

## Sclérose tubéreuse de Bourneville : prise en charge anesthésique de l'ablation d'un angiomyolipome géant symptomatique

Séverine Couffin<sup>1</sup>, Jennifer Jaubert<sup>1</sup>, Yannick Rouach<sup>2</sup>, Lionel Taksin<sup>2</sup>, Claudie Hovasse<sup>3</sup>, Didier Sirieix<sup>1</sup>

Disponible sur internet le :

1. Groupe des anesthésistes réanimateurs de l'hôpital privé d'Antony (GARHPA), 92160 Antony, France
2. Hôpital privé d'Antony, service d'urologie, 92160 Antony, France
3. Hôpital privé d'Antony, service de radiologie, 92160 Antony, France

### Correspondance :

Didier Sirieix, groupe des anesthésistes réanimateurs de l'hôpital privé d'Antony (GARHPA), 92160 Antony, France.  
[didier.sirieix@gmail.com](mailto:didier.sirieix@gmail.com)

### Mots clés

Sclérose tubéreuse de Bourneville  
Angiomyolipome  
Anesthésie  
Épargne néphronique  
Embolisation

### Keywords

Tuberous sclerosis complex  
Angiomyolipoma  
Anaesthetic management  
Nephron-sparing surgery  
Embolization

### ■ Résumé

Le cas d'une patiente se présentant avec des angiomyolipomes rénaux bilatéraux symptomatiques et une lymphangioliomyomatose pulmonaire, suspecte de sclérose tubéreuse de Bourneville, est rapporté. La prise en charge périopératoire doit tenir compte du risque d'hémorragie et de la nécessité de préserver son capital néphronique.

### ■ Summary

**Tuberous sclerosis complex: Anaesthetic management of a giant symptomatic angiomyolipoma's surgical resection**

*The case of a patient with symptomatic bilateral renal angiomyolipomas and pulmonary lymphangioliomyomatosis, suspected of tuberous sclerosis complex, is reported. The perioperative management must take into account the risk of bleeding and the nephron-sparing necessity.*

### Introduction

Les angiomyolipomes sont des tumeurs rénales bénignes rares dans la population générale et composées de tissu adipeux, de muscle lisse et de vaisseaux sanguins dysmorphiques. Le diagnostic est fait le plus souvent devant une masse tissulaire hétérogène avec une composante grasseuse sur le scanner abdominal [1]. Le risque de saignement spontané devient important quand leur diamètre est supérieur à 4 cm [2]. La survenue de symptômes ou la suspicion de malignité sont

des indications à un traitement. Ce dernier peut être médicamenteux par des inhibiteurs de *mammalian target of rapamycin* (mTOR) et/ou interventionnel par embolisation ou chirurgie selon la présence d'un saignement [3].

On note que 10–20 % sont associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), maladie génétique autosomique dominante. Elle est caractérisée par le développement d'hamartomes multiples dans plusieurs organes, notamment le cerveau, la rétine, le cœur, les poumons, les reins et la peau. Longtemps considérée

comme une maladie rare de la petite enfance, elle concerne jusqu'à 1 pour 6000 naissances et il existe des formes modérées, de diagnostic plus tardif, principalement chez la femme jeune [4]. Les angiomyolipomes dans la STB sont une cause majeure de morbi-mortalité. Ils se distinguent des angiomyolipomes sporadiques par l'âge plus jeune des sujets atteints, la taille plus grande des tumeurs, souvent multiple et bilatérale et le plus haut risque d'évolutivité et de saignement [5,6]. Nous reportons ici le cas d'une patiente, suspecte de STB, se présentant avec des angiomyolipomes rénaux bilatéraux, responsables d'un saignement rétro-péritonéal et une lymphangioléiomyomatose pulmonaire. La prise en charge anesthésique et chirurgicale doit intégrer l'urgence thérapeutique, le risque hémorragique et la nécessité de préserver le capital néphronique de la patiente.

### Observation

Une patiente de 38 ans (1 m 71, 57 kg, IMC : 19 kg/m<sup>2</sup>) a consulté pour des infections urinaires récidivantes et des douleurs abdominales. Ses principaux antécédents étaient un glaucome à angle ouvert et une appendicectomie dans l'enfance. Elle n'avait pas d'antécédents familiaux, pas d'allergie et ne prenait pas d'autres traitements que des topiques oculaires (timolol et cromoglicatate de sodium). Elle a bénéficié d'un scanner thoraco-abdominal, montrant des images kystiques pulmonaires évocatrices d'une lymphangioléiomyomatose et de multiples angiomyolipomes rénaux bilatéraux, dont le plus volumineux, à droite, faisait 24 cm de haut (figure 1). Un saignement rétro-péritonéal récent a fait poser l'indication d'une intervention. L'association de ces deux types de lésions étant suspecte d'une STB, la patiente a été considérée comme telle. Le dossier a été discuté dans plusieurs services d'urologie et différentes prises en charge ont été proposées allant de la simple biopsie, d'une chirurgie d'exérèse sous thoracophréno-laparotomie, ou sous circulation extracorporelle (CEC) à une

chirurgie d'exérèse après embolisation. C'est cette dernière solution qui a été acceptée par la patiente.

