

Fiche 6

Le syndrome

CHARGE

Les questions d'anesthésie dans le syndrome CHARGE.
Quels sont les risques ?



Factsheet 6

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens
Fiche d'informations n°6

Les questions d'anesthésie dans le syndrome CHARGE. Quels sont les risques ?

CARRIE-LEE TRIDER, MD, Université Dalhousie

KIM BLAKE, MD, MCS, MRCP, FRCP(C),
Professeur en Pédiatrie, IWK Health Centre,
Canada

INTRODUCTION

Les enfants atteints du syndrome CHARGE nécessitent souvent de multiples interventions chirurgicales tout au long de leur vie afin de traiter les anomalies anatomiques structurelles et fonctionnelles. Il est donc important de prendre en considération tous les risques liés à l'anesthésie. Ces risques ont tendance à varier selon les caractéristiques du syndrome CHARGE de chaque enfant.

OBSTRUCTION DES VOIES RESPIRATOIRES

L'atteinte des voies respiratoires est commune dans le syndrome CHARGE. La Figure 1 montre l'anatomie normale des voies respiratoires et des nerfs crâniens associés. La plupart des enfants atteints du syndrome CHARGE

présentent des anomalies des nerfs crâniens, notamment des nerfs glossopharyngien et vague, qui sont responsables de l'innervation du pharynx et du larynx et permettent la déglutition (Blake *et al.* 2008).

Les problèmes de sécrétions orales peuvent être le résultat d'une atteinte des nerfs crâniens (Blake *et al.* 2009a). Une étude de Morgan *et al.* (1993) portant sur 50 patients atteints du syndrome CHARGE a établi que 86 % d'entre eux présentaient des anomalies des voies respiratoires supérieures, 56 % présentaient des anomalies des choanes postérieures, et 42 % avaient un rétrognathisme. Cela peut être responsable de difficultés d'intubation.

Une étude réalisée par Naito *et al.* (2007) a étudié 10 patients atteints du syndrome CHARGE qui ont subi une laryngoscopie par fibre optique. Tous les patients présentaient une obstruction des voies respiratoires supérieures au niveau du larynx, avec un larynx hypotonique et des aryténoïdes hypertrophiés. Ils avaient aussi une incoordination des



mouvements supraglottiques, qui rendait difficile le maintien de la circulation de l'air. D'autres problèmes incluait une ptose de la langue, une fistule œsophagienne et des fentes palatines ou labiales. Voir Figure 1, page 3.



