



Revue générale

Prise en charge périopératoire du patient sclérodermique



Perioperative management of patients with systemic scleroderma

E. Bégneu, M. Aïssou*, T. Lescot, J.P. Cabane, M. Beaussier

Département d'anesthésie réanimation, hôpital Saint-Antoine, AP-HP, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 9 juillet 2014

Accepté le 30 septembre 2014

Disponible sur Internet le 1^{er} novembre 2014

Mots clés :

Sclérodermie

Anesthésie

Gestion périopératoire

Physiologie

Crise rénale sclérodermique

RÉSUMÉ

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune qui associe des anomalies de la microcirculation et une accumulation de collagène responsable d'atteinte cutanée, digestive, pulmonaire, cardiaque ou rénale. La fréquence ainsi que la sévérité de ces atteintes sont extrêmement variables et peuvent être à l'origine de nombreuses difficultés rencontrées par les médecins anesthésistes-réanimateurs lors de la prise en charge de ces patients : difficultés d'accès veineux, risques d'intubation difficile, d'inhalation de liquide gastrique, mais aussi d'insuffisance cardiaque droite et de crise rénale aiguë sclérodermique. L'objectif de cette revue est de rappeler la physiopathologie et les différentes complications potentielles de cette pathologie lors de la prise en charge anesthésique et réanimatoire ainsi que les modalités de prise en charge les plus adaptées.

© 2014 Société française d'anesthésie et de réanimation (Sfar). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Systemic sclerosis (SSc) is an auto-immune disease characterized by vasculopathy and the combination of microangiopathy and tissue collagen deposit leading to skin, digestive, pulmonary, myocardial and renal injuries. These repercussions could be challenging for anesthesiologists and associated with difficulties in airway management, and occurrence of congestive right heart failure or acute kidney crisis. The aim of this review is to review the physiopathology and the progression of the SSc, as well as to provide a strategy of perioperative management of these patients.

© 2014 Société française d'anesthésie et de réanimation (Sfar). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords:

Systemic sclerosis

Physiology

Anaesthesia

Perioperative management

Acute renal failure

1. Introduction

La sclérodermie systémique est une maladie rare mal connue des médecins anesthésistes-réanimateurs.

Cette revue générale a pour but de rappeler les bases de la physiopathologie, la classification ainsi que les différentes atteintes d'organes de la sclérodermie systémique et leurs conséquences sur la prise en charge anesthésique.

2. La sclérodermie systémique

2.1. Épidémiologie

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie rare qui touche préférentiellement la femme (3F/1H) âgée de 40 à 60 ans.

Cette connectivite a une distribution mondiale dont la prévalence semble être de l'ordre de 50 à 200 cas par million d'habitants, ce qui fait estimer le nombre de patients atteints de ScS dans notre pays entre 3000 et 12 000 [1,2].

2.2. Physiopathologie

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune associée à un dysfonctionnement des cellules immunitaires, des fibroblastes et des cellules endothéliales. Les facteurs responsables de ces anomalies cellulaires restent à déterminer. Certains virus (CMV) ou certains facteurs chimiques comme les solvants et la silice pourraient jouer un rôle déclenchant. Les facteurs génétiques (polygéniques) jouent un rôle indiscutable, mais faible.

Bien que mal comprise, la physiopathologie de la sclérodermie systémique semble associer une production accrue de protéines de

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aissou.mourad.sat@gmail.com (M. Aïssou).

la matrice extracellulaire par les fibroblastes, une dysfonction endothéliale et une activation du système immunitaire.

Les fibroblastes synthétisent en excès des constituants de la matrice extra-cellulaire comme le collagène de type IV, les protéoglycanes et la fibronectine ainsi que des protéines inhibant la dégradation de cette matrice comme l'inhibiteur tissulaire des métalloprotéinases 3. L'ensemble de ces mécanismes aboutit à une accumulation de collagène [3]. Il s'y associe des lésions vasculaires et endothéliales caractérisées par un remaniement de la paroi artériolaire avec prolifération des cellules de l'intima, une hypertrophie de média et l'apparition d'une fibrose au sein de l'adventice. L'ischémie distale répétée entraîne des changements dans le métabolisme cellulaire à l'origine de produits de dégradation de l'oxygène mis en cause dans le déclenchement et la progression de la maladie [4]. Enfin l'activation des lymphocytes T au cours de la maladie favorise l'accumulation de collagène et l'hyperactivité vasculaire en intervenant dans l'activation des fibroblastes et en ayant un effet cytotoxique direct sur les cellules endothéliales. Les derniers travaux insistent sur le rôle important des cellules dendritiques et de la chémokine CXCL4 dont le taux est corrélé à la gravité de la maladie [5].

La physiopathologie de la sclérodermie permet de comprendre l'expression clinique de cette pathologie incluant les manifestations cutanées, le syndrome de Raynaud souvent expression inaugurale de la maladie, la dysfonction intestinale, l'HTAP, l'atteinte cardiaque et pulmonaire.

2.3. Classification et pronostic

En 1988, LeRoy et al. ont individualisé deux formes principales de ScS, les formes cutanées diffuses et les formes cutanées limitées.

