nourrisson deux voies veineuses sont nécessaires, la lutte contre l'hypovolémie est assurée par le remplissage vasculaire et fait à base de solutés salés isotoniques, du glucose 10% et les pertes sanguines sont compensées selon les règles habituelles. La protection contre l'hypothermie et l'hypoxie est particulièrement importante dans cette tranche d'âge.

- *Chirurgie cardiothoracique* : Les indications de la chirurgie cardiothoracique sous circulation extracorporelle (CEC) tendent à se développer sur terrain drépanocytaire favorisées par l'élévation de l'espérance de vie chez ces patients. Ces procédures sont à haut risque chez l'homozygote [5], mais un certain nombre d'évolutions favorables ont été notées chez l'enfant. La prise en charge transfusionnelle varie en fonction de la durée prévue de la CEC et de l'hypothermie. Néanmoins la baisse du taux d'HbS en phase pré-opératoire à une concentration de 30% pour les chirurgies à haut risque semble le maximum tolérable, mais d'autres équipes recommandent chez l'enfant une concentration plus basse, autour de 5%.

- *Chirurgie en urgence* : Dans les situations d'urgence, la prise en charge transfusionnelle peut être modifiée ou simplifiée en fonction des structures et de la pathologie. Dans tous les cas, l'urgence augmente le risque péri-opératoire, par conséquent la stratégie adoptée résulte d'un compromis entre le risque lié à la pathologie et celui de la drépanocytose. La transfusion pré-opératoire est largement conseillée, parallèlement au saignement per-opératoire.

IV . PRISE EN CHARGE POST-OPERATOIRE

IV.1 Impératifs de la période post-opératoire

La période post-opératoire est particulièrement critique, car l'incidence des complications ici est plus élevée qu'en phase per-opératoire. Les impératifs assurant une oxygénation tissulaire adéquate sont les mêmes qu'en phase per-opératoire (normoxie, normovolémie, normothermie),

mais les circonstances du réveil induisent d'autres risques. La dépression respiratoire résiduelle due aux agents anesthésiques, l'augmentation de la consommation d'oxygène liée aux frissons, et l'hypothermie sont autant de facteurs qui favorisent l'hypoxie. L'oxygénothérapie est systématique et doit se poursuivre après l'extubation pendant 24 à 48 heures. Par ailleurs, le maintien d'un état hémodynamique optimal est fondamental, compte tenu de la réapparition du tonus sympathique, majorée par la douleur et l'hypothermie, et responsable d'une vasoconstriction périphérique. Une hyperhydratation modérée est donc nécessaire en post-opératoire. L'extubation doit donc être faite chez un sujet complètement réveillé, normotherme, normovolémique, et si possible après une séance de kinésithérapie respiratoire. La douleur post-opératoire provoque une activation du système sympathique avec augmentation des catécholamines circulantes avec pour conséquence une élévation de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle et donc de la consommation d'oxygène. En chirurgie thoraco-abdominale, la douleur post-opératoire induit un dysfonctionnement de la mécanique ventilatoire et la majoration des atelectasies post-opératoires. Ces effets particulièrement délétères constituent des facteurs déclenchant ou aggravant de la falciformation.

V-2 Complications postopératoires

Les complications sont essentiellement représentées par les crises vaso-occlusives, le syndrome thoracique aigu, les infections et l'anémie. Le syndrome thoracique aigu (STA) apparaît chez 50% des enfants drépanocytaires homozygotes [5]. Il représente le second motif d'hospitalisation dans cette population et la première cause de décès quelque soit l'âge [25]. En période post-opératoire, le STA est une complication redoutable dont l'incidence tourne autour de 10% [26-28]. Cliniquement le patient présente une douleur thoracique aiguë associée à une dyspnée et de la fièvre. Une chute du taux d'hémoglobine est souvent observée avec une thrombopénie. Chez le sujet HbSS le risque de survenue d'un syndrome thoracique aigu est d'autant plus élevé qu'il est jeune (maximum 2 à 5 ans), que sa concentration d'HbS est élevée et que sa concentration d'HbF est basse, que le nombre de leucocytes est élevé [25]. On note des infiltrats interstitiels ou des épanchements pleuraux sur la radiographie pulmonaire [29]. La prise en charge repose sur l'hydratation, l'oxygénothérapie, l'antibiothérapie, la transfusion, et le traitement de la douleur.