SECURISER LA VENTILATION

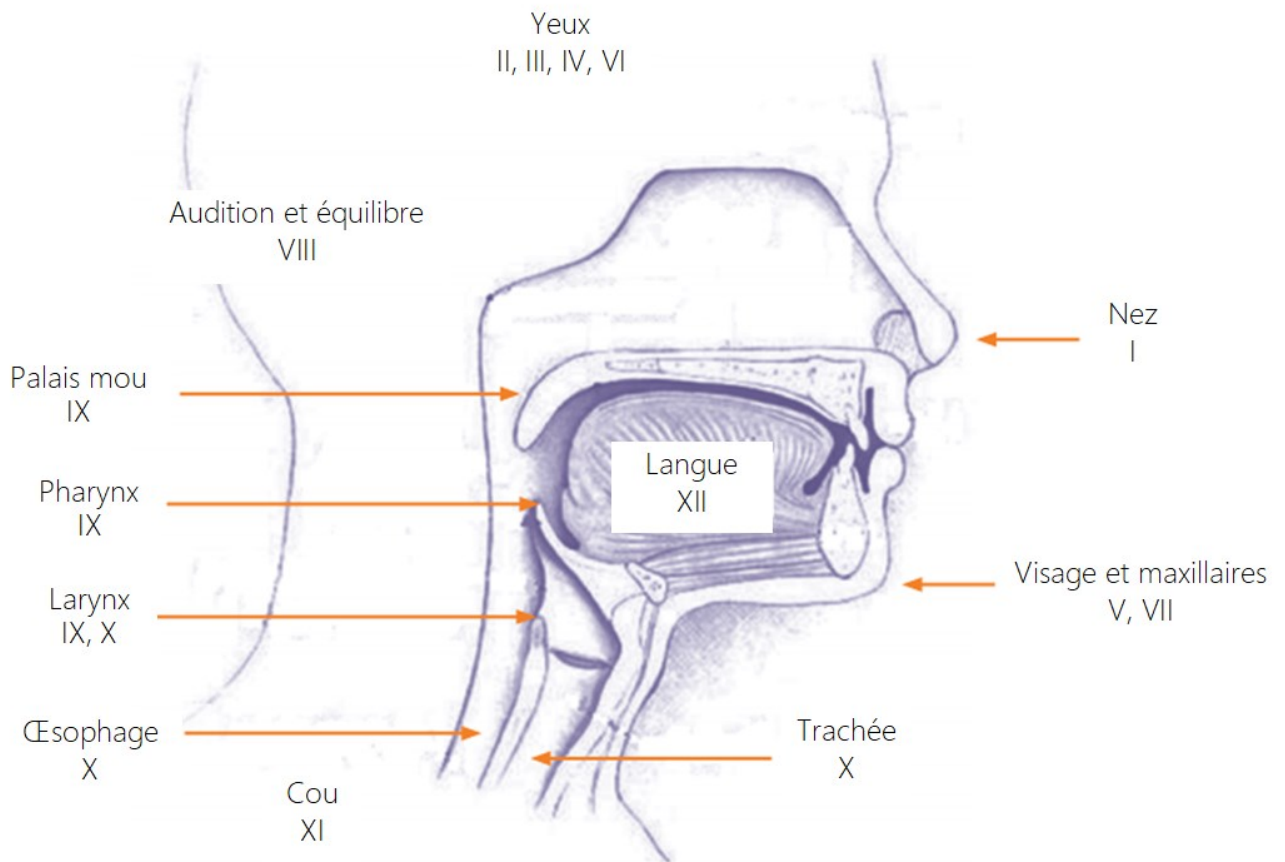
Des interventions chirurgicales annulées et des anesthésies interrompues du fait de l'impossibilité d'assurer un contrôle de la ventilation chez des enfants présentant le syndrome CHARGE ont été rapporté (Hara *et al.* 2009). Une étude antérieure a montré que l'intubation trachéale est plus difficile à mesure que l'âge du patient avance (Stack and Wyse, 1991). La laryngo-malacie peut contribuer au collapsus des voies respiratoires supérieures au cours d'une anesthésie légère et peut conduire à la nécessité d'une ventilation en pression positive continue (CPAP) pendant l'induction.

Comme le pharynx et le larynx des patients CHARGE peuvent être beaucoup plus petits que ce à quoi on pourrait s'attendre, un masque laryngé de plus petite taille devrait être utilisé d'emblée (Hara *et al.* 2009). Un grand choix de tailles d'équipements devrait être disponible, de même que le matériel nécessaire à une trachéotomie (Stack et Wyse, 1991). Il est suggéré qu'un anesthésiste pédiatrique et/ou un laryngologiste soient présents dans la salle d'opération pour anticiper de possibles problèmes d'intubation (Blake *et al.* 2009b).

Hara *et al.* (2009) ont proposé une stratégie pour sécuriser la ventilation chez les enfants CHARGE, en commençant par un étude anatomique par fibroscopie à fibre optique. Ils recommandent que les enfants soient intubés par voie endotrachéale sous fibroscopie bronchique. Un masque laryngé de type Pro Seal devrait être utilisé. L'Atropine est recommandée pour éviter l'inhalation de salive (Hara *et al.* 2009).



FIGURE 1 ANATOMIE DES VOIES RESPIRATOIRES ET NERFS CRANIENS ASSOCIES



Nerfs crâniens Fonction générale

Nerfs crâniens	Fonction générale
I	Olfactif Sens de l'odorat
II	Optique Vue
III	Oculomoteur Mobilité oculaire
IV	Trochléaire Mobilité oculaire
V	Trigéminal Sensation faciale et mastication
VI	Abducens Mobilité oculaire
VII	Facial Mobilité faciale et sensibilité du pharynx et goût
VIII	Vestibulo-cochléaire Audition et équilibre
IX	Glossopharyngien Sensation et mobilité pharyngées
X	Vague Sensibilité et mobilité du pharynx et du larynx et mobilité, goût, et protection des voies respiratoires
XI	Accessoire Mouvements de la tête, du cou et des épaules et déglutition
XII	Hypoglosse Mouvements de la langue, mastication et déglutition



CHOIX DES AGENTS ANESTHESIQUES

Dans une étude rétrospective de patients atteints du Syndrome CHARGE suivis dans un centre de référence (Blake *et al.* 2009b), il a été noté que l'isoflurane, l'halothane et le sevoflurane étaient les agents les plus souvent utilisés pour l'induction. Le propofol, la kétamine et le thiopentol étaient les hypnotiques les plus courants. Le succinylcholine et le rocuronium étaient les curares les plus fréquemment utilisés. Le fentanyl, le sufentanyl et la morphine étaient les opioïdes les plus couramment utilisés. Les experts dans ce domaine rapportent qu'il faut des doses plus élevées d'agent anesthésiques pour sédaté ces enfants.