Les formes cutanées diffuses représentent environ 40 % des patients. L'atteinte cutanée s'étend au-delà des coudes et des genoux, intéressant la partie proximale des membres et/ou le tronc. Son évolution est maximale dans les deux à trois ans après l'apparition du premier signe en dehors du syndrome de Raynaud. Les anticorps anticentromères sont généralement absents et on retrouve des topoïsomérase I. De façon concomitante, les manifestations viscérales apparaissent sous forme d'atteintes articulaires, musculaires, digestives hautes et basses, d'une crise rénale, d'une pneumopathie infiltrante diffuse et/ou d'une atteinte cardiaque [6]. L'atteinte rénale est associée à la positivité des anti-RNA polymérase de type III. La survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire est possible et grève le pronostic. La mortalité est plus précoce dans cette forme que dans la forme cutanée limitée. Ainsi la prise en charge des malades ayant une forme cutanée diffuse est plus active. En effet, les atteintes viscérales doivent être dépistées précocement pour en améliorer le pronostic.

Dans les formes cutanées limitées, l'atteinte cutanée peut toucher les mains, les avant-bras, la face, les pieds et les jambes, mais ne remonte pas au-delà des coudes et des genoux. La signature immunologique repose sur la présence des anticorps anticentromères dans 70 à 90 % des cas, et les topoïsomérase I sont généralement absents. Les manifestations viscérales sont plus rares, mais peuvent se compliquer d'une hypertension artérielle pulmonaire (en général plus tardive que dans la SSc diffuse). De ce fait, la surveillance est moins rapprochée si aucune atteinte viscérale n'est détectée d'emblée, mais prolongée en raison du risque tardif d'HTAP ou de complications digestives.

Chez certains patients, la ScS s'associe à une ou plusieurs autres connectivites dans le cadre d'un syndrome « de chevauchement » : lupus érythémateux systémique, syndrome de Sjögren, myopathie inflammatoire, polyarthrite inflammatoire plus rarement [7].

La ScS est responsable d'une réduction significative de la survie avec des taux de survie variant de 35 % à 82 % à 10 ans selon les études. La survie à 10 ans est de 53,4 % dans les formes diffuses et

de 75 % dans les formes limitées [8]. L'amyotrophie observée chez ces patients qui est secondaire aux atteintes articulaires, à l'inflammation chronique et à la malabsorption est fortement associée à la mortalité. Le pronostic vital dépend essentiellement de la présence d'une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) sévère (12 à 14 % des cas) et d'une HTAP (8 à 12 % des cas) qui représentent – à elles deux – les premières causes de mortalité dans la ScS [8].

2.4. Atteinte d'organes

2.4.1. Manifestations cutanées

2.4.1.1. Le syndrome de Raynaud. Souvent inaugural, il est présent dans plus de 95 % des cas de ScS et peut précéder l'ensemble des autres manifestations cliniques de plusieurs années. Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique se manifestant au froid et atteignant principalement les mains, parfois les pieds.

Le syndrome de Raynaud se reconnaît cliniquement par ses trois phases : la phase dite « syncopale » caractérisée par un vasospasme rendant les doigts blancs, insensibles et froids, la phase dite « asphyxique » avec des doigts cyanosés et bleus, puis la phase « érythémalgique », rouge, correspondant à une hyperhémie brûlante ou dysesthésique des doigts.

2.4.1.2. La sclérose cutanée et muqueuse. Cette dernière touche dans un premier temps les doigts qui deviennent boudinés, effilés, fixés en légère flexion. La peau est pâle, épaisse, lisse, adhérente et impossible à pincer. Cette sclérose s'entend progressivement avec la maladie posant le problème d'accès veineux périphériques.

Au-delà des membres, la face est une localisation fréquente de la sclérose cutanée au cours de la sclérodermie systémique. Les principales manifestations stomatologiques comprennent la limitation de l'ouverture buccale, la xérostomie, l'atrophie cutanée et la névralgie du V3. Leur prévalence est mal évaluée [9]. Ces lésions faciales sont dominées par la fibrose, la peau devenant scléreuse, dure et adhérente aux plans profonds, occasionnant un effacement des rides et des plis, une perte de la mimique, une limitation de l'ouverture buccale (LOB). Des lésions ostéoarticulaires des os de la face sont aussi décrites, le plus souvent à type d'ostéolyse mandibulaire, de pathogénie et d'évolutivités incertaines [10]. Si la sclérose cutanée est souvent au premier plan, la sclérose muqueuse existe aussi avec rétraction gingivale, parodontopathie, épaissement du frein lingual, apparition de brides vestibulaires, ou disparition des reliefs palatins.

Vincent et al. [11] soulignent l'importance des manifestations buccofaciales de la ScS et leur retentissement au quotidien chez les patients. Il apparaît que sur 30 patients, 93 % ont une atrophie cutanée faciale et 66 % ont une LOB définie par une ouverture inférieure à 5 cm. De plus, il existe une relation significative entre la LOB et l'existence d'une atteinte œsophagienne. Cela suggère qu'il existe un continuum entre ces deux localisations anatomiquement proches.

2.4.2. Atteinte pulmonaire

Les atteintes respiratoires sont fréquentes au cours de la ScS (20 à 100 % des cas). L'atteinte interstitielle et l'hypertension artérielle pulmonaire sont considérées parmi les toutes premières causes de décès au cours de cette maladie [12].

2.4.2.1. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). La dyspnée d'effort, bien que multifactorielle chez le patient atteint de sclérodermie, peut être le mode de révélation de l'HTAP. Cette complication, dramatique par son évolution, complique l'évolution chez 10 à 15 % des patients atteints de ScS [13,14]. Le taux de survie à 1 an est proche de 55 % [15].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2745167>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2745167>

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