La consultation d'anesthésie avait deux objectifs : évaluation des organes touchés par la maladie et réduction du risque hémorragique. En l'absence de symptomatologie cardio-pulmonaire et devant un examen physique normal, aucun examen complémentaire n'a été réalisé en dehors d'un bilan biologique. L'hémoglobine était à 13,5 g/dL et la créatininémie à 67 µmol/L. Une stratégie d'épargne transfusionnelle a été mise en place avec prescription d'érythropoïétine (EPO) et la chirurgie a été programmée deux semaines après. L'intervention était prévue en deux temps : embolisation de l'angiomyolipome principal sous analgésie péridurale et le lendemain, réalisation de la tumorectomie, après incision bi-sous-costale, sous anesthésie générale.

Après mise en place et mise en charge d'une péridurale lombaire avec de la ropivacaïne, la procédure s'est déroulée en une heure, sans complication, et a permis d'emboliser de manière sélective le tronc vasculaire nourricier, naissant d'une branche méso-rénale, ainsi que les autres artères pathologiques vascularisant la tumeur. La patiente a ensuite été transférée en salle de surveillance post-interventionnelle (SSPI), avec un protocole d'analgésie multimodale comprenant du paracétamol, du néfopam et une PCA de morphine. Le lendemain a eu lieu la tumorectomie avec une double équipe chirurgicale urologique. Le bilan préopératoire objectivait une hémoglobine à 16 g/dL et une créatininémie à 67 µmol/L. La patiente a bénéficié d'une induction anesthésique par propofol, midazolam, sufentanil et rocuronium. L'antibioprophylaxie a été réalisée par céfazoline. Un traitement antihyperalgésique par kétamine a été associé. La pression artérielle a été enregistrée en continu par un cathéter artériel radial droit. Un traitement antifibrinolytique par acide tranexamique a été débuté juste après l'induction et un récupérateur de sang (Cell Saver 5 « Haemonetics corporation », Braintree, MA, États-Unis) a été mis en place pour pallier toute urgence hémorragique majeure. L'intervention, d'une durée de quatre heures, s'est déroulée sans complication. La patiente a été stable sur le plan hémodynamique, avec un remplissage vasculaire total de 4000 mL de cristalloïdes et 500 mL de gélatine fluide modifiée. Le saignement peropératoire a été estimé à 300 mL ; le sang récupéré n'a pas été transfusé à la patiente. Le retrait de la sonde d'intubation a été effectué en salle d'intervention après décurarisation pharmacologique. Le bilan postopératoire montrait une hémoglobine à 13,5 g/dL et une créatininémie à 105 µmol/L. L'analgésie a été assurée selon les mêmes modalités que la veille. Les suites ont été simples, en particulier sans complication hémorragique. L'analgésie contrôlée a permis l'ablation de la péridurale au troisième jour. La patiente est sortie de l'hôpital au cinquième jour, avec une hémoglobine à 11,2 g/dL et une créatininémie normalisée à 67 µmol/L. L'analyse histologique de la pièce confirme le diagnostic d'angiomyolipome.

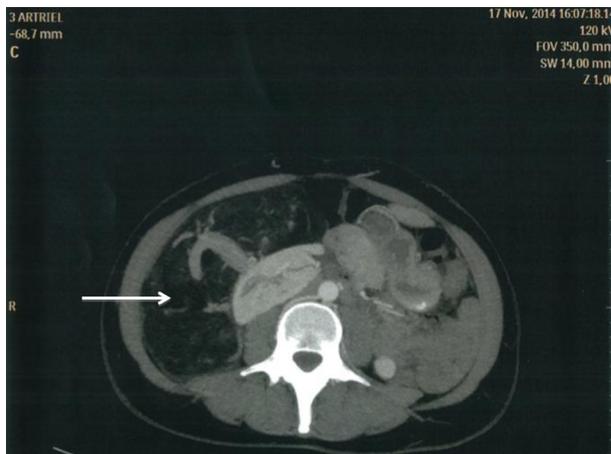


FIGURE 1  
Angiomyolipome rénal

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2743995>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2743995>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)