Une prémédication peut être importante dans les cas où les sécrétions pourraient être problématiques. Du glycopyrrolate peut être administré via un J-tube afin de contrôler les sécrétions excessives (Blake *et al.* 2009a). Le Botox est aussi efficace pour contrôler les sécrétions lorsqu'il est injecté en préventif dans les glandes sous-maxillaires et parotides (Blake *et al.* 2009a). L'atropine a aussi été recommandée (Stack et Wyse, 1991).

COMPLICATIONS RESPIRATOIRES POST-OPERATOIRES

Les difficultés respiratoires post-opératoires sont fréquentes chez les enfants atteints du syndrome CHARGE. Dans une étude par Blake *et al.* (2009b), 35 % des anesthésies étaient suivies de difficultés respiratoires post-opératoires. La plus courante était la désaturation en oxygène nécessitant une supplémentation. D'autres problèmes incluaient un encombrement par des sécrétions excessives, avec désaturations nécessitant une prise en charge, une

respiration sifflante prolongée, de l'arythmie cardiaque, une insuffisance respiratoire, un stridor et un échec de l'extubation.

Les difficultés respiratoires post-opératoires survenaient plus fréquemment à la suite d'interventions chirurgicales concernant les systèmes cardiovasculaire et/ou gastro-intestinal, ou après des explorations à des fins de diagnostic. Étant donné ces risques, les enfants CHARGE devraient être surveillés plus longtemps que la population pédiatrique générale, après une intervention chirurgicale.

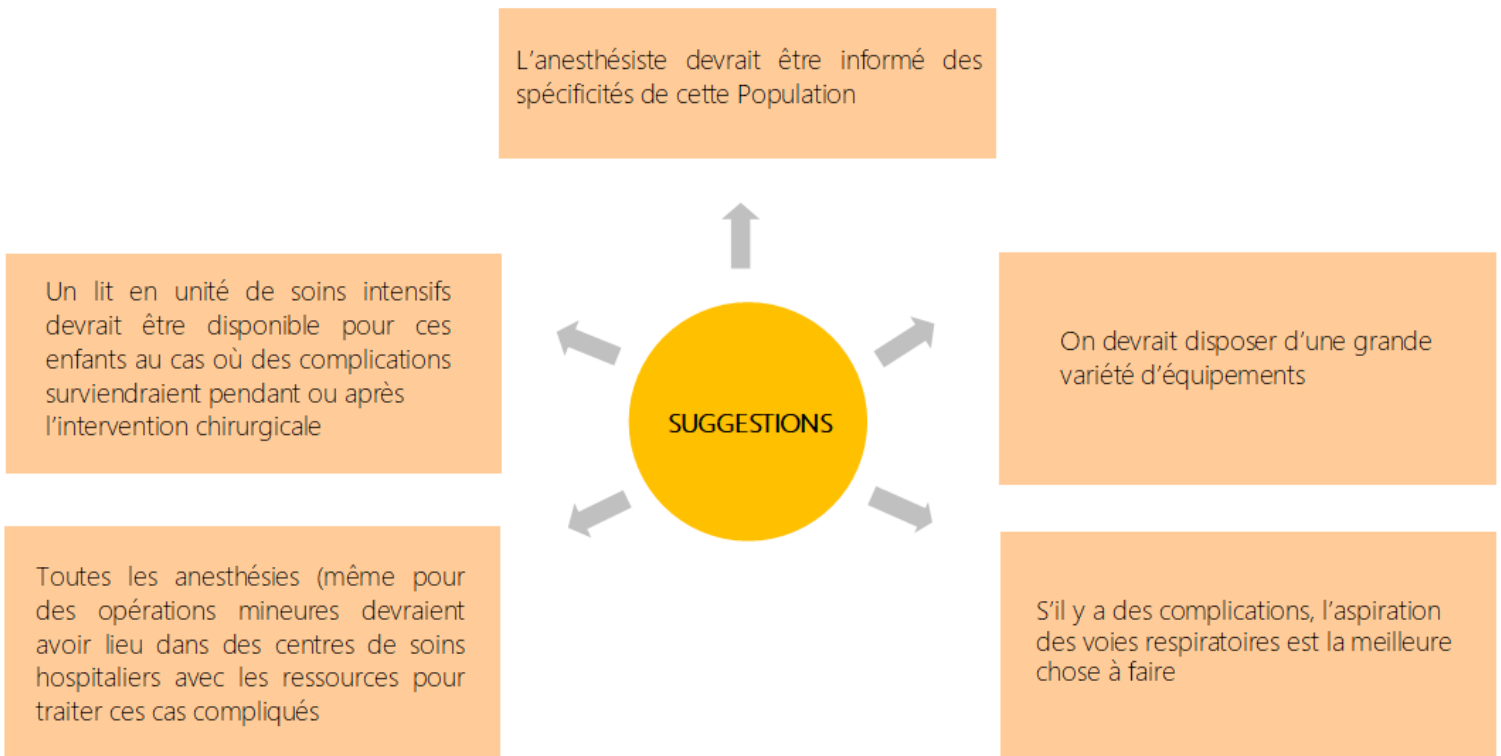
En termes de risque lié à l'anesthésie, il y a des facteurs de protection pour ces enfants. La même étude par Blake *et al.* (2009b) a montré que les individus qui présentaient une fente palatine avaient un risque anesthésique moindre, probablement en lien avec un élargissement de l'espace nasopharyngé qui permettrait un meilleur drainage des sécrétions. De même, deux ou trois patients de l'étude avaient moins de problèmes respiratoires après une opération des amygdales et des végétations. Ces conclusions nécessiteraient d'être confirmées par une étude plus poussée. Les risques anesthésiques ne sont pas liés au nombre d'interventions chirurgicales au cours du même temps anesthésique, incitant à combiner celles-ci pour réduire les risques.

