

Réconcilier les patients EBH avec l'anesthésie

Prise en charge anesthésique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire au sein d'un centre de référence maladies rares

Tout patient atteint d'EBH peut être amené à subir une ou plusieurs interventions nécessitant une anesthésie au cours de sa vie d'enfant ou d'adulte. Ces interventions sont de deux types :

➤ Elles ont pour but de soigner les complications de l'EBH : dilatations œsophagiennes, pose de gastrostomie, extractions et soins dentaires, chirurgie de la main, exérèse des carcinomes épidermoïdes cutanés ; il s'agit dans ce cas de chirurgie programmée (prévue à l'avance) qui aura lieu dans un centre de référence EBH pour bénéficier de l'expertise des médecins, chirurgiens et infirmières.

➤ Ou elles sont sans lien avec la pathologie EBH, comme par exemple une appendicectomie, une césarienne, une fracture. Selon le degré d'urgence de l'intervention, celle-ci pourra se faire dans un centre de référence EBH (interventions programmées) ou non (urgence chirurgicale chez un patient habitant loin d'un centre de référence) : dans ce cas, il est indispensable que l'équipe médicochirurgicale de proximité se mette en contact immédiatement avec le centre de référence EBH (via la carte d'urgence si nécessaire) pour se faire communiquer les protocoles spécifiques de bloc opératoire.

En effet, les actes chirurgicaux et l'anesthésie indispensable à ces patients les exposent à de nouvelles bulles traumatiques... d'autant qu'ils sont endormis et ne peuvent pas conseiller ni guider les différents intervenants médicaux et paramédicaux. Les difficultés rencontrées sont les suivantes :

➤ Gestion des voies aériennes supérieures : intubation trachéale ou pose d'un masque facial pour permettre la respiration d'un patient endormi.

➤ Gestion du monitoring : pose de la voie veineuse, des électrodes pour surveiller la fréquence cardiaque, du saturomètre qui mesure le taux d'oxygène dans le sang.

➤ Gestion de la douleur pendant les différentes phases : anesthésie, opération, réveil et suites opératoires.

➤ Gestion de la cicatrice (pansements) à la fin de l'intervention.

Afin d'optimiser la prise en charge multidisciplinaire péri-opératoire de ces patients au sein du centre de référence national EBH adulte MAGEC Saint Louis, une procédure spécifique a été mise en place en 2007, enrichie des résultats d'une étude sur 21 patients.

Rappel des différents types d'anesthésie -----

Anesthésie générale

Le patient est endormi profondément dans un coma artificiel qui fait qu'il est incapable de respirer tout seul : sa respiration est assistée par une machine qui permet d'envoyer dans les poumons de l'air riche en oxygène, par un tuyau (ou « sonde » d'intubation) qui est introduit jusqu'à la trachée située tout au fond de la gorge. Chez un patient « normal », on s'aide d'un laryngoscope introduit par la bouche et qui, appuyant sur la langue pour l'abaisser au maximum, permet de visualiser l'orifice de la trachée jusqu'où on va faire glisser la sonde d'intubation également introduite par la bouche. Chez le patient EBDR, l'ouverture de la bouche est souvent très petite, il est donc impossible d'introduire un laryngoscope qui, de toute façon, est contre-indiqué car il va entraîner des plaies dans la bouche. Il faut donc passer **par le nez** : on commence par endormir les muqueuses en pulvérisant dans le nez et la gorge un spray d'anesthésique local. Parallèlement, dans la perfusion, on injecte des calmants et des antalgiques pour détendre le patient et prévenir la douleur. Puis on fait passer par une **narine** un fibroscope très fin et très souple équipé d'une petite caméra qui va aller repérer l'orifice de la trachée au fond de la gorge, ce qui permettra d'introduire facilement la sonde d'intubation, également très fine et très souple. Dès que la sonde est au bon endroit, on injecte un anesthésiant dans la perfusion et le patient s'endort instantanément et profondément jusqu'à la fin de l'intervention. Cette procédure est appelée intubation par fibroscopie vigile (IVF). Bien exécutée chez un patient préparé et informé, elle est indolore et totalement efficace.

Sédation

Le patient reçoit des produits anesthésiques moins forts qui font qu'il n'est pas complètement endormi mais ne sent pas la douleur, est très détendu et perçoit à peine ce qui se passe autour de lui. Ce type d'anesthésie ne nécessite pas d'intubation ; de l'oxygène peut être apporté par application d'un masque sur le visage. Il est indiqué pour des gestes chirurgicaux moins lourds et douloureux, souvent en complément d'une anesthésie locorégionale.

Anesthésie locorégionale (ALR)

Elle consiste à endormir une partie du corps seulement (un bras ou une jambe par exemple) en injectant l'anesthésique à proximité d'un nerf responsable de la sensibilité de la région qu'on veut opérer.

Recommandations

- **L'intubation fibroscopie vigile** : elle est source d'appréhension majeure, le patient redoutant, s'il n'a pas été correctement informé au préalable, douleur et lésions muqueuses lors du passage du fibroscope.
- **La gestion de la douleur** : l'anesthésie locorégionale est souvent insuffisante et elle-même source de douleur. En post-opératoire immédiat, les antalgiques de palier I (paracétamol) et II (tramadol) sont parfois insuffisants au réveil et il ne faut donc pas hésiter à proposer d'emblée des paliers III (morphiniques).
- **La formation de nouvelles bulles** cutanées (plus que muqueuses) est plus souvent due au geste chirurgical lui-même qu'à l'anesthésie.
- **Renforcement des informations données en consultation** d'anesthésie, explication détaillée avec schéma de l'intubation vigile par fibroscopie (film prévu).
- **Renforcement de l'anesthésie locale** des muqueuses avant la fibroscopie.
- **Formation systématique** de tous les nouveaux anesthésistes du CHU à la prise en charge spécifique des patients EBH.
- **En pédiatrie**, le port de casque de réalité virtuelle est possible en pré opératoire ou pour des gestes plus « légers » tout comme le bloc loco régional par exemple pour une chirurgie des mains.
- **Mise à jour du protocole** et du kit de prise en charge au bloc opératoire.
- Et enfin, **dire et redire qu'il faut ÉCOUTER le patient.**

Protocole de prise en charge des patients EBH au bloc		1. INSTALLATION DU PATIENT	
Transfert brancard – table Laisser le patient se déplacer ou le faire glisser avec le drap. Ne pas attraper par les membres. ÉCOUTER LE PATIENT		Matelas gel en silicone sur la table opératoire Couverture chauffante systématique	Vitamine A dans les yeux Laisser les paupières en occlusion incomplète (pas de sparadraps)
2. PERFUSION DU PATIENT PAR VOIE VEINEUSE PERIPHERIQUE			
Ponction par une personne expérimentée (IDE référente EBH) Désinfecter par tamponnement, ne pas frotter la peau.		Pas de garrot Mettre un Mèpilex EM sous le cathéter, pas de contact avec la peau	Si abord veineux impossible : AG au masque (sévoflurane) ou kétamine IM
3. MONITORAGE			
Capteur de SpO ₂ auriculaire		Mettre un Jersey sous le brassard. Pas de contact du brassard avec la peau. Espacer les prises de PA le plus possible.	Découper les électrodes autour du gel pour réduire la surface de la partie adhésive
			Fixer les électrodes avec du Mèpilex EM

4. VENTILATION AU MASQUE FACIAL ET INTUBATION			
Mettre du Mèpilex EM entre la peau et le masque facial		Privilégier la sédation : conservation de la ventilation spontanée, oxygénation par cpno-masque	Si intubation nécessaire INT fibroscopie vigile avec SIVOC au Réfifentaniil + méchage nasal par xylocaïne naphthazoline + spray xylocaïne avec gargarismes
			Fixer la sonde d'INT avec un cordon Protéger la peau avec un Mèpilex EM Ne pas aspirer au-delà de la sonde d'INT
5. PER-OPERATOIRE ET FIN D'INTERVENTION			
Ne pas coller les champs opératoires directement sur la peau		Découper au maximum la plaque de bistouri électrique	Retirer les adhésifs, Mèpilex et Mèpilex EM avec spray Coloplast
			Transfert table – brancard Laisser le patient se déplacer ou le faire glisser avec le drap. Ne pas attraper par les membres.
6. SALLE DE SURVEILLANCE POST-INTERVENTIONNELLE			
Transmissions précises au personnel de SSPI !		Anticiper la douleur, utilisation précoce des antalgiques de palier III	Infirmière référente EBH : ROSE BOUDAN Bip S24
		Isolément contact : patients souvent colonisés BMR	S. Weislinger, R. Boudan, E. Bourret, & Fouad, A. Bost Octobre 2024