Par ailleurs, les drépanocytaires semblent prédisposés aux atteintes de la muqueuse gastro-duodénale [30]. Cette susceptibilité justifie une prescription large des anti-ulcéreux en période post-opératoire.

LA FORME HETEROZYGOTE :

La seule complication grave est représentée par l'hypoxie. En cas de chirurgie majeure (thoracique par exemple) il est préconisé de ramener le taux d'HbS à moins de 40% par une transfusion de principe. En cas de tout autre acte, les règles inhérentes de toute anesthésie sont de mise. La prévention du refroidissement, l'hypoxie et l'hypovolémie est nécessaire. La tolérance des garrots est discutée, en cas d'usage il faut procéder à une exsanguination du membre avant la pose, associée à l'oxygène pure lors de la levée. En post-opératoire, le suivi est le même et les complications identiques à celles de toute anesthésie.

CONCLUSION :

La drépanocytose est l'une des maladies héréditaires les plus répandues dans le monde. Elle est caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale dans le globule rouge. La mortalité et la morbidité péri-opératoires chez ces malades sont assez élevées. La prise en charge est dominée en préopératoire par la consultation d'anesthésie et la préparation à l'intervention afin de ramener le taux d'hématocrite autour de 30-40%. En per-opératoire, l'anesthésiste-réanimateur s'acharnera à éviter tout facteur favorisant ou déclenchant la falciformation : l'hypoxie, l'hypovolémie, l'acidose et l'hypothermie. La période post-opératoire est à haut risque de complications vaso-occlusives, le syndrome thoracique aigu et les infections. La prévention de ces complications passe par la correction de toute anémie, l'oxygénation systématique pendant au moins 24 heures, une hydratation correcte et une prise en charge adéquate de la douleur.

Programme transfusionnel	Rien	EST Hbs < 40%	EST Hbs <20%	EST Hbs <20%
--------------------------	------	------------------	-----------------	-----------------

Transfusion simple

Type chirurgie	Mineur	Moyenne	Majeur	CEC
	Hernie	Cholecystectomie	Laparotomie	
	Circoncision	Orthopédie	Thoracotomie	
	Adénoïdectomie	Exploration endovasculaire		
Durée		Durée Inférieure à 2h	Durée Supérieure à 2h	

Antécédent(s) de complications thromboembolique ou infectieuse grave

Terrain

Antécédent(s) de défaillance viscérale

EST : exsanguino-transfusion.

RÉFÉRENCE:

1. Gentilini. M, Duflo B. Médecine tropicale, Flammarion Ed Paris,1986, 457-83.
2. Gbadoe A D, Kambatbe N, Badonde B, Assimadi JK, Kessier R. Attitude thérapeutique chez le drépanocytaire en phase critique et inter-critique au Togo. Méd Afr Noire 1998, 456, 5, 154-60.
3. Eyenga V, Eluondou Ngah, Ngowe M, Ze Minkandé J, Tchokoteu PF, Sosso M. Une complication neurochirurgicale rare de la drépanocytose: l'hématome extra dural spontané. Méd Afr Noire 200, 48 (8/8).
4. Nkemayim DC. Stroke in children : a study of 35 cases in Yaoundé 1990, Thèse de Médecine, Yaoundé.
5. Constant I. Drépanocytose et anesthésie. Conférence d'actualisation 1997. 39^{ème} Congrès National d'Anesthésie et de Réanimation 1997 Elsevier, Paris, et SFAR Intravital microscopy of capillary hemodynamics in sickle cell disease. J Chir Invest 1987, 80, 117-27.
6. Nsiri B, Gutli N, Bayouhd F, Messaoud T, Fattoum J, Machghou S. Abnormalities of coagulation and fibrinolysis in homozygote sickle cell disease. Hematol Cell Ther 1996, 38, 279-84.
7. Setty BN, Stuart MJ. Vascular cell adhesion molecule-1 is involved in mediating hypoxia-induced sickle cell red blood cell adherence to endothelium: potentiel role in sickle cell disease. Blood 1996, 88,2311-20.
8. Francis RB Jr. Protein S deficiency in sickle cell anemia. J Lab Chir Med 1988, 111, 571-6.
9. Steinberg MH. Management of sickle cell disease. Drug therapy 1999,340,13, 1021-1030.
10. Brown AK, Sleeper LA, Miller ST. Reference values and hematologic changes from birth to 5 years in patient with sickle cell disease: Arch Pediat Adolesc. Med 1994, 148, 796-802.
11. Boockchin RM, Tiffert JT, Davies SC, Vichinski E, Lew VL. Magnesium therapy for sickle cell anemia: a new rationale, sickle cell disease and thalassaemias: new trends in therapy. In Y Benzard, B Lubin, J Rosa eds. Colloque INSERM 1995, 234, 545-6.
12. Ware R, Filston HC, Schultz WH, Kinney TR. Elective cholecystectomy in children with sickle hemoglobinopathies. Successful outcome using a preoperative transfusion regimen. Ann surg 1988, 208, 17-22.
13. Charache S. Preoperative transfusion in sickle cell anemia. Ann J hematomol 1991, 38, 156-7.
14. Wayne AS, Kevy SV, Nathan DG. Transfusion management of sickle cell disease. Blood 1993, 81, 1109-23.
15. Guffin TC, Buchanan GR. Elective surgery in children with sickle cell disease without preoperative blood transfusion. J Pediatr. Surg 1993, 28, 681-5.
16. Lucille B. Anesthésie à moindre risque : Un manuel de formation pour les régions où les ressources sont limitées. 2000, P 398-404, WFSA Abidjan.
17. Esseltine DW, Baxter MR, Bevan JC. Sickle cell states and the anaesthetist. Can J Anaesth 1988, 35, 585-96.
18. Kaufman L, Summer E. Medical problems and the anaesthetist London: Edward Arnold 1979, 139-51.
19. Rackaff WR, Kunkel, Silber JH, Asakuma T, Ohene -Frempong K. Pulse oxymetry and factors associated with hemoglobin oxygen desaturation in children with sickle cell disease. Blood 1993, 81, 3422-7.
20. Zetlaoui P, Dartayet B. Protocoles d'anesthésie-réanimation. 1994,8^e MAPAR Edition Paris , P 156-65

21. Koshy M, Burd L. Management of pregnancy in sickle cell syndromes. *Hematol Oncol Chir North Am* 1995, 585-96.
22. Powars DR, Sandhu M, Niland- Weiss J, Johnson C, Bruce S, Mannig PR. Pregnancy in sickle cell disease. *Obstet Gynecol* 1986, 67, 217-28.
23. Anzer BI, Bunbach DJ, Thys DM. Anaesthesia for the parturiente with sickle cell disease. *J Chir Anesth* 1996, 8, 598-602.
24. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SG, Brown AK, Bellevue R, Grover R et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Co-operative study of sickle cell disease. *Blood* 1995, 68, 776-83.
25. Ichnisky E, Williams R, Das M, Earles AN, Lewis N, Adler A et al. Pulmonary fat embolism: a distinct cause of severe acute chest syndrome in sickle cell anemia. *Blood* 1994, 83, 3107-12.
26. Ucknagel DL, Kalinyak KA, Gelfand MJ. Rib infarcts and acute chest syndrome in sickle cell diseases. *Lancet* 1991, 337, 831-3.
27. Emre U, Miller ST, Rao SP, Rao M. Alveolar-arterial oxygen gradient in acute chest syndrome of sickle cell disease. *J Pediatr* 1993, 123, 272-5.
28. Haynes J Jr, Allison RC. Pulmonary edema. Complication in the management of sickle cell pain crisis. *Am J Med* 1986, 80, 833-40.
29. Mallouh AA, Asha M. Beneficial effect of blood transfusion in children with sickle cell chest syndrome. *Am J Dis child* 1988, 142, 178-82.
30. Lee MG, Thirumalai CH, Teny SI, Serjeant GR. Endoscopy and gastric acid studies in homozygous sickle cell disease and upper abdominal pain. *Gut* 1990, 30, 569-72.