SUGGESTIONS

Les témoins experts notent que la plupart des litiges concernant les patients atteints du syndrome CHARGE portent sur des problèmes pendant une chirurgie ou une anesthésie. Voir la Figure 2 en page 5 pour les conclusions et les suggestions.



FIGURE 2 FACTEURS A PRENDRE EN COMPTE AVANT LA CHIRURGIE



Des interventions chirurgicales combinées (par exemple pose d'aérateurs, examen des yeux, dentiste, remplacement de la sonde gastrique, etc...) devraient être considérées pour diminuer le nombre d'anesthésies.

GLOSSAIRE

Aryténoïdes : deux petits cartilages pyramidaux situés à l'arrière du larynx auxquels les cordes vocales sont attachées.

Nerfs crâniens : nerfs qui émergent directement du cerveau plutôt que de la moelle épinière.

Anomalies des choanes : anomalies affectant la circulation de l'air entre le nez et le pharynx.

Fistule : une communication anormale et permanente entre deux organes du corps ou entre un organe et l'extérieur du corps

Ptose de la langue : rétraction ou déplacement vers l'arrière de la langue.

Laryngo-malacie : un larynx souple et mou, dû au ramollissement du cartilage.

Rétrognathisme : situation dans laquelle un ou deux maxillaires inférieurs sont en retrait par rapport à la ligne verticale du front.

Supraglottique : concerne la zone du pharynx située au-dessus de la glotte jusqu'à l'épiglotte.



RÉFÉRENCES

Blake, K.D. *et al.* (2008) Cranial nerve manifestations in CHARGE syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 146A(5), pp. 585-592.

Blake, K.D. *et al.* (2009a) Botulinum toxin injections into salivary glands to decrease oral secretions in CHARGE syndrome : prospective case study. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 158A, pp. 828-831.

Hara, Y. *et al.* (2009) Successful airway management with use of a laryngeal mask airway in a patient with CHARGE syndrome. *Journal of Anesthesia*. 23, pp. 630-632.

Morgan, D. *et al.* (1993) Ear-nose-throat abnormalities in the CHARGE association. *Archives of Otolaryngology : Head and Neck Surgery*. 119, pp. 49-54.

Naito, Y. *et al.* (2007) Upper airway obstruction in neonates and infants with CHARGE syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 143A, pp. 1815-1820.

Stack, C.G. and Wyse, R.K.H. (1991) Incidence and management of airway problems in the CHARGE association. *Anesthesia*. 46, pp. 582-585.

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

Fiche d'informations n°6

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk

