

ANESTHÉSIE

INTRODUCTION :

L'anesthésie générale désigne le fait d'endormir un patient avant une opération. La plupart du temps, pour que la personne sous anesthésie reçoive assez d'oxygène durant la chirurgie, on la ventile avec un masque laryngé. Dans certains cas, l'emploi du masque est impossible. On doit alors intuber le patient en insérant dans sa gorge un tube branché à une machine qui l'aide à respirer.

En raison de leur morphologie particulière, et de certaines complications inhérentes à leur condition, l'anesthésie générale peut être délicate chez les personnes atteintes de nanisme. Cette fiche recense les principaux problèmes reliés à l'anesthésie chez les personnes de petite taille. L'objectif n'est pas de faire peur au patient ayant besoin d'une intervention, mais bien de préparer l'équipe médicale (médecin de famille, chirurgien, anesthésiste, etc.) aux complications possibles, afin de pouvoir les éviter.

GÉNÉRALITÉS RELIÉES À LA CONDITION :

Tout d'abord, il faut savoir que la posologie de l'anesthésie et des autres médicaments doit être liée au poids. De ce fait, les adultes de petite taille ne prennent pas forcément le même dosage que les adultes de taille classique. Un dosage inférieur est donc régulièrement nécessaire.

De même, les personnes de petite taille ont souvent des voies respiratoires et des trachées plus étroites que les personnes de taille classique. L'insertion de la sonde peut également être difficile et requérir l'emploi d'un bronchoscope souple. Une intubation avec fibre optique peut aussi s'avérer nécessaire.

Chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite, la taille de la sonde devra être déterminée par la taille de la tête et non par celle du corps. Dans certains cas, des procédures alternatives d'intubation devront être mises en place (passage par la voie nasale). Enfin, il faut se souvenir que les personnes souffrant d'ostéogenèse imparfaite subissent facilement des fractures. L'équipe médicale devra donc être consciente de la sensibilité des os aux fractures associées aux mouvements, aux impacts ou au stress.

MALFORMATION DU PALAIS :

De nombreux types de nanisme sont associés à des fentes palatines ou sous-muqueuses. La fente palatine, une absence de palais, est visible dès la naissance. En revanche, la fente sous-muqueuse passe souvent inaperçue, puisqu'elle se produit sous la surface de la muqueuse. Il est important de connaître l'existence de ces fentes, car elles peuvent entraîner des difficultés lors de l'insertion de tubes respiratoires.



COMPRESSION DE LA MOELLE ÉPINIÈRE :

La structure vertébrale de nombreuses personnes de petite taille présente des défauts qui peuvent causer un écrasement des nerfs de la moelle épinière. Par exemple, l'achondroplasie crée un rétrécissement du canal rachidien, canal par lequel passe la moelle épinière. L'anesthésie rachidienne peut donc être compliquée chez les personnes achondroplases. Cela peut éventuellement poser problème si une femme enceinte achondroplase doit accoucher par césarienne, puisqu'il s'agit de l'anesthésie habituelle dans ce cas. Il faudra alors considérer une anesthésie générale, même si l'épidurale reste possible.

Dans d'autres types de nanisme, la colonne cervicale peut être instable. Chez les personnes atteintes du syndrome de Morquio, par exemple, cette instabilité est associée à la forme des vertèbres et à l'accumulation de glucosamino-glycans. Ce problème est aussi présent dans d'autres conditions de surcharge lysosomales (comme Maroteaux-Lamy). Lorsqu'une instabilité cervicale est présente, il est impératif de soutenir le cou des patients lors de l'intubation et de toutes autres manipulations pour éviter une compression médullaire (compression de la moelle épinière). En raison de ces risques, il est aussi recommandé aux personnes présentant une instabilité cervicale de toujours porter sur elles une lettre ou un bracelet avisant du risque lié à l'intubation en cas d'anesthésie.

La compression médullaire est potentiellement grave, elle risque de causer une paralysie, voire la mort. Ce problème est donc très sérieux, et on se doit de bien protéger la colonne vertébrale pendant toute la durée de l'anesthésie.

HYPERTHERMIE :

Les personnes souffrant d'ostéogénèse imparfaite peuvent voir leur température corporelle augmenter pendant et après la chirurgie. L'augmentation de la température n'est généralement pas associée à une hyperthermie maligne. Des précautions telles que la non-utilisation de couvertures chauffantes ou de rideaux épais sont souvent efficaces et suffisantes. Toutefois, dans certains cas, des packs de glace ou d'autres mesures de refroidissement sont nécessaires. Certains agents anesthésiques tels que l'atropine doivent être évités, car ils peuvent exacerber l'hyperthermie.

PROBLÈMES RESPIRATOIRES ET CARDIAQUES :

Certains types de nanisme causent des complications cardiaques et respiratoires qui présentent des risques en cas d'anesthésie. Par exemple, dans le cas de l'ostéogénèse imparfaite, des déformations de la poitrine et des côtes et/ou une scoliose peuvent compromettre la respiration. La présence d'une maladie des valves cardiaques est également susceptible de poser problème.



Du côté du syndrome de Morquio, les complications cardiaques peuvent mener à une défaillance cardiaque. De même, les problèmes respiratoires liés à cette condition peuvent rendre difficile le retrait de la sonde endotrachéale après la chirurgie. Enfin, l'équipe médicale doit savoir qu'elle devra peut-être réaliser une trachéostomie d'urgence en cours d'opération. Chez les personnes achondroplases, il existe des risques d'apnée obstructive et des risques concomitants d'obstruction postopératoire ou d'œdème pulmonaire postextubation, mais aussi de réduction de la taille des voies respiratoires chez les jeunes enfants.

À VÉRIFIER AVANT L'ANESTHÉSIE :

En raison des problématiques et risques décrits ci-dessus, des précautions sont requises avant d'envisager une anesthésie chez certaines personnes de petite taille.

Les personnes dont la condition génère des complications neurologiques, respiratoires et/ ou cardiaques (achondroplasie, ostéogenèse imparfaite, syndrome de Morquio, etc.) doivent ainsi faire l'objet d'une évaluation minutieuse avant une intervention chirurgicale. On doit vérifier l'état de la colonne vertébrale (cervicale notamment), et des atteintes pulmonaires et cardiaques, et une évaluation par l'anesthésiste est nécessaire.

CONCLUSION :

Dans tous les cas, il est préférable de se faire opérer dans un hôpital qui possède une bonne connaissance des différentes formes de nanisme et de faire appel à un anesthésiste expérimenté.

En outre, pour minimiser les problèmes, on recommande de regrouper en une fois plusieurs opérations chez les personnes pour lesquelles l'anesthésie peut être risquée.

De même, en raison des possibilités de complications, on peut choisir de se faire opérer de nuit, même pour une chirurgie qui se fait habituellement de jour.

RESSOURCES :

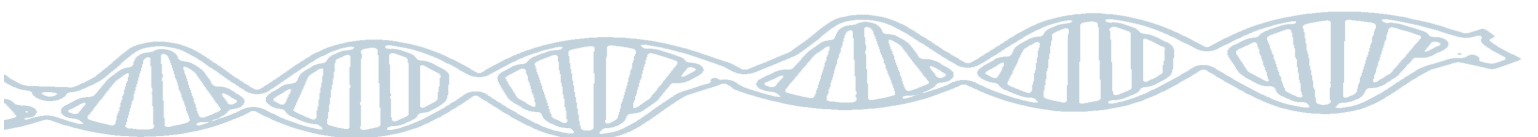
Association québécoise des personnes de petite taille

<https://www.aqppt.org/>

Little People of America - Judith G. Hall, Special Problems Of Anesthesia For Little People

<https://www.lpaonline.org/assets/documents/Special%20Problems%20Of%20Anesthesia%20For%20Little%20People.pdf>

Little People of America - Ivor D. Berkowitz, Srinivasa N. Raja, Karen S. Bender, Steven E. Kopitz, "Dwarfs: Pathophysiology and Anesthetic Implications", *Anesthesiology*, Vol. 73, No. 4, October 1990



<https://www.lpaonline.org/assets/documents/Dwarfs%20Pathophysiology%20and%20Anesthetic%20Implications.pdf>

Orphan Anesthesia: Anesthesia recommendations for patients suffering from Achondroplasia, 2011

https://www.orpha.net/data/patho/Pro/en/Achondroplasia_EN.pdf

Osteogenesis Imperfecta Foundation - Anesthesia Information for People who have Osteogenesis Imperfecta

<http://www.oif.org/site/DocServer/Surgery.pdf?docID=11101>

Guide pour mieux comprendre la mucopolysaccharidose IV, Canadian MPS Society for mucopolysaccharidose & related diseases, 2013

<http://www.mpsociety.ca/wp-content/uploads/2018/07/MPSIVBookletFrench.pdf>

Vivre avec la MPS IV : guide à l'intention des patients et des familles, Canadian MPS Society for mucopolysaccharidose & related diseases Inc., 2016

http://www.mpsociety.ca/wp-content/uploads/2018/07/MPSIV_binder_20160902_final_FRCA.pdf



Contactez-nous pour plus d'informations!

Association québécoise des personnes de petite taille
6300, avenue du Parc, bureau 430, Montréal (Québec) H2V 4H8
Téléphone : 514 521-9671 • Télécopieur : 514 521-3369
Site internet : www.agppt.org • Courriel : info@agppt.org

Avec la participation financière de

Office des personnes
handicapées
Québec 