



# Le Petit Armand Pratique

ou

Aide-mémoire à l'usage  
des internes d'anesthésie pédiatrique

Troisième édition (2012)







Jean-Vincent Aubineau

# LE PETIT ARMAND PRATIQUE

ou

Aide-mémoire à l'usage des internes  
d'anesthésie pédiatrique

Troisième édition (2012)

La distribution de ce document est assurée par le Groupe Hospitalier Armand-Trousseau la Roche Guyon (APHP), le Centre Hospitalier Universitaire de Nantes et le Centre Hospitalier Universitaire de Montpellier .

Copyright © 2009-2012 Jean-Vincent Aubineau, Paris.

Ce document est édité sous l' «Attribution-Non-Commercial 2.0 France » de la GNU General Public License.

Il reste la propriété de son auteur.

Vous pouvez le copier, le modifier, le distribuer gratuitement.

Toute reproduction nécessite la citation de l'auteur.

Une utilisation commerciale est interdite.

**Jean-Vincent Aubineau**

**LE PETIT ARMAND  
PRATIQUE**

ou

Aide-mémoire à l'usage des internes  
d'anesthésie pédiatrique

Troisième édition (2012)



---

# AVANT-PROPOS DE LA TROISIEME EDITION

Οὕτως καὶ ὑμεῖς,  
ὅταν ποιήσητε πάντα τὰ διαταχθέντα ὑμῖν,  
λέγετε ὅτι δούλοι ἀχρειοὶ ἐσμεν,  
ὃ ὠφείλομεν ποιῆσαι πεποιθήκαμεν.

KATA ΛΟΥΚΑΝ 17,10<sup>1</sup>

LE « Petit Armand Pratique » a maintenant trois ans. Il grandit chaque jour et le nombre de pages qu'il contient s'en ressent. Il est plus que jamais destiné aux internes afin qu'ils y trouvent les éléments indispensables pour débiter le plus sereinement possible leur stage d'anesthésie pédiatrique. Il a trouvé un lectorat assidu dans la communauté des anesthésistes « séniors » pratiquant de façon occasionnelle l'anesthésie pédiatrique. Nous souhaitons qu'il soit un memento utile pour les anesthésistes pédiatriques chevronnés dans lequel on trouve le petit élément oublié.

Le plan du livre a été très peu modifié. Deux parties ont été particulièrement développées. La première est celle consacrée à l'anesthésie loco-régionale. Nous ne saurions assez remercier le Dr Christophe Dadure et le Dr Chrystelle Sola pour la qualité des photos et du texte dont ils sont les seuls auteurs.

La partie sur « Anesthésie et maladies rares » a pris aussi de l'ampleur. Elle comprend à présent des éléments de génétique et de prévalence des maladies. Le code MIM a été ajouté afin de réaliser plus rapidement des recherches exhaustives.

Le livre que vous avez en main sera probablement la dernière édition « papier ». Le fichier pdf du « Petit Armand Pratique » est toujours disponible sur le site internet <http://pap.aubineau.eu>. Vous pouvez disposer d'une version sous forme de livre électronique au format .epub sur ce même site, lisible sur une immense majorité de smartphones ou de tablettes.

---

1. Ce qui n'ôte rien de l'intérêt de la citation de la première édition : Ὁμνυμι ... καὶ διδάξεν τὴν τέκνην ταύτην, ἣν κρηίζωσι μανθάνειν, ἄνευ μισθοῦ καὶ ζυγγραφήs. [ Ἰπποκράτος ], Ὁρχῶs.



---

Le « Petit Armand Pratique » était le fruit d'une immense collaboration au sein de l'équipe d'anesthésie de l'hôpital Trousseau sous l'égide du Pr Isabelle Murat puis du Pr Constant. Cette collaboration s'étend à présent à deux autres Centres Hospitaliers Universitaires : celui de Montpellier (Pr Xavier Capdevilla) et celui de Nantes (Pr Corinne Lejus). En effet, les différentes rencontres et les liens d'amitiés qui en sont issus, les mutations et l'intégration au sein de nouvelles équipes d'anesthésie font que le « Petit Armand Pratique » va englober progressivement, à partir de la prochaine édition, les pratiques de ces trois institutions. Néanmoins, l'état d'esprit restera le même : offrir un outil pratique, librement distribué.

Nous tenons à remercier toute l'équipe d'anesthésie de l'hôpital Trousseau au milieu de laquelle a grandi le « Petit Armand Pratique ». Nous remercions le professeur Isabelle Murat pour l'enthousiasme et le soutien indéfectible qu'elle porte encore au développement et à la diffusion de ce petit opuscule. Nous souhaitons remercier le Pr Isabelle Constant, ainsi que (par ordre alphabétique) les Dr Al Hawari, Annequin, Ansaloni, Balestrat, Bernière, Boucau, Boudet, Carigliano, Cerceau, Colas, Dadoun, Delorme, Donnette, Dubois, Farrugia, Geib, Girault, Goldenberg, Gouyet, Granados, Guye, Herbeau, Humblot, Louvet, Maillet, Marsol, Mounsaveng, Omarjee, Piana, Piat, Richard, Rigouzzo, Sabourdin, Schrayner, Seeman, Wrobel, les infirmières et infirmiers anesthésistes, les infirmières et auxiliaires de puériculture des salles de surveillance post-interventionnelle avec lesquels nous avons passé des moments inoubliables et qui ont participé de près ou de loin à la naissance de ce livre.

Bonne lecture à tous.

Jean-Vincent Aubineau<sup>2</sup>

---

2. Pour tout contact : ✉[petitarmandpratique@gmail.com](mailto:petitarmandpratique@gmail.com)

# Table des matières

<b>I Anatomie et physiologie</b>	<b>11</b>
<b>1 Normes physiologiques et définitions</b>	<b>13</b>
1.1 Définitions . . . . .	13
1.2 De la naissance à l'âge adulte . . . . .	13
1.3 Taille, poids et surface cutanée . . . . .	13
1.4 Paramètres ventilatoires . . . . .	14
1.5 Paramètres hémodynamiques . . . . .	15
1.6 Hémoglobine et hématocrite . . . . .	15
1.7 Facteurs de la coagulation . . . . .	16
1.8 Normes biologiques . . . . .	17
<b>2 Appareil respiratoire</b>	<b>19</b>
2.1 Anatomie . . . . .	19
2.1.1 Particularités anatomiques du nouveau-né . . . . .	19
2.1.2 Conséquences pratiques . . . . .	19
2.2 Physiologie . . . . .	20
2.2.1 Particularités physiologiques du nouveau-né . . . . .	20
2.2.2 Conséquences pratiques . . . . .	20
2.2.3 Anesthésie du prématuré . . . . .	21
<b>3 Physiologie cardiocirculatoire</b>	<b>23</b>
3.1 Particularités physiologiques du nouveau-né . . . . .	23
3.2 Conséquences pratiques . . . . .	23
<b>4 Physiologie rénale ; les secteurs hydro-électrolytiques</b>	<b>25</b>
4.1 Physiologie rénale du nouveau-né . . . . .	25
4.2 Secteurs hydroélectrolytiques . . . . .	26
4.3 Volumes sanguins circulants . . . . .	26
4.4 Conséquences pratiques . . . . .	26
4.5 Besoins hydriques . . . . .	27

## TABLE DES MATIÈRES

---

<b>5</b>	<b>Thermorégulation</b>	<b>29</b>
5.1	Physiologie de la thermorégulation . . . . .	29
5.2	Conséquences pratiques . . . . .	30
<b>II</b>	<b>Douleur en pédiatrie</b>	<b>31</b>
<b>6</b>	<b>Introduction</b>	<b>33</b>
<b>7</b>	<b>Échelles d'évaluation de la douleur en pédiatrie</b>	<b>35</b>
<b>8</b>	<b>Évaluation en très peu de mots</b>	<b>43</b>
<b>III</b>	<b>Pharmacologie</b>	<b>45</b>
<b>9</b>	<b>Pharmacologie générale</b>	<b>47</b>
<b>10</b>	<b>Pharmacologie appliquée aux médicaments</b>	<b>51</b>
10.1	Agents halogénés . . . . .	51
10.2	Hypnotiques intra-veineux . . . . .	52
10.3	Morphiniques . . . . .	54
10.4	Curares . . . . .	55
10.5	Anesthésiques locaux . . . . .	56
<b>IV</b>	<b>Matériel</b>	<b>57</b>
<b>11</b>	<b>Matériel de ventilation</b>	<b>59</b>
11.1	Masques . . . . .	59
11.2	Filtres anti-bactériens . . . . .	59
11.3	Valves de ventilation . . . . .	59
11.4	Canules de Guédel® . . . . .	60
11.5	Ballons . . . . .	60
11.6	Lames d'intubation . . . . .	60
11.7	Sondes d'intubation . . . . .	61
11.8	Masques laryngés . . . . .	63
11.9	Respirateurs d'anesthésie . . . . .	63
11.10	Modes ventilatoires . . . . .	64

## TABLE DES MATIÈRES

---

<b>12 Matériel de perfusion</b>	<b>67</b>
12.1 Cathéters périphériques courts . . . . .	67
12.2 Cathéters centraux . . . . .	67
12.3 Solutés injectables d'usage courant . . . . .	68
12.4 Solutés de remplissage . . . . .	70
12.5 Autre matériel . . . . .	70
12.5.1 Métrisettes . . . . .	70
12.5.2 Voie intra-osseuse . . . . .	70
<b>13 Matériel de surveillance péri-opératoire</b>	<b>71</b>
13.1 Introduction . . . . .	71
13.2 Stéthoscope . . . . .	71
13.3 ECG . . . . .	72
13.4 Pression artérielle . . . . .	72
13.5 Saturation en oxygène ou SpO <sub>2</sub> . . . . .	73
13.6 Capnographe et monitoring des halogénés . . . . .	73
13.7 Température . . . . .	74
13.8 Curamètre . . . . .	75
<b>14 Préparation du site d'anesthésie en vue d'une chirurgie néo-natale</b>	<b>77</b>
<b>V Situations cliniques</b>	<b>81</b>
<b>15 Situations du quotidien</b>	<b>83</b>
15.1 Consultation d'anesthésie en pédiatrie . . . . .	83
15.1.1 Consultation pré-anesthésique . . . . .	83
15.1.2 Recherche d'une pathologie de la coagulation . . . . .	84
15.1.3 Intubation difficile en pédiatrie . . . . .	85
15.2 Visite préanesthésique en pédiatrie . . . . .	88
15.3 Quand récuser en anesthésie pédiatrique? . . . . .	88
15.4 Règles du jeûne pré-opératoire . . . . .	88
15.5 Règles d'administration des liquides en période per-opératoire . . . . .	89
15.6 Salle de surveillance post-interventionnelle . . . . .	90
15.7 Anesthésie en ambulatoire . . . . .	92
<b>16 Situations d'urgence</b>	<b>93</b>
16.1 Arrêt cardio-respiratoire . . . . .	93
16.2 Choc anaphylactique . . . . .	94
16.3 Laryngospasme . . . . .	95
16.4 Hyperthermie maligne . . . . .	96

## TABLE DES MATIÈRES

---

16.5	Hyperkaliémie . . . . .	97
16.6	Hypokaliémie . . . . .	98
16.7	Déshydratation . . . . .	99
16.8	Règles de remplissage . . . . .	100
16.9	Voies d'abord d'urgence . . . . .	100
16.10	Transfusion en pédiatrie . . . . .	101
<b>17</b>	<b>Situations cliniques particulières</b>	<b>105</b>
17.1	Enfant brûlé . . . . .	105
17.2	Réanimation du nouveau-né en salle de naissance . . . . .	108
17.3	Anesthésie et enfant porteur d'une cardiopathie congénitale . . . . .	110
17.4	Troubles du rythme cardiaque et de la conduction chez l'enfant . . . . .	114
17.5	Anesthésie et enfant drépanocytaire . . . . .	119
17.6	Anesthésie du patient obèse . . . . .	120
17.7	Enfant porteur d'une maladie de Willebrand . . . . .	122
<b>18</b>	<b>Protocoles en anesthésie</b>	<b>125</b>
18.1	Utilisation du Minirin . . . . .	125
18.2	Malformation oreille interne . . . . .	126
18.3	Grefte rénale . . . . .	126
18.4	Prise en charge d'une insuffisance surrénale aiguë inaugurale . . . . .	129
18.5	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale <i>sans</i> perte de sel . . . . .	129
18.6	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale <i>avec</i> perte de sel . . . . .	130
18.7	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'un déficit corticotrope (corticothérapie ou déficit hypophysaire) . . . . .	131
18.8	Prise en charge thérapeutique aux urgences d'une insuffisance surrénale connue : fièvre et/ou vomissements chez l'insuffisant corticotrope connu . . . . .	132
18.9	Prise en charge thérapeutique aux urgences d'une insuffisance surrénale connue : fièvre et/ou vomissements chez l'insuffisant surrénal connu . . . . .	133
18.10	Thyroïdectomie totale ou sub-totale . . . . .	134
18.11	Prise en charge d'un patient diabétique . . . . .	135
<b>VI</b>	<b>Prescriptions et posologies</b>	<b>137</b>
<b>19</b>	<b>Prescriptions post-opératoires</b>	<b>139</b>
19.1	Perfusion . . . . .	140

## TABLE DES MATIÈRES

---

19.2 Douleur - paracétamol . . . . .	140
19.3 Douleur - paliers II et III . . . . .	141
19.4 Corticoïdes . . . . .	142
19.5 Anti-inflammatoires non-stéroïdiens . . . . .	143
19.6 Antibiotiques (IV) . . . . .	143
19.7 Nausées et vomissements post-opératoires . . . . .	145
19.8 Reprise des boissons . . . . .	145
19.9 Aérosols . . . . .	145
19.10 Prophylaxie de la maladie thrombo-embolique veineuse . . . . .	145
19.11 Médicaments de l'anesthésie loco-régionale . . . . .	146
19.12 Traitement des douleurs neurogènes . . . . .	147
19.13 Applications aux actes chirurgicaux . . . . .	147
19.13.1 Chirurgie viscérale . . . . .	147
19.13.2 Chirurgie maxillo-faciale . . . . .	148
19.13.3 Chirurgie ORL . . . . .	149
19.13.4 Chirurgie orthopédique . . . . .	150
19.13.5 Exemples de prescriptions . . . . .	151
<b>20 Prescriptions médicamenteuses diverses</b>	<b>153</b>
20.1 Antibiotiques . . . . .	153
20.1.1 Posologies des principaux antibiotiques d'utilisation courante en pédiatrie (voie IV) . . . . .	153
20.1.2 Antibiotiques : doses d'antibioprophylaxie à l'induction anesthésique . . . . .	155
20.1.3 Antibiotiques PO : doses quotidiennes . . . . .	155
20.1.4 Antibioprophylaxie en ORL . . . . .	157
20.1.5 Antibioprophylaxie en orthopédie . . . . .	158
20.1.6 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie néo-natale . . . . .	159
20.1.7 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie digestive . . . . .	159
20.1.8 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie urologique . . . . .	160
20.1.9 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie thoracique . . . . .	160
20.1.10 Prescription d'antibiotiques - Appendicectomie . . . . .	160
20.1.11 Prescription d'antibiotiques - Prévention de l'endocardite infectieuse . . . . .	161
20.1.12 Antibiothérapie des infections ostéoarticulaires . . . . .	161
20.2 Médicaments en pratique quotidienne ou d'urgence . . . . .	163
20.3 Corticoïdes . . . . .	170
20.4 Nutrition parentérale en pédiatrie . . . . .	170
20.5 Nutrition entérale en pédiatrie . . . . .	173

<b>VII</b>	<b>Anesthésie loco-régionale</b>	<b>177</b>
<b>21</b>	<b>Recommandations pratiques</b>	<b>179</b>
21.1	Lipidrescue . . . . .	179
21.2	Choix d'une sonde d'échographie . . . . .	179
21.3	Volume maximal d'anesthésique local en fonction des blocs . . . . .	180
<b>22</b>	<b>Blocs de la face</b>	<b>181</b>
22.1	Blocs supra-orbitaire et supra-trochléaire . . . . .	181
22.2	Bloc infra-orbitaire . . . . .	182
22.3	Bloc du nerf mentonnier . . . . .	182
22.4	Bloc du nerf maxillaire par voie supra-zygomatique . . . . .	183
<b>23</b>	<b>Blocs du membre supérieur sous écho-guidage</b>	<b>191</b>
23.1	Recommandations pratiques . . . . .	191
23.2	Bloc inter-scalénique . . . . .	191
23.3	Bloc supra-claviculaire . . . . .	192
23.4	Bloc infra-claviculaire . . . . .	192
23.5	Bloc axillaire . . . . .	193
<b>24</b>	<b>Blocs du membre inférieur sous écho-guidage</b>	<b>199</b>
24.1	Recommandations pratiques . . . . .	199
24.2	Bloc fémoral . . . . .	199
24.3	Bloc sciatique poplité . . . . .	200
<b>25</b>	<b>Blocs du tronc</b>	<b>205</b>
25.1	Bloc para-ombilical . . . . .	205
25.2	Bloc du plan abdominal transverse (TAP) . . . . .	206
25.3	Bloc ilio-inguinal ilio-hypogastrique . . . . .	207
25.4	Bloc pudendal . . . . .	207
25.5	Bloc pénien . . . . .	208
<b>26</b>	<b>Blocs centraux</b>	<b>217</b>
26.1	Recommandations . . . . .	217
26.2	Anesthésie péridurale . . . . .	217
26.3	Rachianesthésie . . . . .	220
26.4	Caudale . . . . .	221
<b>27</b>	<b>Infiltration sous-cutanée dans la chirurgie de la reconstruction d'oreille</b>	<b>227</b>

TABLE DES MATIÈRES

---

<b>VIII Anesthésie et maladies rares</b>	<b>229</b>
<b>28 Anesthésie et maladies rares</b>	<b>231</b>
<b>A Et s'il ne devait rester que dix points essentiels ...</b>	<b>293</b>
<b>B Remarques d'édition</b>	<b>295</b>



## TABLE DES MATIÈRES

---

**Première partie**  
**Anatomie et physiologie**



# Chapitre 1

## Normes physiologiques et définitions

### 1.1 Définitions

1. Nouveau-né = 0 -28 jours.
2. Nourrisson = âge < 1 an.
3. Nouveau-né à terme = né à plus de 37 semaines d'aménorrhées.
4. Prématuro = terme < 37 SA.
5. Post-mature = terme > 42 SA.
6. Âge post-conceptionnel = terme + nombre de semaines de vie extra-utérine.

### 1.2 De la naissance à l'âge adulte

- La taille est multipliée par 3.
- La surface corporelle est multipliée par 9.
- Le poids est multiplié par 21.

### 1.3 Taille, poids et surface cutanée

	nné	1 an	3 ans	5 ans	8 ans	adulte
Poids (kg)	3	10	15	18	25	70
Taille (cm)	48	75	95	110	130	175

TABLE 1.1 – Poids et taille en fonction de l'âge.

Au cours de la vie :

1. Perte de 5 à 10 % du poids de naissance dans les premiers jours de vie.
2. Retour au poids de naissance à J<sub>7</sub>-J<sub>10</sub>.
3. Vers 4 -5 mois : poids de naissance x 2.
4. À un an : poids de naissance x 3.
5. À deux ans : poids de naissance x 4.

Calcul de la surface cutanée (surface cutanée en m<sup>2</sup>, poids en kg) :

$$\text{Surface cutanée} = \frac{(4 \times \text{poids}) + 7}{90 + \text{poids}}$$

	nné	1 an	3 ans	5 ans	8 ans	adulte
Poids (kg)	3	10	15	18	25	70
Surface cutanée (m <sup>2</sup> )	0,2	0,5	0,65	0,75	0,9	1,8

TABLE 1.2 – Poids et surface cutanée en fonction de l'âge.

## 1.4 Paramètres ventilatoires

	Nouveau-né	Adulte
<b>Volumes respiratoires</b>		
Capacité résiduelle fonctionnelle - CRF (ml/kg)	27 - 30	30 - 34
Volume courant (ml/kg)	6 - 8	5 - 7
Volume espace-mort (ml/kg)	2 - 2,5	1 - 1,5
Ventilation alvéolaire - $\dot{V}_A$ (ml/kg/mn)	100 - 150	60
$\dot{V}_A/\text{CRF}$	4 - 5	1 - 2
<b>Autres valeurs</b>		
Surface pulmonaire (m <sup>2</sup> )	2,8	65 - 75
Consommation d'oxygène (ml/kg/min)	6 - 6,5	3,5
Compliance pulmonaire (mL/cmH <sub>2</sub> O/kg)	1	2,5 - 3

TABLE 1.3 – Appareil respiratoire : valeurs physiologiques chez le nouveau-né et chez l'adulte.

Âge	Nouveau-né	1 - 12 mois	1 - 6 ans	7 - 12 ans
Fréquence respiratoire	30 - 60	24 - 40	20 - 30	16 - 20

TABLE 1.4 – Fréquence respiratoire en fonction de l'âge.

## 1.5 Paramètres hémodynamiques

Âge (années)	Fréquence cardiaque (bpm)	PAS - PAD (mmHg)
Nouveau-né	140-180	60 - 35
< 1	120-150	90 - 65
1-2	110-130	95 - 65
2-5	105-120	100 - 60
5-12	90 - 110	110 - 60
>12	70-100	120 - 65

TABLE 1.5 – Fréquence cardiaque, pressions artérielles systolique et diastolique en fonction de l'âge.

La pression artérielle systolique (en mmHg) peut être estimée par la formule suivante :

$$\text{PAS} = 80 + (\text{âge en années} \times 2)$$

## 1.6 Hémoglobine et hématocrite

L'hémoglobine fœtale représente 60 à 80 % de l'hémoglobine du nouveau-né.

L'HbA devient majoritaire à partir de 3 mois. À l'âge de 6 mois, la répartition de l'hémoglobine est identique à l'adulte.

Il faut remarquer l'existence d'une anémie physiologique à l'âge de deux mois qui correspond à la suppression de production de l'hémoglobine fœtale au profit de l'hémoglobine adulte.

	nné	2 sem.	1 mois	2 m	3 m	6 m	12 m
Hémoglobine	17	15,6	14,2	<b>10,7</b>	11,3	12,6	12,7
(g/100ml)	± 2,5	± 2,6	± 2,1	± <b>0,9</b>	± 0,9	± 0,7	± 0,7
Hématocrite	56	46	43	<b>31</b>	33	36	37
(%)	± 9,5	± 7,3	± 5,7	± <b>2,6</b>	± 3,3	± 2,5	± 2,0

TABLE 1.6 – Normes d'hémoglobine et d'hématocrite sanguins en fonction de l'âge.

## 1.7 Facteurs de la coagulation

Les spécificités de la coagulation chez le nouveau-né sont les suivantes :

1. L'hémostase primaire est diminuée chez le nouveau-né (taux de plaquettes et fonction plaquettaire normaux à J<sub>10</sub>).
2. L'activité des facteurs est diminuée (sauf le facteur VIII et le facteur Willebrand).
3. Il existe un déficit des inhibiteurs naturels de la coagulation tels que l'Antithrombine III, la Protéine C ou la Protéine S. Leur taux rejoignent les taux de l'adulte respectivement en 3 mois pour l'Antithrombine III, 6 mois - 4 ans pour la Protéine C et 6 mois - 1 an pour la Protéine S.
4. Il existe un déficit de la fibrinolyse chez le prématuré. À la naissance, le taux de plasminogène est équivalent à celui de l'adulte.
5. Le risque hémorragique spontané n'est pas augmenté.
6. En revanche, le risque hémorragique provoqué en cas d'anomalie constitutionnelle de l'hémostase est majoré.
7. Il est donc nécessaire de réaliser un bilan d'hémostase avant tout acte chirurgical même mineur chez le nourrisson.

Taux minimum de facteurs de la coagulation nécessaires à une hémostase chirurgicale chez l'enfant de plus de 6 mois :

Fibrinogène	0,5 - 1 g/l
Facteurs II, V, X	30 - 40 %
Facteurs VIII, IX	30 - 40 %
Facteur XI	5 - 10 %
Facteur VII	10 - 20 %
Facteur XIII	1 - 5 %
Facteur XII, KHPM, Précallicréine	-
Facteur von Willebrand (activité co-R)	50 %
Plaquettes	50 000 / mm <sup>3</sup>

TABLE 1.7 – Facteurs de la coagulation minimum.

Un patient porteur d'une hémophilie sévère doit avoir 80 % de facteurs pour une intervention chirurgicale majeure.

## 1.8 Normes biologiques

Voici les normes des examens biologiques les plus couramment prescrits. Des variations en fonction de l'âge, le plus souvent mineures (hémostase et hématologie exceptées) peuvent exister.

ÉLÉMENTS	Valeurs usuelles	Unité usuelle
Leucocytes	6 000 - 18 000	/mm <sup>3</sup>
Globules rouges	3 - 4,3	10 <sup>6</sup> /mm <sup>3</sup>
VGM	77 - 105	fl
TCMH	26 - 35	pg
CCHM	28 - 35	%
Plaquettes	150 000 - 400 000	/mm <sup>3</sup>
Temps de prothrombine	70 - 100	%
Temps de céphaline activée (prématuré 27-31 SA)	80 - 168	sec
Temps de céphaline activée (prématuré 31-36 SA)	27-79	sec
Temps de céphaline activée (nouveau-né)	28 - 59	sec
Temps de céphaline activée (3 mois)	28 - 50	sec
Temps de céphaline activée (6 mois)	28 - 51	sec
Temps de céphaline activée (> 6 mois)	28 - 41	sec
Facteur II	26 - 70	%
Facteur V	34 - 108	%
Facteur VII + X	30 - 109	%
Fibrinogène	1,67 - 3,99	g/l
D-dimères	0 - 0,5	
Sodium	136 - 146	mmol/l
Potassium	3,2 - 5,0	mmol/l
Bicarbonates	18 - 27	mmol/l
Chlore	98 - 106	mmol/l
Urée	1,6 - 8,3	mmol/l
Créatinine nourrisson	9 - 32	μmol/l
Créatinine adulte	45 - 97	μmol/l
Protides	48 - 80	g/l
Glucose	3,9 - 5,8	mmol/l
Trou anionique	7 - 17	
CRP	0 - 5	



CHAPITRE 1. NORMES PHYSIOLOGIQUES ET DÉFINITIONS

---

Calcium	2,25 - 2,6	mmol/l
Phosphore	0,87 - 1,50	mmol/l
Magnésium	0,75 - 0,96	mmol/l
Phosphatases alcalines	100 - 300	UI/l
Bilirubine totale	0 - 17	$\mu\text{mol/l}$
Bilirubine conjuguée	abs	
ASAT	9 - 45	UI/l
ALAT	7 - 35	UI/l
Amylase	28 - 100	UI/l
$\gamma\text{GT}$	10 - 49	UI/l
Lipase	4 - 40	UI/l
Acide lactique (sang veineux)	0,88 - 2,2	mmol/l
Ammoniémie (sang total)	59 - 88,5	mmol/l
Fer	12 - 30	$\mu\text{mol/l}$
TRF	1,83 - 2,92	g/l
Coef Saturation du Fer	0,2 - 0,23	
Ferritine	30 - 300	$\mu\text{g/l}$
Cholestérol total	3,1 - 5,3	mmol/l
Triglycérides	0,4 - 1,9	mmol/l
HDL Cholestérol	1,15 - 2	mmol/l
LDL cholestérol	1,67 - 3,34	mmol/l
APO A1	1,3 - 1,7	g/l
ApoB	0,49 - 0,90	g/l
Lipoprotéine LpA	0 - 300	mg/l
Rapport B/A1	0 - 1,20	

TABLE 1.9 – Normes sanguines : hématologie et biochimie.

# Chapitre 2

## Appareil respiratoire

### 2.1 Anatomie

#### 2.1.1 Particularités anatomiques du nouveau-né

- La respiration est exclusivement nasale jusqu'à l'âge de 3 mois.
- Le cou est court, le larynx court, la bouche petite, la langue grosse, l'épiglotte allongée, le larynx haut situé (en regard de la vertèbre C2 vs C6 chez l'adulte).
- Le larynx est de forme conique à pointe inférieure.
- La partie la plus étroite du larynx est le défilé cricoïdien.
- La trachée est courte (4-5 cm).
- Les côtes sont horizontales, ce qui limite l'expansion antéro-postérieure et transversale du thorax lors de l'inspiration.

#### 2.1.2 Conséquences pratiques

- La pose d'une sonde naso-gastrique ampute de 50 % la filière respiratoire du nouveau-né.
- L'intubation est délicate chez le nouveau-né.
- L'intubation du nouveau-né est plus aisée avec une lame droite.
- Il faut être prudent avec les grosses sondes d'intubation chez le nouveau-né (risque de sténose sous-glottique).
- Le risque d'intubation sélective est grand (trachée courte).
- Le risque d'extubation accidentelle est d'autant plus élevé que la trachée est courte.
- Le risque d'extubation est augmenté en cas d'hyperextension.
- Lors de la ventilation au masque et lors de l'intubation, il faut éviter l'hyperextension du cou qui entraîne facilement un écrasement des cartilages

trachéaux.

- 1 mm d'œdème divise par deux le diamètre de la trachée et réduit de 75 % la surface de sa section transversale.
- La pauvreté en fibres musculaires de type I rend difficile voire impossible le maintien d'une augmentation prolongée du travail ventilatoire.

## 2.2 Physiologie

### 2.2.1 Particularités physiologiques du nouveau-né

À la naissance, le liquide intra-pulmonaire est expulsé lors du passage de la filière génitale (environ 25 ml/kg). La CRF s'établit au cours des premières inspirations. On observe une diminution des résistances vasculaires pulmonaires et une augmentation du débit sanguin pulmonaire.

Le diaphragme, principal muscle inspiratoire, garde un tonus à la fin de l'expiration afin de conserver une pression positive intra-pulmonaire télé-expiratoire. Cette dernière est aussi favorisée par le rétrécissement de la filière sous-glottique.

La compliance de la paroi thoracique est très élevée. Les intercostaux jouent donc le rôle de maintien de la stabilité de la cage thoracique au cours de l'inspiration.

La compliance pulmonaire est faible à la naissance (tendance à la rétraction pulmonaire). Elle rejoint celle de l'adulte à 8 jours de vie (1 à 2 ml/cm H<sub>2</sub>O/kg). À l'équilibre, la tendance est plutôt à la baisse de la CRF et à la fermeture des petites voies aériennes (volume de fermeture > CRF).

La consommation d'oxygène est très importante ; les volumes pulmonaires sont identiques à l'adulte (cf § 1.3 page 14). Toute augmentation de la  $\dot{V}O_2$  se traduira par une augmentation de la fréquence respiratoire .

Le nouveau-né a de très faibles réserves en oxygène (rapport  $\dot{V}A/CRF$  très élevé).

Les chémorécepteurs périphériques et centraux sont bien développés chez le nouveau-né et permettent une réponse adaptée des centres ventilatoires. La réponse à l'hypoxie est mature en quelques semaines. La réponse à l'hypercapnie est mature quelques heures après la naissance.

### 2.2.2 Conséquences pratiques

Le captage et l'élimination des agents anesthésiques sont plus rapides chez le jeune enfant.

Lors de l'induction, une respiration paradoxale et un risque d'obstruction peuvent survenir.

Il faut assurer une pression inspiratoire élevée pour assurer une ventilation adéquate.

La désaturation survient très rapidement.

Le risque d'apnées est important chez le prématuré ce d'autant que l'âge gestationnel est bas et que l'âge post-conceptionnel (âge gestationnel + âge post-natal) est bas. Elles peuvent être centrales, obstructives ou mixtes.

Spécificité du nouveau-né : les trois shunts (foramen ovale, canal artériel et canal d'Arantius) se ferment progressivement à la naissance par divers mécanismes. Dans des situations particulières qui favorisent la vasoconstriction pulmonaire (hypoxie, hypovolémie, hypothermie, sepsis), ils peuvent se réouvrir et instaurer le retour à la circulation fœtale. Celle-ci peut entraîner un cercle vicieux vasoconstriction pulmonaire → hypoxie → vasoconstriction pulmonaire.

Pendant les premiers mois de vie, il est possible de retrouver un shunt droit-gauche via le foramen ovale lors de l'anesthésie profonde par chute de la pression artérielle systémique.

### 2.2.3 Anesthésie du prématuré

L'anesthésie du prématuré ou de l'ancien prématuré répond à des objectifs d'ordre cardio-circulatoire, mais aussi (et surtout) pulmonaire. Cette anesthésie dépend de la structure d'accueil pour la période post-opératoire.

Toute anesthésie générale chez un ancien prématuré d'âge post-conceptionnel inférieur à 60 semaines d'âge corrigé nécessite une surveillance prolongée d'au moins 12 heures. L'administration de caféine a un effet bénéfique sur l'absence de résurgence des apnées. L'hôpital de jour est donc contre-indiqué.

Une chirurgie majeure nécessite un séjour en réanimation avec une intubation parfois prolongée.

Pour une chirurgie comme la cure de hernie inguinale du prématuré qui ne nécessite pas une surveillance en réanimation mais néanmoins une surveillance continue, il est fort souhaitable de :

- Éviter les morphiniques.
- Privilégier l'anesthésie loco-régionale (rachianesthésie seule ou en association à du sévoflurane à faible dose administré jusqu'à l'installation de la rachianesthésie).
- Si une anesthésie générale sans intubation est requise, il faut privilégier l'entretien au masque avec une valve de David .
- Il vaut mieux mettre une sonde d'intubation qu'un masque laryngé .

## CHAPITRE 2. APPAREIL RESPIRATOIRE

---

Notes personnelles

# Chapitre 3

## Physiologie cardiocirculatoire

### 3.1 Particularités physiologiques du nouveau-né

La masse myocardique est faible.

Le myocarde est immature en quantité et qualité.

La contractilité myocardique est faible et d'emblée maximale.

Le système nerveux sympathique est immature et la réactivité parasympathique importante.

Le débit cardiaque est très élevé dans la première semaine de vie et passe de 280-430 ml/min/kg à 200 - 300 ml/min/kg à trois semaines et 150 ml/kg/min à deux mois.

Le débit cardiaque du nouveau-né dépend essentiellement de la fréquence cardiaque .

La croissance de la masse du myocarde est rapide (la masse du ventricule gauche est multipliée par trois à trois semaines de vie).

La croissance des deux ventricules se différencie :

- Le ventricule gauche devient épais, contractile et peu compliant.
- Le ventricule droit devient mince, peu contractile et très compliant.

Il y a une maturation progressive des systèmes baro- et chemoréflexes.

### 3.2 Conséquences pratiques

Toute bradycardie entraîne une baisse du débit cardiaque chez le prématuré et le nouveau-né. Il existe une mauvaise tolérance des variations de condition de charge surtout chez le prématuré.

Une fréquence cardiaque inférieure à 80 battements par minute est considérée comme un arrêt cardiaque chez le nouveau-né.

Il est préférable d'administrer de l'atropine avant toute intubation trachéale chez le nouveau-né.

Il est nécessaire de quantifier les apports hydro-électrolytiques en période opératoire.

La majoration des effets inotropes négatifs des halogénés nécessite l'instauration d'une « titration » .

Notes personnelles

# Chapitre 4

## Physiologie rénale ; les secteurs hydro-électrolytiques

### 4.1 Physiologie rénale du nouveau-né

La maturation rénale (anatomique et fonctionnelle) est liée à l'âge post-conceptionnel et est mature à 4 ou 6 semaines de vie.

On observe à la naissance une augmentation du débit sanguin rénal, une augmentation de la surface glomérulaire et une augmentation de la taille des pores de la membrane glomérulaire. Le débit de filtration glomérulaire est multiplié par 2 à 2 semaines de vie.

La diurèse normale d'un nouveau-né et d'un prématuré est de 1 à 3 ml/kg/h.

Durant le premier mois de vie, les capacités d'adaptation sont restreintes. On observe :

1. Une altération du pouvoir de concentration.
2. Un pouvoir de dilution correct.
3. Une diminution de la réabsorption des bicarbonates , des phosphates, et du pouvoir d'acidification des urines.
4. Une baisse du seuil rénal du glucose.



## 4.2 Secteurs hydroélectrolytiques

Âge	Fœtus	Prématuré	Nouveau-né	6mois	1 an	Adulte
Eau totale (% du poids)	95	85	78	67	61	60
Secteur extra-cellulaire	70	60	45	30	26	25
Secteur intra-cellulaire	25	25	33	37	35	35

TABLE 4.1 – Modification des secteurs hydriques avec l'âge.

## 4.3 Volumes sanguins circulants

Âge	Prématuré	Nouveau-né	Nourrisson	Enfant
Volume sanguin (ml/kg)	95	90-85	80	70 - 75

TABLE 4.2 – Modification du volume sanguin circulant avec l'âge.

## 4.4 Conséquences pratiques

Il faut adapter les doses des médicaments éliminés par le rein.

Un flacon de 250 ml représente le volume sanguin d'un nouveau-né.

Le volume de distribution des médicaments qui se distribuent dans le secteur extracellulaire est augmenté chez le nourrisson. Il faut donc augmenter les doses pour obtenir la même concentration plasmatique.

Les besoins hydriques de base ainsi que les apports de remplacement (3<sup>ème</sup> secteur, remplissage) sont augmentés chez le nourrisson.

Le remplacement des pertes doit se faire à l'aide d'un soluté isotonique (Ringer Lactate ou sérum physiologique).

Il est nécessaire de quantifier les apports.

Le nouveau-né et le nourrisson ingèrent quotidiennement l'équivalent de 15 % de leurs poids du corps ou 36 % de leurs secteurs extra-cellulaires (vs 3,5 % du poids du corps et 15 % du secteur extra-cellulaire chez l'adulte). Ils sont donc très vulnérables face à la déshydratation.

Le maintien d'une normo-glycémie est fondamental pour le bon développement neurologique du nouveau-né.

## 4.5 Besoins hydriques

Deux méthodes permettent de les calculer :

1. La méthode par la surface cutanée (calcul cf § 1.2 page 14) :
  - (a) Des apports hydriques normaux sont de l'ordre de 2 litres/m<sup>2</sup>/jour.
  - (b) Une restriction hydrique correspond à 1 litre/m<sup>2</sup>/jour.
  - (c) Les pertes insensibles sont de l'ordre de 0,5 litre/m<sup>2</sup>/jour.
  - (d) Une hyperhydratation correspond à 2,5 - 3 litres/m<sup>2</sup>/jour ou plus.
2. Méthode de Holliday et Segar (1957) :
  - (a) Poids < 10 kg = 100 ml/kg/j.
  - (b) Poids entre 10 et 20 kg = 1000 ml + 50 ml/kg/j par kilo au-dessus de 10 kg.
  - (c) Poids > 20 kg = 1000 + 500 + 20 ml/kg/j par kilo au-dessus de 20 kg.
3. Les deux méthodes permettent d'aboutir à la prescription horaire de besoins hydriques communément appelée la «règle des 4-2-1» :
  - (a) De 0 à 10 kg : 4 ml/kg/h.
  - (b) De 10 à 20 kg : 40 ml + 2 ml/kg/h par kg > 10 kg.
  - (c) Poids > 20 kg : 60 ml + 1 ml/kg/h par kg > 20 kg.

Notes personnelles

CHAPITRE 4. PHYSIOLOGIE RÉNALE ; LES SECTEURS  
HYDRO-ÉLECTROLYTIQUES

---

# Chapitre 5

## Thermorégulation

### 5.1 Physiologie de la thermorégulation

Le rapport surface corporelle/masse corporelle est augmenté chez le nouveau-né et le nourrisson et la tête représente 20% de la surface corporelle totale. La ventilation alvéolaire est importante. Les pertes thermiques sont donc augmentées.

L'hypothermie a pour conséquence :

- La réouverture des shunts droit-gauche (si le foramen ovale est encore ouvert et le canal artériel perméable).
- La favorisation de la fixation de l'oxygène sur l'hémoglobine.
- L'augmentation de la viscosité sanguine.
- La diminution de la fréquence ventilatoire
- La réduction de la fréquence cardiaque , du débit cardiaque et de la contractilité myocardique.

Les troubles du rythme cardiaques apparaissent vers 30°C et la fibrillation ventriculaire en-dessous de 28°C.

Le frisson est inexistant chez le nouveau-né et le nourrisson.

La graisse brune joue un rôle de thermogénèse (dite non frissonante) en période néonatale :

- Elle représente 2,5 à 5 % du poids du corps à la naissance.
- Sa quantité maximum est à 3-4 semaines de vie.
- Elle se situe dans le haut du dos, le cou, le creux axillaire, les vaisseaux mammaires, autour du rein et des surrénales.
- En réponse au froid, la libération d'adrénaline stimule les récepteurs adr-

énergiques des adipocytes et permet l'activation de la chaîne respiratoire.

Ce n'est qu'après plusieurs mois de vie que la sudation devient possible. Elle est trois fois moins efficace que chez l'adulte. Le risque d'hyperthermie est donc réel dans un environnement trop chaud.

## 5.2 Conséquences pratiques

Le monitoring de la température est fondamental.

Il faut savoir que tous les agents anesthésiques inhibent les réponses thermorégulatrices.

L'hypothermie peropératoire est fréquente lors de la chirurgie néonatale majeure. Elle est favorisée par l'anesthésie et l'importance du remplissage.

Le maintien de la normothermie nécessite la limitation des pertes (couverture, température de la salle d'opération) et un réchauffement actif.

Il est déconseillé voire impossible d'extuber un nouveau-né dont la température corporelle est inférieure à 36°C.

Notes personnelles

Deuxième partie  
Douleur en pédiatrie



# Chapitre 6

## Introduction

Vous trouverez dans ce chapitre quelques bases fondamentales concernant la prise en charge de la douleur en pédiatrie. Nous y décrivons surtout ici les méthodes d'évaluation. Vous trouverez les traitements dans le chapitre des prescriptions post-opératoires.

Nous tenions vivement à remercier le Dr Daniel Annequin et toute l'équipe dynamique de l'Unité Fonctionnelle d'Analgésie Pédiatrique de l'hôpital Trousseau. Nous avons largement puisé (et sans aucun complexe, d'ailleurs ... ) dans leur immense travail pour rédiger les quelques pages qui suivent.

Le site [www.pediadol.org](http://www.pediadol.org) représente une mine colossale d'informations que nous vous invitons vivement à visiter.





# Chapitre 7

## Échelles d'évaluation de la douleur en pédiatrie

Plusieurs échelles d'évaluation sont disponibles en pédiatrie. Il convient de savoir les adapter à l'âge de l'enfant :

1. De 0 à 4 ans, nous utilisons les échelles comportementales : DAN, OPS, EDIN, DEGR, HEDEN.
2. De 4 à 6 ans, nous proposons une auto-évaluation par l'échelle verbale simple ou l'échelle des visages.
3. Après 6 ans, nous utilisons l'auto-évaluation avec :
  - (a) l'échelle visuelle analogique avec réglette verticale.
  - (b) l'échelle verbale simple.
  - (c) l'échelle numérique simple.
  - (d) l'échelle des visages.

### Échelles d'hétéro-évaluation

1. EDIN :

Visage	<p><b>0</b> Visage détendu</p> <p><b>1</b> Grimaces passagères : froncement du sourcil, lèvres pincées, plissement du menton, tremblement du menton</p> <p><b>2</b> Grimaces fréquentes</p> <p><b>3</b> Crispation permanente <b>ou</b> visage prostré, figé <b>ou</b> visage violacé</p>
Corps	<p><b>0</b> Détendu</p> <p><b>1</b> Agitation transitoire, assez souvent calme</p> <p><b>2</b> Agitation fréquente mais retour au calme possible</p> <p><b>3</b> Agitation permanente, crispation des extrémités, raideur des membres <b>ou</b> motricité très pauvres et limitée avec corps figé</p>
Sommeil	<p><b>0</b> S'endort facilement, sommeil prolongé, calme</p> <p><b>1</b> S'endort difficilement</p> <p><b>2</b> Se réveille spontanément en dehors des soins et fréquemment, sommeil agité</p> <p><b>3</b> Pas de sommeil</p>
Relation	<p><b>0</b> Sourire aux anges, sourire-réponse, attentif à l'écoute</p> <p><b>1</b> Appréhension passagère au moment du contact</p> <p><b>2</b> Contact difficile, cri à la moindre stimulation</p> <p><b>3</b> Refuse le contact, aucune relation possible, hurlement ou gémissement sans la moindre stimulation</p>
Réconfort	<p><b>0</b> N'a pas besoin de réconfort</p> <p><b>1</b> Se calme rapidement lors des caresses, au son de la voix ou à la succion</p> <p><b>2</b> Se calme difficilement</p> <p><b>3</b> Inconsolable, succion désespérée</p>

TABLE 7.1 – EDIN (Échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né)

Cette échelle est élaborée pour le nouveau-né et le prématuré et est utilisée jusqu'à l'âge de 6-9 mois. Elle est utilisée dans le cadre d'un état douloureux prolongé.

Score de 0 à 15 - seuil de traitement : 4

## CHAPITRE 7. ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR EN PÉDIATRIE

---

### 2. OPS :

Pleurs	<b>0</b> Absents <b>1</b> Présents mais enfant consolable <b>2</b> Présents mais enfant inconsolable
Mouvements	<b>0</b> Enfant éveillé et calme ou endormi <b>1</b> Agitation modérée, ne tient pas en place, change de position sans cesse <b>2</b> Agitation désordonnée et intense, risque de se faire mal
Comportement	<b>0</b> Enfant éveillé et calme ou endormi <b>1</b> Contracté, voix tremblante mais accessible aux questions et aux tentatives de réconfort <b>2</b> Non accessible aux tentatives de réconfort, yeux écarquillés, accroché aux bras de ses parents ou d'un soignant
Expression verbale et corporelle	<b>0</b> Enfant éveillé et calme ou endormi, sans position antalgique <b>1</b> Se plaint d'une douleur faible, inconfort global, ou position jambes fléchies sur le tronc, bras croisés sur le corps <b>2</b> Douleur moyenne, localisée verbalement ou désignée de la main ou position jambes fléchies sur le tronc, poings serrés et porte la main vers une zone douloureuse, ou cherche à la protéger
Variation Pression artérielle systolique par rapport à la valeur pré-opératoire	<b>0</b> Augmentation de moins de 10 % <b>1</b> augmentation de 10 à 20 % <b>2</b> Augmentation de plus de 20 %

TABLE 7.2 – Grille Objective Pain Scale (OPS)

Cette échelle est élaborée pour l'enfant de 8 mois à 13 ans et évalue la douleur post-opératoire dès la salle de surveillance post-interventionnelle.

Le cinquième item est moins pertinent après la première heure post-opératoire.

Score de 0 à 10.

Seuil de traitement : 2 si les quatre premiers items sont utilisés et 3 si les cinq le sont.

## CHAPITRE 7. ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR EN PÉDIATRIE

---

### 3. EVENDOL :

	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou présent environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi-permanent
Expression vocale ou verbale : (a) pleure (b) et /ou crie (c) et/ou gémit (d) et/ou dit qu'il a mal	0	1	2	3
Mimique : (a) a le front plissé (b) et /ou les sourcils froncés (c) et/ou la bouche crispée	0	1	2	3
Mouvements : (a) s'agite (b) et /ou se raidit (c) et/ou se crispe	0	1	2	3
Positions : (a) a une attitude inhabituelle (b) et /ou a une attitude antalgique (c) et/ou se protège (d) et/ou reste immobile	0	1	2	3
Relation avec l'environnement : (a) peut être consolé (b) et /ou s'intéresse aux jeux (c) et/ou communique avec l'entourage	Normale = 0	Diminuée = 1	Très diminuée = 2	Absente = 3

TABLE 7.3 – Échelle EVENDOL

Cette échelle est validée de la naissance à 6 ans pour mesurer la douleur de l'enfant aux urgences.

## CHAPITRE 7. ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR EN PÉDIATRIE

---

Score de 0 à 15.

Seuil de traitement : 5

Il est important de noter ce que l'on observe même si l'on pense que les symptômes ne sont pas liés à la douleur.

### 4. FLACC :

La FLACC est la *Face Legs Activity Cry Consolability*. Cette échelle est recommandée aujourd'hui au niveau international pour mesurer la douleur postopératoire et la douleur des soins.

	0	1	2
Visage	Pas d'expression particulière ou sourire	Grimace ou froncement occasionnel des sourcils, retrait, désintéressé	Froncements fréquents à permanents des sourcils, mâchoires serrées, tremblement du menton
Jambes	Position habituelle ou détendue	Gêné, agité, tendu	Coups de pieds ou jambes recroquevillées
Activité	Allongé calmement, en position habituelle, bouge facilement	Se tortille, se balance d'avant en arrière, est tendu	Arc-bouté, figé, ou sursaute
Cris	Pas de cris (éveillé ou endormi)	Gémissements ou pleurs, plainte occasionnelle	Pleurs ou cris constants, hurlements ou sanglots, plaintes fréquentes
Consolabilité	Content, détendu	Rassuré occasionnellement par le toucher, l'étreinte ou la parole. Peut être distrait	Difficile à consoler ou à reconforter

TABLE 7.4 – Échelle FLACC

Cette échelle est validée de deux mois à sept ans, mais elle peut être utilisée chez le nouveau-né et jusqu'à l'âge de dix-neuf ans pour la personne handicapée.

Score de 0 à 10.

Seuil de traitement : non décrit mais peut être estimé à 3/10.

Cette échelle n'est pas adaptée pour les enfants prostrés ou immobiles. Elle peut être plus volontiers utilisée chez les enfants porteurs d'une douleur aiguë accompagnée de pleurs et d'agitation.

### Échelles d'auto-évaluation

1. Échelle de douleur des visages :

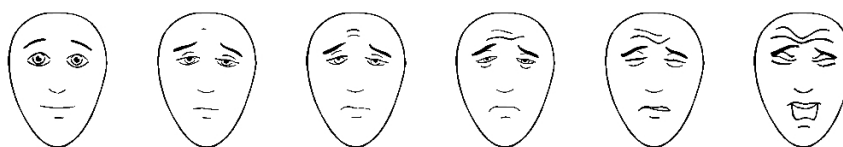


TABLE 7.5 – Échelle de douleur des visages

Les visages montrent combien on peut avoir mal. Il faut demander à l'enfant quel est celui qui n'a pas mal, celui qui a plus mal et celui qui a très très mal. On demande à l'enfant de désigner le visage qui lui correspond.

Les scores sont de 0, 2, 4, 6, 8 et 10.

2. Échelle verbale simple :

Cette échelle est utilisable à partir de 4 ans.

Chez le tout petit, il faut savoir utiliser les mots adaptés tels que «un peu, moyen, beaucoup», en joignant le geste à la parole.

Chez l'enfant d'âge scolaire, on peut utiliser les expressions : «pas de douleur, un peu, moyen, beaucoup, très fort».

Chez le grand enfant et l'adolescent, on peut élargir à : «pas de douleur, petite douleur, douleur moyenne, grosse douleur, douleur la pire».

3. Échelle numérique simple :

Elle est utilisée à partir de 8 à 10 ans.

Il faut préalablement définir :

(a) 0 = pas de douleur .

(b) 10 = c'est la douleur la plus forte possible.

## CHAPITRE 7. ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR EN PÉDIATRIE

---

Il faut ensuite demander : «Donne une note à ta douleur entre 0 et 10.»  
Cette échelle permet d'évaluer la douleur sans avoir le moindre outil et est très utile chez l'adolescent .

### 4. Échelle verbale analogique :

Elle est réalisée grâce à une réglette adaptée.

Il faut :

- (a) La présenter verticalement.
- (b) Définir les extrémités de la réglette.
- (c) S'assurer de la compréhension.
- (d) Évaluer.
- (e) Noter les résultats.
- (f) Appliquer le traitement.
- (g) Réévaluer pour vérifier l'efficacité du traitement.

Les seuils pour décider d'un traitement sont différents d'un enfant à l'autre.

D'après les résultats de l'EVA :

- (a) Entre 10 et 30 : douleur d'intensité légère.
- (b) Entre 30 et 50 : douleur d'intensité modérée.
- (c) Entre 50 et 70 : douleur intense.
- (d) supérieure à 70 : douleur très intense.

L'objectif est de ramener l'intensité de la douleur en-dessous de 30.



CHAPITRE 7. ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR EN  
PÉDIATRIE

---

# Chapitre 8

## Évaluation en très peu de mots

L'évaluation de la douleur est un élément essentiel de la prise en charge d'un enfant. Elle doit être incluse dans tout protocole de surveillance post-opératoire infirmier.

Il est important de retenir que toute douleur qui ne répond pas au traitement habituel doit faire l'objet d'un examen clinique. Il faut savoir rechercher une complication chirurgicale (syndrome de loges) ou médicale (extravasation de perfusion).

Il faut aussi savoir qu'il existe des pièges de l'évaluation de la douleur :

1. La douleur intense peut «figer» l'enfant.
2. Les enfants porteurs de douleur chronique ont des difficultés à préciser le niveau actuel (drépanocytose), ostéogénèse imparfaite... )
3. Les enfants porteurs de maladie grave (cancer... ) peuvent minorer leur douleur pour ne pas inquiéter la famille ou pour ne pas retourner à l'hôpital.
4. L'enfant peut ne pas avoir compris l'outil d'évaluation.

Il faut, en plus de l'évaluation de la douleur en elle-même, s'assurer de la bonne tolérance des médicaments. Il faut connaître les valeurs seuils de fréquence respiratoire chez un patient sous morphine (PCA ou iv continue) :

1. Âge < 6 mois : 20 cycles / minute.
2. De 6 mois à 2 ans : 16 cycles / minute.
3. De 2 à 10 ans : 14 cycles / minute.
4. Âge > 10 ans : 10 cycles / minute.

## CHAPITRE 8. ÉVALUATION EN TRÈS PEU DE MOTS

---

Notes personnelles

**Troisième partie**  
**Pharmacologie**



# Chapitre 9

## Pharmacologie générale

Les lois générales de la pharmacologie s'appliquent en pédiatrie avec toutefois quelques spécificités.

### A. L'absorption

L'absorption par voie orale dépend du pH gastrique (alcalin à la naissance et équivalent à l'adulte à 3 mois), de la motilité intestinale (diminuée chez le nourrisson mais n'affectant pas la quantité absorbée) et de la richesse de la flore microbienne. Les enzymes digestives (lipase, amylase) sont faiblement présentes en période néo-natale. L'administration sublinguale élimine le problème du premier passage hépatique.

La voie rectale est utilisée en pédiatrie bien que l'absorption soit assez aléatoire et non prévisible.

La voie intra-musculaire est peu utilisée car elle dépend de la surface de muscle en contact avec l'agent (rapport masse musculaire / masse corporelle faible) et de l'activité musculaire.

La voie cutanée doit être utilisée avec prudence car la biodisponibilité est 2,7 fois supérieure à celle de l'adulte. Elle dépend du degré d'hydratation de la surface cutanée, de la surface de contact et de l'épaisseur de la couche cornée.

La voie intra-osseuse est spécifique et doit être utilisée en cas d'urgence extrême. Elle sert à l'administration de solutés hydro-électrolytiques comme à l'administration des médicaments. La biodisponibilité est identique à la voie intra-veineuse.

La voie endo-trachéale n'est utilisable que dans le cadre de la réanimation cardio-respiratoire. Les doses administrées sont 10 fois plus importantes que les doses recommandées pour la voie intra-veineuse.

### B. La distribution

La distribution est influencée par l'âge, la liaison protéique, la solubilité dans les graisses, les compartiments hydriques, les débits sanguins régionaux et la perméabilité membranaire.

Le volume de distribution dépend de la concentration plasmatique en protéines, de la fixation tissulaire de l'agent, de son degré d'ionisation, de sa liposolubilité et de sa solubilité dans l'eau. Dans les deux premières années de la vie, la quantité d'eau totale et d'eau extra-cellulaire est plus importante que chez l'adulte. Le volume de distribution est plus donc élevé chez ces patients pour les agents hydro-solubles. Les posologies de ces médicaments sont à augmenter pour atteindre la concentration plasmatique désirée.

La liaison protéique dépend de la concentration plasmatique en protéines ligantes et de l'affinité pour l'agent concerné. Le taux de toutes les protéines ligantes (albumine,  $\alpha_1$ -glycoprotéine, globuline) est moindre chez le nouveau-né et tend à augmenter la fraction libre des médicaments.

La masse grasseuse et la masse musculaire sont moins importantes chez le nouveau-né que chez l'adulte. Les effets des médicaments à redistribution musculaire et grasseuse (barbituriques) peuvent être prolongés.

### C. Le métabolisme

Le métabolisme des agents d'anesthésie est réduit en période néo-natale.

À la naissance, les mécanismes enzymatiques hépatiques de phase 1 (oxydation, réduction, hydrolyse) sont relativement fonctionnels, tandis que les mécanismes de type 2 (glucuronoconjugaison) et celles de type 1 par les voies du cytochrome P<sub>450</sub> sont très médiocres.

Le développement de l'activité enzymatique au cours du temps est spécifique à chaque enzyme.

### D. L'excrétion

La filtration glomérulaire et la sécrétion tubulaire augmentent avec l'âge et sont matures à l'âge de douze mois. Il convient d'espacer les ré-injections de médicaments à excrétion rénale chez le nouveau-né.

### E. Et si nous ne devons retenir que deux choses :

- i. L'immaturation des fonctions enzymatiques, la réduction de la clairance, l'augmentation de la demi-vie d'élimination impliquent de diminuer les doses de la plupart des médicaments et d'espacer les injections chez le nouveau-né.

- ii. L'augmentation du volume de distribution et de la clairance impliquent d'augmenter les doses de la plupart des médicaments chez le nourrisson et chez le jeune enfant.





# Chapitre 10

## Pharmacologie appliquée aux médicaments

### 10.1 Agents halogénés

Le sévoflurane est actuellement l'agent idéal d'induction anesthésique en pédiatrie. Le desflurane est formellement contre-indiqué à l'induction car il entraîne des complications respiratoires importantes dans plus de 50% des cas.

Les effets dépresseurs hémodynamiques du sévoflurane sont nettement moindres que l'halothane. Pour le sévoflurane, le mécanisme de diminution de la pression artérielle réside surtout dans la diminution des résistances vasculaires systémiques.

Il convient de ne pas administrer le sévoflurane à très haute dose rapidement et pendant une longue période car le risque de convulsions infra-cliniques et cliniques est important.

L'entretien de l'anesthésie est réalisé avec du desflurane ou du sévoflurane.

La concentration alvéolaire minimale (CAM) des halogénés est variable en fonction de l'âge. La valeur de la CAM du sévoflurane est la plus élevée chez le nouveau-né puis diminue avec l'âge. Une induction inhalatoire requiert donc une « titration ». Pour les autres halogénés, la CAM est la plus élevée chez le nourrisson de un à six mois.

La concentration alvéolaire minimale nécessaire pour l'intubation est 60 % plus élevée que la concentration alvéolaire minimale chirurgicale. La « CAM awake » est de 0,3 CAM.

À 60 % de N<sub>2</sub>O, la concentration alvéolaire minimale du desflurane est de 7,5% avant l'âge de douze mois et de 6,4% entre un et cinq ans.

Les halogénés diminuent le volume courant, la ventilation minute et la réponse ventilatoire au CO<sub>2</sub>. Hormis le desflurane, ils sont tous broncho-dilatateurs.

Les halogénés sont contre-indiqués chez les sujets à risque d'hyperthermie ma-

ligne. Il faut aussi se méfier d'enfants porteurs de strabisme ou de ptosis congénitaux.

Âge	Halothane	Isoflurane	Desflurane	Sévoflurane
0 - 1 mois	0,87	1,60	9,16	3,3
1 - 6 mois	1,20	1,87	9,42	3,2
6 - 12 mois	0,97	1,80	9,92	2,5
3 - 5 ans	0,91	1,60	8,62	2,5
Adulte jeune	0,75	1,15	6,00	2,0

TABLE 10.1 – Concentration alvéolaire minimale des halogénés avec  $F_iO_2=1$

## 10.2 Hypnotiques intra-veineux

### 1. Thiopental

En dehors de la période néo-natale stricte où les doses de thiopental à administrer sont relativement faibles, l'augmentation du volume de distribution fait que la dose de thiopental à injecter à l'induction est inversement proportionnelle à l'âge. Les compartiments graisseux et musculaires étant faibles chez le nouveau-né, les effets cliniques de ce médicaments peuvent se prolonger dans le temps. La dépression myocardique du thiopental peut être mal tolérée chez le patient hypovolémique. La dilution du thiopental (habituelle à 25 mg/ml chez l'adulte) peut être réduite à 10 mg/ml chez les plus jeunes enfants.

### 2. Propofol

L'âge minimum autorisé par l'AMM est d'un mois pour le propofol. Les doses d'induction sont à augmenter chez le nourrisson. La douleur à l'injection représente le principal désagrément de ce médicament. Son action anti-émétisante est intéressante en pédiatrie. La présentation du propofol est une solution à 10 mg/ml. Chez les nouveaux-nés et jusqu'à l'âge d'un an, on peut diluer le propofol avec du sérum physiologique et obtenir une solution à 5 mg/ml.

### 3. Kétamine

La kétamine peut être utilisée à des fins anesthésiques et anti-hyperalgésiques. Elle peut être utilisée pour l'anesthésie du patient hypovolémique, à l'état cardio-vasculaire précaire et chez l'enfant brûlé. Le maintien de la ventilation spontanée et de la pression artérielle sont les atouts majeurs de ce médicament. L'atropine peut être associée afin de pallier à l'hypersécrétion salivaire.

Les benzodiazépines permettent de diminuer les hallucinations et l'agitation. La dose intramusculaire est de 5 à 10 mg/kg.

4. Étomidate

La demi-vie d'élimination de l'étomidate est plus courte chez l'enfant que chez l'adulte. Il peut être utilisé en injection unique pour l'anesthésie du patient hypovolémique ou en état de choc. La perfusion continue pour l'entretien de l'anesthésie n'est pas recommandée.

5. Benzodiazépines

Les benzodiazépines ne sont pas utilisées comme agent d'induction anesthésique en pédiatrie. Elles sont surtout utilisées en prémédication (midazolam 0,5 mg/kg intrarectal et 0,5 mg/kg per os) ou en sédation (0,1 mg/kg IV renouvelable) dans le cadre de la réduction d'invagination intestinale aiguë en radiologie.

6. Gamma-OH

Le gamma-OH ( $\gamma$ -OH) est un métabolite naturel du GABA. Son métabolisme est hépatique. L'élimination est réalisée par les voies urinaire et respiratoire. Il potentialise les effets inhibiteurs du GABA sur le système nerveux central. Il n'a aucun effet analgésique mais engendre un sommeil proche du sommeil physiologique. Le réveil est calme et agréable. Il entraîne une diminution modérée du débit cardiaque, une bradypnée avec augmentation de l'amplitude respiratoire et du volume courant, une diminution des sécrétions bronchiques. Il est utilisé pour l'induction d'anesthésie de longue durée, la sédation en neuroréanimation, les pansements des brûlés, l'induction des patients en hyperkaliémie (mais aussi chez l'insuffisant respiratoire, l'insuffisant hépatique, le patient en état de choc). Les contre-indications sont la bradycardie secondaire à un trouble de la conduction, l'hypokaliémie, l'épilepsie non traitée, l'éclampsie et l'éthylisme aigu.

Dose d'induction : 50 mg/kg.

Dose d'entretien par bolus : 25-40 mg/kg par bolus.

Perfusion continue : 15-30 mg/kg/h.

Délai d'action : 5-10 minutes.

Durée d'action : 90-120 minutes.

Agent	0-28 jours	1-12 mois	1-6 ans	> 6 ans
Thiopental	3-5	7-10	6-8	6-8
Propofol	3-5	4-6	3-5	3-4
Kétamine	1-2	2-3	2-3	2
Etomidate	-	0,3	0,3	0,3

TABLE 10.2 – Posologie d’induction des principaux agents IV (mg/kg).

## 10.3 Morphiniques

Les morphinomimétiques sont métabolisés par le foie et subissent des transformations de N-déméthylation, glycurono-conjugaison et sulfo-conjugaison. Les demi-vies des morphinomimétiques sont très élevées chez le nouveau-né et le prématuré du fait de l’immaturité hépatique. *A contrario*, elles sont plus courtes chez le nourrisson et le jeune enfant où la clairance est plus élevée.

Les deux complications majeures des morphinomimétiques injectés rapidement sont la rigidité thoracique et l’apnée .

### 1. Fentanyl :

Il permet de garder une bonne hémodynamique lors de l’anesthésie du nouveau-né ou du jeune enfant.

La dose est de 2 à 4  $\mu\text{g}/\text{kg}$  à l’induction. Les réinjections se font à la dose de 2  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .

### 2. Sufentanil :

Il est cinq fois plus puissant que le fentanyl. Sa courte demi-vie contextuelle permet une perfusion continue et un réveil dont le délai varie peu en fonction de la durée d’administration.

La dose d’induction est de 0,3  $\mu\text{g}/\text{kg}$  pour l’intubation. Les ré-injections sont de 0,2 à 0,3  $\mu\text{g}/\text{kg}$  et la perfusion continue de 0,5 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ .

### 3. Alfentanil :

Le volume de distribution de l’alfentanil est plus faible chez l’enfant que chez l’adulte. La durée d’action de ce médicament est donc courte. La dose d’intubation est de 10 à 20  $\mu\text{g}/\text{kg}$ . Un geste douloureux nécessite la dose de 5 à 10  $\mu\text{g}/\text{kg}$ . Néanmoins, en ventilation spontanée, la dose de 10  $\mu\text{g}/\text{kg}$  peut entraîner une apnée.

### 4. Rémifentanil :

Il est métabolisé par les estérases plasmatiques non spécifiques.

Sa durée d’action est très courte et est indépendante de l’âge et la durée d’administration. Il n’est administré qu’en perfusion continue et les bolus ne sont pas recommandés.

La posologie d’entretien va de 0,1 à 0,25  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minute}$ .

L’anticipation de l’analgésie est impérative.

La dilution est de 50  $\mu\text{g}/\text{ml}$  à partir de 10 kg et de 25  $\mu\text{g}/\text{ml}$  en dessous de 10 kg.

5. Morphine :

Elle est hydrosoluble et faiblement liée aux protéines plasmatiques. La glyconoconjugaison est une réaction mature à trois semaines de vie. La clairance de la morphine est très abaissée dans les premiers jours de vie en raison de l'immaturation hépatique. La demi-vie d'élimination est deux fois plus longue chez le nouveau-né (6-8 heures) que chez l'enfant (3,9 heures) ou l'adulte (3 heures). Le nouveau-né est plus sensible à la morphine du fait de l'immaturation de la barrière hémato-encéphalique. Pour les posologies, cf. § 19.3 (page 142).

## 10.4 Curares

Toute administration de curare nécessite un monitoring adapté.

La jonction neuro-musculaire est immature chez l'enfant de moins de six mois. Néanmoins, l'augmentation du volume de distribution fait que la dose par kg est identique au jeune enfant. Toutefois, la demi-vie d'élimination est plus longue chez le nouveau-né et le nourrisson.

les halogénés potentialisent l'action des curares.

La succinylcholine est utilisée dans le cadre de l'anesthésie de type estomac plein ou pour lever un laryngospasme. La dose est de 2 mg/kg chez le nouveau-né et le nourrisson, 1,5 mg/kg chez l'enfant de plus de 1 an et 1 mg/kg chez l'adulte. Il est souhaitable d'administrer de l'atropine avant toute utilisation de succinylcholine chez le nouveau-né et le nourrisson. Les contre-indications de la succinylcholine sont les mêmes que chez l'adulte (hyperthermie maligne, myopathie, hyperkaliémie). Les fasciculations ne surviennent que rarement avant l'âge de 4 à 6 ans.

	Dose intubation	Délai du bloc (min)	Dose intubation après 60 sec.
Atracurium	0,5	1,5	0,6
Cisatracurium	0,1	2	0,2
Vécuronium	0,1	1,3	0,4
Rocuronium	0,6	2	1,2
Mivacurium	0,2	1,5	0,3

TABLE 10.3 – Posologie des curares non dépolarisants chez l'enfant (mg/kg).

## 10.5 Anesthésiques locaux

Le système nerveux central est globalement immature à la naissance. La faible myélinisation et la perméabilité des gaines augmentent l'efficacité des anesthésiques locaux.

Le métabolisme des anesthésiques locaux de type amide est dépendant du cytochrome P<sub>450</sub> et est immature pendant les trois premières semaines de vie.

Le métabolisme des amino-esters se fait par les cholinestérases plasmatiques dont l'activité augmente tout au long de la première année de vie.

Chez les nouveaux-nés, le volume de distribution est très important, mais la concentration d' $\alpha$ 1-glycoprotéine est faible. La fraction libre est donc rapidement importante et les risques de toxicité existants. Il convient d'être très prudent avec les ré-injections.

Dès l'âge de 4 mois, la clairance hépatique et la liaison protéique tendent à rejoindre celles de l'adulte.

En pratique, chez le petit enfant, les anesthésiques locaux sont actifs mais leur durée d'action est courte.

Les adjuvants ont leur intérêt, comme en pratique adulte. Ils ont néanmoins les mêmes effets secondaires.

La tolérance hémodynamique du bloc sympathique lors des blocs centraux est bonne.

Les doses d'anesthésique local sont les suivantes :

1. Lidocaïne : dose habituelle = 5 mg/kg. Dose max = 7,5 à 10 mg/kg.
2. Bupivacaïne : dose habituelle = 2 mg/kg. Dose max = 2,5 à 3 mg/kg.
3. Ropivacaïne : dose habituelle = 2 à 3 mg/kg. Dose max = 3,5 mg/kg.
4. Levobupivacaïne : dose habituelle 2,5 mg/kg. Dose max = 3 mg/kg.

La lidocaïne est utilisée abondamment en spray pour les endoscopies ORL ou les laryngoscopies avant intubation . Les posologies de Xylocaïne® 5 % nébulisateur est de 1 pulvérisation par 10 kg de poids.

# Quatrième partie

## Matériel





# Chapitre 11

## Matériel de ventilation

### 11.1 Masques

Le masque facial doit être si possible transparent et à petit espace mort.

Il existe sept tailles de masques faciaux à usage unique (de 00 à 5).

La taille du masque est à adapter à la taille et à la forme de la face de l'enfant.

### 11.2 Filtres anti-bactériens

Il existe trois tailles de filtre anti-bactérien :

1. Petite taille : de 3 à 10 kg.
2. Taille moyenne : de 10 à 30 kg.
3. Grande taille > 30 kg.
4. La validité d'un filtre est de quatre heures car il se sature en eau au-delà.
5. Il n'existe pas de filtre anti-bactérien spécifique pour les prématurés. On peut ajouter un filtre de petite taille en amont des tuyaux de ventilation. Ces derniers seront changés après l'acte opératoire.

### 11.3 Valves de ventilation

Trois valves ventilatoires sont communément utilisées en pédiatrie :

1. La valve de David :
  - (a) Elle est idéale en néonatalogie et chez le nourrisson.
  - (b) Elle est utilisée en VS comme en ventilation assistée .
  - (c) Elle est utilisée avec un masque facial ou une sonde d'intubation .

- (d) Elle permet de réaliser une PEEP en fermant progressivement la valve.
  - (e) Elle correspond au circuit C de réinhalation de Mapleson.
2. La valve de Digby-Leigh :
- (a) Elle est utilisée chez le patient intubé.
  - (b) Elle permet une VS et une ventilation assistée .
  - (c) La cheminée doit être au zénith.
  - (d) Elle doit posséder un détrompeur afin de ne pas être montée à l'envers.
3. La valve d'Ambu® :
- (a) Elle permet une induction au masque.
  - (b) Elle permet une ventilation assistée au masque facial.
  - (c) Elle remplace la valve de Ruben désormais interdite.

## 11.4 Canules de Guédel®

Taille (n°)	000	00	0	1	2	3	4
Longueur (cm)	3,5	4,5	5,5	6,5	7,5	9	10
Couleur	transparente	bleue	noire	blanche	verte	orange	rouge
Poids (kg)	<2	2,5 à 3	3 à 10	10 à 20	20 à 30	> 30	> 50

TABLE 11.1 – Choix de la taille de la canule de Guédel® en fonction du poids.

## 11.5 Ballons

Les ballons doivent être adaptés au volume courant de l'enfant pour éviter toute hyperpression. Les tailles disponibles sont de 500, 750, 1000, et 1500 ml (la pression en ventilation contrôlée étant proportionnelle au carré du rayon du ballon).

La disponibilité de ballons auto-gonflables adaptés à l'âge est impérative.

## 11.6 Lames d'intubation

Il existe trois types de lames d'intubation :

1. Les lames droites de Miller (n° 00 et 4) : on utilise principalement en pédiatrie les n° 0, 1 de la naissance jusqu'à 3 mois. L'intubation rétro-molaire est très aisée avec cette lame.

2. Les lames courbes de MacIntosh (de 1 à 5) : elles sont utilisables aussi dès la naissance (mais moins fréquemment que la lame de Miller).
3. La lame d'Oxford : cette lame droite possède une portion concave qui empêche la fermeture active de la bouche de l'enfant.

La lame de MacIntosh nécessite de récliner la langue sur le côté gauche avant d'aborder la région épiglottique.

La lame droite de Miller, trop étroite, ne permet pas de récliner la langue : il faut l'introduire sur le milieu de la face supérieure de la langue et progresser tout droit jusqu'à l'épiglotte qu'il faut parfois (et non obligatoirement) « charger » .

### 11.7 Sondes d'intubation

Les sondes d'intubation sont à ballonnet à partir de la taille n° 3.

Les formules du choix de la taille de la sonde d'intubation sont :

1. Formule de Khine (sonde *sans* ballonnet) :  $\frac{\hat{age}}{4} + 4$  à partir de deux ans.
2. Formule de Khine (sonde *avec* ballonnet) :  $\frac{\hat{age}}{4} + 3$  à partir de deux ans.
3. En pratique, formule de Khine modifiée (sonde avec ballonnet) :  $\frac{\hat{age}}{4} + 3,5$ .
4. Autre formule : taille =  $\frac{poids(en\text{kg})}{10} + 3$ . Mais attention ! L'enfant a le larynx de son âge et non de son poids.
5. Quand on a vraiment tout oublié, en dernier recours ou dans l'urgence extrême ... comparer avec la taille de l'auriculaire de l'enfant.
6. Repère de la sonde au niveau de la narine chez le prématuré : poids (kg) + 7 (en cm).
7. Repère de la sonde au niveau de la narine chez le nouveau-né : (diamètre intérieur x 3) + 2 ou (poids en kg + 7).
8. Repère de la sonde au niveau de l'arcade dentaire chez le nouveau-né : (diamètre intérieur x 3) ou (poids en kg + 6).
9. Repère de la sonde au niveau de la narine chez l'enfant : (diamètre intérieur x 3) + 1.
10. Repère de la sonde d'intubation orale à la commissure labiale en fonction de l'âge :  $(Age/2) + 12$  cm.

## CHAPITRE 11. MATÉRIEL DE VENTILATION

Lors du choix de la sonde d'intubation, il convient de prévoir les demi-tailles supérieure et inférieure à la taille théorique.

Âge	Taille	Repère (lèvre)	Repère (nez)	Dist. glotte-carène (cm)
Prématuré	2,5 - 3.0	8		3
0 - 6 mois	3.0	9 - 10	9 - 10	4
6 - 18 mois	3.5	11 - 12	12 - 14	4,2 - 4,8
2 ans	4.0	13		5
4 ans	4.5	14 - 14,5		5,4
6 ans	5.0	15 - 16		5,7
8 ans	5.5	18 - 20		6
10 ans	6.5	20		6,6

TABLE 11.2 – Choix de la taille de la sonde à ballonnet .

*N.B. Petits rappels :*

N° sonde	Øinterne (mm)	Øexterne (mm)
2 ⊖	2	2,9
2,5 ⊖	2,5	3,6
3 ⊖	3	4,3
3,5 ⊖	3,5	4,9
4 ⊖	4	5,6

TABLE 11.3 – Diamètres interne et externe des sondes d'intubation **sans ballonnet** .

N° de sonde	Sondes normales		Sondes armées	
	Øinterne (mm)	Øexterne (mm)	Øinterne (mm)	Øexterne (mm)
3 ⊕	3	4,3	3	4,8 ⊖
3,5 ⊕	3,5	4,9	3,5	5,5 ⊖ 5,8 ⊕
4 ⊕	4	5,6	4	6,3
4,5 ⊕	4,5	6,2	4,5	6,8
5 ⊕	5	6,9	5	7,3
5,5 ⊕	5,5	7,5	5,5	7,5
6 ⊕	6	8,2	6	8
6,5 ⊕	6,5	8,7	6,5	9
7 ⊕	7	9,3	7	9,6
7,5 ⊕	7,5	10,2	7,5	10,2

TABLE 11.4 – Diamètres interne et externe des sondes d'intubation normales à ballonnet.

## 11.8 Masques laryngés

Le masque laryngé peut être utilisé à tout âge. Les indications, la mise en place, les limites d'utilisation per-opératoire, l'ablation et les contre-indications du masque laryngé sont identiques à celles de l'adulte.

Le ballonnet doit être gonflé afin d'obtenir une pression inférieure à 60 mmHg.

Poids (kg)	N° du ML	Volume de gonflage max (ml)
< 6,5	1	5
6,5 - 12	1,5	7
12 - 20	2	10
20 - 30	2,5	15
30 - 70	3	20
> 70	4	30

TABLE 11.5 – Choix de la taille du masque laryngé en fonction du poids.

Le Fastrach® n'est utilisable que chez l'enfant de plus de 30 kg.

## 11.9 Respirateurs d'anesthésie

*Le texte qui suit est extrait des « Recommandations pour les structures et le matériel de l'anesthésie pédiatrique » publiées par la SFAR (2000).*

Le respirateur d'anesthésie pédiatrique doit permettre de délivrer un volume courant adapté à l'âge et au poids de l'enfant.

Un respirateur d'anesthésie pédiatrique doit pouvoir permettre de ventiler des patients de tout poids et de tout âge et donc délivrer des volumes courants faibles (< 50 ml), assurer des fréquences élevées (80 cycles/min).

Il doit permettre le maintien d'une pression positive de fin d'expiration, posséder un réglage précis du découpage du cycle respiratoire (rapport I/E), permettre l'adaptation de différents évaporateurs tout en rendant impossible leur fonctionnement simultané.

La taille et la compliance des tuyaux du circuit doivent être adaptées à l'âge et au poids pour réduire au maximum le volume compressible (petits tuyaux pour

des poids inférieurs à 10 kg). Il est préférable d'avoir une correction automatique de la compliance afin de tenir compte du volume de compression du circuit.

*Remarque du Petit Armand : moralité, en pratique, l'utilisation de petits tuyaux de 16 mm de diamètre et de 1,6 mètres de longueur peut être tout à fait envisagée en pratique adulte. Il suffit d'augmenter la pression d'insufflation d'un à deux mmHg.*

La ventilation en circuit à bas débit de gaz frais peut être utilisée chez les enfants de plus de 5 kg, en sachant que les faibles débits de gaz frais (habituellement 1 litre /min) demandent des débitmètres de précision, que l'espace-mort augmente avec la saturation de la chaux sodée et que la capnographie perd sa fiabilité pour des fréquences élevées (supérieure à 30 c/min) sur la plupart des capnograpes.

Très exceptionnellement, en cas de conditions de ventilation difficile, un ventilateur de réanimation peut s'avérer nécessaire, notamment en présence d'une compliance thoraco-pulmonaire très basse.

### 11.10 Modes ventilatoires

Les particularités pédiatriques de la ventilation sont les suivantes :

1. La croissance et la maturation pulmonaires se poursuivent jusqu'à l'âge de deux ans. Les particularités s'estompent progressivement pour disparaître à l'âge de 8 ans.
2. La compliance thoracique est élevée.
3. Le volume courant est de 5 à 7 ml/kg.
4. L'espace mort représente un tiers du volume courant.
5. Les besoins en oxygène sont élevés et la ventilation minute est importante (150 ml/kg/min).
6. Le rapport VA / CRF est élevé et explique la rapidité de survenue de la désaturation.

Les principaux modes de fonctionnement des ventilateurs sont :

1. Les découpeurs de flux :

Ils génèrent un flux continu dans le circuit. Ils fonctionnent en pression contrôlée et en temps contrôlé. Une ventilation spontanée est possible entre deux cycles-machines.

Les paramètres réglés sont le débit continu, la pression inspiratoire, la PEEP et la fréquence (ou temps inspiratoire et expiratoire).

Ils sont surtout utilisés chez les prématurés (< 3kg) mais sont utilisables jusqu'à 20 kg.

*Les items suivants ne sont pas spécifiques à la pédiatrie :*

2. La ventilation contrôlée intermittente.
3. La ventilation assistée contrôlée intermittente.
4. La ventilation assistée contrôlée.
5. L'aide inspiratoire.
6. Les nouveaux modes de ventilation : volume garanti, ventilation minute garantie et asservissement à d'autres paramètres.

Les deux modes d'insufflation sont le volume et la pression contrôlés avec les risques connus : le barotraumatisme pour le premier et l'hypoventilation pour le second.

Une pression positive peut être instaurée (entre 5 et 20 cmH<sub>2</sub>O).

### **La ventilation non invasive :**

Elle est très utile lorsque l'on veut éviter l'intubation trachéale . Elle permet une diminution du travail des muscles respiratoires, une augmentation des échanges gazeux, une prévention du collapsus des voies aériennes supérieures et une augmentation de la CRF. Les modes ventilatoires sont surtout l'aide + PEEP (= BIPAP), La CPAP, la VAC et la PAC.

### **La ventilation haute-fréquence :**

Elle résulte d'un mouvement de va-et-vient d'un volume fixe de gaz (inférieur à celui de l'espace mort) et selon une fréquence désirée. Les risques de traumatisme sont donc très limités. Les principaux réglages sont la fréquence (15 Hz), le débit (5 à 20 l/min), la pression moyenne (10 à 14 cmH<sub>2</sub>O), le pic-à-pic (20 à 30 cmH<sub>2</sub>O), la F<sub>i</sub>O<sub>2</sub> (en fonction de la SpO<sub>2</sub>).

Les indications principales sont :

1. La maladies des membranes hyalines.
2. La hernie de coupole diaphragmatique.
3. L'inhalation méconiale.

Il faut noter que, en anesthésie, la ventilation haute-fréquence ne se fait pas par voie trans-cricoïdienne car le risque de déplacement de la sonde est très important. Elle peut se faire en revanche en sus-glottique.





# Chapitre 12

## Matériel de perfusion

### 12.1 Cathéters périphériques courts

Gauge	Couleur	Diamètre int / ext	Débit (ml/min)
26	Violet	0,550 - 0,649	13
24	Jaune	0,650 - 0,749	15 - 18
22	Bleu	0,750 - 0,949	24 - 25
20	Rose	0,950 - 1,149	50
18	Vert	1,150 - 1,349	100
16	Gris	1,550 - 1,849	175

TABLE 12.1 – Récapitulatif des différents cathéters veineux périphériques.

La Bétadine®, la chlorexidine alcoolique et l'alcool à 70 % sont contre-indiqués chez les prématurés et les nouveaux-nés.

Chez tout patient de pédiatrie, on peut utiliser de la chlorexidine faiblement alcoolisée (Biseptine®) pour la pose de cathéter veineux périphérique. Deux applications après un séchage spontané suffisent.

### 12.2 Cathéters centraux

Ils sont en polyuréthane ou en silicone, tunnélisables ou non, à manchon ou non, mono- ou multi-voies.

Les cathéters centraux non tunnélisés sont posés pour une durée très courte. En effet, un pansement cervical est mal toléré par les enfants et les infections sont fréquentes.

Les cathéters tunnélisés sont utilisés dans le cadre d'une nutrition parentérale, d'une chimiothérapie ou d'une antibiothérapie prolongée. Les cathéters centraux

de type Broviac® ont un manchon qui permet une fixation du cathéter au plan sous-cutané en une dizaine de jours. Les chambres implantables peuvent être posées chez les nourrissons.

Les sites de ponction sont les sites habituels : jugulaire interne, sous-clavier (contre-indiqué chez l'insuffisant rénal) et fémoral. L'apport de l'échographie a considérablement amélioré la pose de ces cathéters centraux.

La pose de ces cathéters centraux nécessite dans notre établissement la réalisation d'un bilan d'hémostase, d'une détermination du groupe sanguin et des RAI, d'une radiographie thoracique de face (surtout dans le cadre des lymphomes), voire d'une échographie-doppler des vaisseaux du cou dans le cadre d'une repose de cathéter central.

Le contrôle de la pose se fait par une radiographie thoracique (et d'abdomen dans le cadre d'un cathéter fémoral) de face : celle-ci doit montrer l'emplacement du cathéter à l'entrée de l'oreillette droite et, au moins au-dessus de l'espace L<sub>3</sub>-L<sub>4</sub> dans le cadre d'un cathéter fémoral.

Le cathéter veineux ombilical est très utile chez les nouveau-nés. Les cathéters font 20 ou 40 centimètres, sont de taille 3,5 Fr ou 5 Fr, mono- ou double-voies. Un cathéter veineux ombilical peut être maintenu en place 14 jours. Le risque de cavernome portal est important si le cathéter n'emprunte pas le canal d'Arantius.

Les cathéters épicutané-caves (ou « nouilles » ou « Jonathan ») sont des cathéters très fins de 24 à 27 Gauges. Leurs poses ne nécessitent pas d'anesthésie générale. L'aiguille de ponction est d'une taille de 19 Gauges. Ils sont l'apanage de la perfusion en néo-natologie, autorisent un débit maximum de 20 ml/h et ne permettent ni la transfusion ni les prélèvements sanguins. Ils sont donc utilisés généralement chez les prématurés et les nouveaux-nés de moins de trois kilogrammes.

### 12.3 Solutés injectables d'usage courant

1. Chlorure de sodium (1 g = 17 mmol Na<sup>+</sup>) :
  - (a) Concentration 5,8 % (58 mg/ml)
    - i. Ampoule de 10 ml à 1 mmol/ ml de Na<sup>+</sup>
    - ii. = 58 mg de Na<sup>+</sup> / ml
    - iii. = 1 mEq de Na<sup>+</sup> / ml
  - (b) Concentration 0,9 % (9 mg/ml)
    - i. Flacon de de 500 ml à 0,15 mmol/ ml de Na<sup>+</sup>
    - ii. = 4,4 g de Na<sup>+</sup> / 500 ml
    - iii. = 75 mEq de Na<sup>+</sup> / 500 ml

2. Chlorure de potassium ( $1 \text{ g} = 13,5 \text{ mmol K}^+$ ) :
  - (a) Ampoule 10 ml à 7,5 % (75 mg/ml)
  - (b) = 1 mmol de  $\text{K}^+$  / ml
  - (c) = 1 mEq de  $\text{K}^+$  / ml
3. Gluconate de potassium ( $1 \text{ g} = 4,25 \text{ mmol K}^+$ ) :
  - (a) Ampoule 10 ml à 29,2 % (292 mg/ml)
  - (b) = 1,25 mmol de  $\text{K}^+$  / ml
  - (c) = 1,25 mEq de  $\text{K}^+$  / ml
4. Chlorure de calcium ( $1 \text{ g} = 18 \text{ mmol Ca}^{++}$ ) :
  - (a) Ampoule 10 ml à 10 % de  $\text{Ca}^{++}$  (100 mg/ml)
  - (b) = 0,9 mmol de  $\text{Ca}^{++}$  / ml
  - (c) = 1,8 mEq de  $\text{Ca}^{++}$  / ml soit 36,3 mg / ml
5. Gluconate de calcium ( $1 \text{ g} = 4,6 \text{ mmol Ca}^{++}$ ) :
  - (a) Ampoule 10 ml à 10 % de  $\text{Ca}^{++}$  (100 mg/ml)
  - (b) = 0,23 mmol de  $\text{Ca}^{++}$  / ml
  - (c) = 0,46 mEq de  $\text{Ca}^{++}$  / ml soit 9,3 mg / ml
6. Sulfate de magnésium ( $1 \text{ g} = 8 \text{ mmol Mg}^{++}$ ) :
  - (a) Ampoule 10 ml à 15 % de  $\text{Mg}^{++}$  (150 mg/ml)
  - (b) = 1,25 mmol de  $\text{Mg}^{++}$  / ml
  - (c) = 1,25 mEq de  $\text{Mg}^{++}$  / ml
7. Bicarbonate de sodium ( $1 \text{ g} = 12 \text{ mmol Na}^+$ ) :
  - (a) Ampoule de 20 ml à 14 ‰ ou flacon 500 ml à 14 ‰
    - i. = 0,16 mmol/ml de  $\text{CO}_3\text{H}^-$  et 0,16 mmol/ml de  $\text{Na}^+$
    - ii. = 0,16 mEq/ml de  $\text{CO}_3\text{H}^-$
  - (b) Ampoule de 10 ml à 42 ‰
    - i. = 0,5 mmol/ml de  $\text{CO}_3\text{H}^-$  et 0,16 mmol/ml de  $\text{Na}^+$
    - ii. = 0,5 mEq/ml de  $\text{CO}_3\text{H}^-$
8. Mannitol :
  - (a) Flacon de 500 ml à 10 % (100 mg/ml)
  - (b) = 0,55 mOsm/ml
  - (c) = 10 mg / ml
9. Albumine à 20 % (200 mg/ml) :

- (a) = 148 à 168 mmol/l de Na<sup>+</sup>
  - (b) = 200 g de protides / l
  - (c) 1 g d'albumine attire 18 g d'eau dans le secteur vasculaire
10. Glucose à 5 % :
- (a) pH = 4,7
  - (b) = 275 mmol/l
11. Glucose à 30 % (300 mg/ml) :
- (a) Ampoule de 20 ml
  - (b) = 1650 mmol/l soit 33 mmol / ampoule

## 12.4 Solutés de remplissage

	Sérum physiologique	Ringer lactate	B <sub>66</sub>	B <sub>26</sub>	B <sub>27</sub>	Plasmion
Sodium	154	130	120	68,4	34,2	150
Potassium	0	4	4,2	26,8	20,1	5
Calcium	0	0,9	2,8	0	2,3	0
Chlore	154	109	108	95,2	54,3	100
Magnésium	0	0	0	0	0	1,5
Lactate	0	28	20,7	0	0	30
Glucose	0	0	50	277,5	278	0
Osmolarité	308	273	305	468	393	

TABLE 12.2 – Contenu ionique des différents solutés (en mmol/l).

## 12.5 Autre matériel

### 12.5.1 Métrisettes

La métrisettes est un dispositif qui permet de limiter le volume de perfusion à administrer à un nourrisson ou un nouveau-né.

Elle est remplie généralement de 50 à 100 ml. Elle permet un débit libre du liquide de perfusion. Elle ne comporte pas de robinet à trois voies.

Elle est utilisée jusqu'à 10 kg.

L'alternative à la métrisettes reste la seringue électrique.

### 12.5.2 Voie intra-osseuse

cf chapitre 16.9 page 100.

# Chapitre 13

## Matériel de surveillance péri-opératoire

### 13.1 Introduction

Le décret du 5 Décembre 1994 oblige à un minimum de monitoring indispensable :

1. Le contrôle continu du rythme cardiaque et du tracé électrocardioscopique.
2. La surveillance de la pression artérielle.
3. Le contrôle du débit d'oxygène administré et de la teneur en oxygène du mélange gazeux inhalé.
4. La saturation du sang en oxygène.
5. La concentration en gaz carbonique expiré chez les patients intubés.
6. La mesure des pressions et des débits ventilatoires.

### 13.2 Stéthoscope

Le stéthoscope n'est pas un outil à négliger. Il permet de diagnostiquer l'existence d'un souffle cardiaque, de s'assurer d'une bonne position de la sonde d'intubation, de diagnostiquer une crise d'asthme ou un oedème pulmonaire. Il ne faut pas oublier que le matériel que nous utilisons au quotidien est relativement récent, non dépourvu de failles et que la bonne méthode clinique ne coûte pas cher et peut nous prémunir de bien des problèmes. Il est donc de bon ton de se munir du sien en salle d'opération ainsi que dans les étages !

### 13.3 ECG

L'électrocardiogramme permet (c'est une évidence, mais il est bon de le rappeler) de s'assurer d'une activité cardiaque, de son caractère sinusal ou non, de déterminer la fréquence et de dépister les troubles du rythme en période opératoire. Les dérivation DII, V5, CS5 et l'analyse du segment ST sont rarement utilisés en pédiatrie.

### 13.4 Pression artérielle

La mesure de la pression artérielle peut être réalisée de manière non invasive (le plus souvent) et de manière invasive.

**1. Mesure de la pression artérielle par méthode non invasive (PNI) :**

Il faut posséder en pratique pédiatrique toutes les tailles de brassard à tension (pour les prématurés de 600 grammes à l'obèse de 150 kg). Il faut adapter le brassard à la taille du membre de l'enfant ainsi que le moniteur qui permet la mesure de cette pression artérielle. En effet, certains moniteurs ne peuvent pas mesurer les basses pressions artérielles que nous rencontrons en pratique néo-natale. Les limites de l'utilisation de la PNI sont identiques à l'adulte (hypovolémie, tamponnade, hypotension, brûlure, fistule artérioveineuse, ...).

**2. Mesure de la pression artérielle par méthodes invasive (PAI) :**

La mesure de la PAI se fait par l'introduction intra-artérielle d'un cathéter de taille adaptée. Certains praticiens utilisent encore les cathlons. Il est souhaitable d'utiliser plutôt les « Seldicath® ». Deux tailles sont disponibles en pratique courante :

- i 3F : 2 cm x 1,0 mm (de 5 à 25 kg).
- ii 4F : 4 cm x 1,3 mm (poids > 25 kg).

Les indications sont les interventions potentiellement hémorragiques, et les interventions nécessitant une hypotension contrôlée ou des prélèvements artériels réguliers.

Le test d'Allen peut être réalisé en pédiatrie. Plusieurs sites sont utilisables mais les voies radiale et fémorale restent les plus couramment utilisées. Chez les nouveau-nés ou les petits enfants, le cathétérisme artériel se fait par à l'aide d'un cathlon jaune ou par un abord chirurgical.

Le matériel de tête de pression, les câbles et la mise à zéro sont identiques à la pratique de l'adulte.

## 13.5 Saturation en oxygène ou SpO<sub>2</sub>

La mesure de la saturation en oxygène est un élément fondamental du monitoring et ancré dans notre quotidien jaçoit qu'il soit assez récent .

Il existe plusieurs types de capteurs, à usage unique ou non, sous forme de pince ou de matériel collant, pour un doigt ou un pied, l'oreille ou les ailes du nez.

Il est recommandé de changer de place le capteur au cours des interventions très longues.

Entre 90 et 100 % de saturation, la P<sub>a</sub>O<sub>2</sub> est supérieure ou égale à 60 mmHg.

Les limites de la mesure de la saturation en oxygène sont les mêmes que chez l'adulte :

1. Pas de détection si le pouls est trop faible (hypothermie, hypovolémie, hypotension artérielle).
2. Mouvements du patient.
3. Anémie.
4. Vernis à ongle.
5. Peau foncée.
6. Hyperbilirubinémie.

Au cours de la cure de canal artériel, il est souhaitable de disposer de deux capteurs, l'un en sus-ductal (au membre supérieur droit) et l'autre en sous-ductal (membres inférieurs). Au cours de la chirurgie, si un clampage aortique sous l'insertion du canal artériel survient (car les repères peuvent ne pas être nécessairement faciles), la mesure de la saturation se poursuivra en sus-ductal et sera interrompue aux membres inférieurs.

## 13.6 Capnographie et monitoring des halogénés

La mesure de la capnographie se fait, avec nos appareils par méthode aspirative. Plusieurs centaines de mesures sont réalisées par cycle respiratoire.

Le débit d'aspiration est d'environ 50 à 100 ml/minute. Il convient donc de calculer cette perte dans le débit-minute de ventilation si celui-ci est petit et si le volume aspiré n'est pas ré-administré dans le circuit. Pour exemple, un enfant de 1,5 kg aura un volume courant de 10 ml et un débit-minute de 400 ml/minute. Le capnographie aspirera donc le quart du débit-minute administré à cet enfant.

Chez l'enfant la P<sub>et</sub>CO<sub>2</sub> est en général le bon reflet de la pression partielle artérielle en CO<sub>2</sub>



La mesure de la capnographie en continu permet de réaliser des diagnostics identique à ceux de la pratique adulte en cas de modification lente ou brutale de celle-ci.

- A Une augmentation brutale de la  $P_{et}CO_2$  peut être le signe de :
  - (a) Une augmentation brutale du débit cardiaque .
  - (b) Un lâchage de garrot.
  - (c) Une embolie de  $CO_2$  à faible débit.
- B Une augmentation lente de la  $P_{et}CO_2$  peut être le signe de :
  - (a) Une hypoventilation .
  - (b) Une augmentation de la production de  $CO_2$ .
- C Une diminution brutale de la  $P_{et}CO_2$  peut être le signe de :
  - (a) Un arrêt circulatoire.
  - (b) Une diminution du débit cardiaque .
  - (c) Une embolie pulmonaire massive.
  - (d) Une embolie gazeuse.
  - (e) Un débranchement du respirateur ou une extubation accidentelle.
  - (f) Une obstruction de la sonde d'intubation .
  - (g) Une fuite dans le circuit.
  - (h) Une hyperventilation.
- D Une diminution progressive de la  $P_{et}CO_2$  peut être le signe de :
  - (a) Une intubation œsophagienne.
  - (b) Une hyperventilation modérée.
  - (c) Une diminution de la consommation d'oxygène .

Une augmentation de la  $FiCO_2$  peut être le reflet d'une chaux sodée inefficace, d'une augmentation de l'espace mort, d'un débit de gaz insuffisant ou d'une valve de ré-inhalation défectueuse.

### 13.7 Température

Comme il a déjà été mentionné dans le chapitre 5.1 page 29, toute intervention longue nécessite le monitoring de la température ainsi qu'un réchauffement actif important. Le maintien d'une normothermie permet d'éviter des complications cardio-vasculaires, hémorragiques et infectieuses. De plus, on ne peut extuber un nouveau-né dont la température corporelle est inférieure à  $36^\circ C$ .

On peut mesurer la température en intra-buccal et en intra-rectal.

## 13.8 Curamètre

Toute curarisation doit entraîner la mise en place d'un monitoring et la possibilité d'une décurarisation.

Les méthodes d'évaluation visuelles nous montrent que le rapport T4/T1 est de :

1. 0,2 quand la ventilation-minute est adéquate.
2. 0,3 au seuil de détection visuelle du train de 4 (Td4).
3. 0,4 quand le head lift test est positif.
4. 0,6 au seuil de détection du DBS.
5. 0,7 lors de la traction de la canule buccale.

Donc : « Les tests cliniques ne suffisent pas à garantir l'absence de curarisation résiduelle ; le monitoring instrumental constitue l'élément principal du suivi de la décurarisation. » (SFAR 1999)

La décurarisation se fait selon les recommandations élaborées chez l'adulte :

1. Posologies : atropine 20  $\mu\text{g}/\text{kg}$  puis néostigmine 40  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
2. Administration quand il existe deux réponses au Td4 (utilisation de curares de durée d'action courte ou intermédiaire) et quatre réponses pour l'utilisation de curares de durée d'action longue.



# Chapitre 14

## Préparation du site d'anesthésie en vue d'une chirurgie néo-natale

Cette liste est l'énumération de l'ensemble du matériel à préparer en vue d'une chirurgie chez l'enfant de moins de 5 kg.

### 1. Matériel de ventilation

a. Circuit ventilatoire neuf, petit diamètre.

#### b. Plateau d'intubation

- Lames de Miller 0 et 1
- Lames de MacIntosh 1
- Petit manche de laryngoscope
- Guédel 000 (blanche) et 00 (bleue)
- Pince de Magill
- Stéthoscope
- Seringue de 5 ml pour un éventuel gonflage du ballonnet
- Sondes d'intubation orales : 2,5 sans ballonnet, 3 et 3,5 avec ballonnet
- Sparadrap
- Stéristrips
- Gel de larmes artificielles
- Ventoline spray

#### c. Autre matériel

- Masque facial 0 et 1
- Filtre néonatal ou microvent
- Ballon à oxygène 0,8 à 1,2 litre
- Valve de David
- Valve de Digby-Leigh
- Sérum physiologique (flacon 250 ml)

## CHAPITRE 14. PRÉPARATION DU SITE D'ANESTHÉSIE EN VUE D'UNE CHIRURGIE NÉO-NATALE

---

- d. Sonde d'aspiration
    - CH 06, 08 et 10
    - CH 04 si IOT par sonde 2,5
  - e. Réglages des paramètres ventilatoires
    - Mode ventilatoire en pression contrôlée
    - Pression 16 + 4
    - FR = 30/minute
    - Rapport I/E = 1/2
    - Alarmes SpO<sub>2</sub> = 95 %
2. Surveillance hémodynamique
- a. Electrodes à cardioscope
  - b. Prévoir chariot de néonatalogie : DASH 5000 et brassards à tension adaptés
  - c. Prévoir SpO<sub>2</sub> supplémentaire par Nellcor
  - d. Si cure de canal artériel, prévoir deux saturomètres : le premier en sus-ductal au membre supérieur droit, le deuxième en sous-ductal aux membres inférieurs droit ou gauche.
3. Prévention des pertes thermiques
- a. Prévoir de réchauffer la salle d'opération
  - b. Réchauffeur à air pulsé
  - c. Couverture «Unibody »
  - d. Drap chaud
  - e. Lampe chauffante
  - f. Sonde thermique et câbles
  - g. Bonnet en Jersey
4. Matériel de perfusion
- a. Plateau de perfusion
    - Cathéters 24G et 22G
    - Obturateurs 24G et 22G
    - Deux voies veineuses périphériques
    - Fixation soigneuse Stéri-strips, Tégaderms, compresses pré-découpées, bandes auto-fixantes.
    - Seringue de 5 ml de sérum physiologique

## CHAPITRE 14. PRÉPARATION DU SITE D'ANESTHÉSIE EN VUE D'UNE CHIRURGIE NÉO-NATALE

---

- Garrot de taille adaptée
- b. Prévoir un éventuel remplissage
  - Pousse-seringues électriques
  - Seringues de 60 ml remplies de B66
  - Prolongateurs de petit calibre (1 mètre)
  - Robinets à trois voies
  - Prolongateur de petit calibre (30 cm)
- 5. Prévention du risque hémorragique
  - Tubulures à sang
  - Robinet à trois voies
  - Seringue de 20 ml Luer-lock
  - Métrisettes à sang (sans seringue) pour les 8/10 kg.
- 6. Médicaments

Il est impératif de toujours diluer les médicaments avec du sérum physiologique.

	Poids > 1 kg	Poids < 1 kg
Atropine	50 $\mu\text{g}/\text{ml}$	10 $\mu\text{g}/\text{ml}$
Adrénaline	25 $\mu\text{g}/\text{ml}$	10 $\mu\text{g}/\text{ml}$
Propofol	5 mg/ml	5 mg/ml
Sufentanil	0,5 $\mu\text{g}/\text{ml}$	0,2 $\mu\text{g}/\text{ml}$
Atracurium	1 mg/ml	0,5 mg/ml
Midazolam	0,5 mg/ml	0,1 mg/ml
Célocurine	1 mg/ml	1 mg/ml
Antibiotiques	cf protocole	
Albumine <sup>a</sup>	Concentration à 5 % - 20 ml/kg	

<sup>a</sup>. Prendre 1 ampoule d'albumine à 20 % (10 ml) + 30 ml de sérum physiologique = Albumine à 5 %)

TABLE 14.1 – Préparation des médicaments pour l'anesthésie d'un nouveau-né

- 7. Installation

Prévoir des géloses aux membres supérieurs, membres inférieurs, un rond de tête en gélose, un cale-tête et un billot en cas de thoracotomie.
- 8. Matériel divers
  - a. Hémoduc à proximité

## CHAPITRE 14. PRÉPARATION DU SITE D'ANESTHÉSIE EN VUE D'UNE CHIRURGIE NÉO-NATALE

---

- b. Ampoule d'albumine à disposition
  - c. Cathéter central (Jonathan ou Nutricath)
  - d. Echo-doppler
9. Préparation du transfert en réanimation
- a. Rebrancher la couveuse dès que l'enfant est sur la table d'opération
  - b. Lampe chauffante
  - c. Scope de transport (Dash 5000)
  - d. Bouteille d'oxygène avec tuyau de raccord
  - e. Ballon auto-remplisseur de type Ambu de taille adaptée
  - f. Ballon + Valve de Digby-Leigh ou David + masque
  - g. Menottes
  - h. Médicaments d'anesthésie et d'urgence

**Cinquième partie**  
**Situations cliniques**





# Chapitre 15

## Situations du quotidien

### 15.1 Consultation d'anesthésie en pédiatrie

#### 15.1.1 Consultation pré-anesthésique

La consultation pré-anesthésique doit se faire en présence d'au moins un des deux parents. L'information doit être clairement donnée et se doit d'être comprise. Un interprète doit être présent si les parents ne comprennent pas le français.

On recherche (à l'interrogatoire des parents et dans le carnet de santé) les antécédents personnels chirurgicaux (y compris les circoncisions rituelles), anesthésiques (examens, fibroscopie sous anesthésie générale), médicaux (hospitalisations antérieures, traitements au long cours anciens, allergie, existence d'un syndrome d'apnées du sommeil, . . .) et familiaux (hyperthermie maligne).

Le traitement en cours, le type d'alimentation doit être spécifié.

La mesure du poids, les examens cardio-vasculaire, pulmonaire, dentaire et buccal (hypertrophie amygdalienne), cutané, nutritionnel sont réalisés et notés dans le dossier. Une recherche de signes d'intubation difficile potentielle sont explicitement notés.

Les examens complémentaires sont prescrits ou notés s'ils sont déjà réalisés. On note l'existence des examens complémentaires supplémentaires demandés.

On s'enquiert de la dernière prise alimentaire dans le cadre de l'urgence ou on donne des consignes de jeûne si l'on sait que le patient bénéficie de l'hospitalisation de jour. On prescrit la prémédication d'emblée.

L'information à l'enfant et à ses parents constitue la deuxième grande (et peut-être la plus grande) partie de la consultation. Dans le cadre d'une consultation de chirurgie réglée, le livret Sparadrap® et la feuille d'informations éditée par la SFAR sont donnés. Dans le cadre de l'urgence, une information orale seule est donnée. Dans ces deux cas de figure, l'enfant est le premier interlocuteur auquel

il faut parler et ce, dès qu'il est en âge de comprendre des éléments du discours. Ce discours est bien évidemment à adapter à l'âge. L'expérience montre que les enfants sont probablement prêts à accepter plus de choses que les adultes à la seule condition qu'on leur explique le déroulement des événements, ce qu'ils auront à subir (sonde gastrique, sonde vésicale, etc ...) et qu'on ne leur mente pas. Il faut savoir énoncer brièvement la prémédication, le transfert au bloc, l'induction (masque ou piqûre), l'entretien (impossibilité de se réveiller pendant l'opération - grande angoisse des enfants), le réveil, le passage en salle de réveil, le soulagement de la douleur, la visite des parents en SSPI, le retour dans la chambre ou dans une autre unité, le début de l'autorisation aux boissons et à l'alimentation, la sortie éventuelle.

Il faut consacrer un temps pour les réponses aux questions de l'enfant et des parents bien que celles-ci soient quasi-inexistantes dans le cadre de l'urgence ou bien qu'elles nous paraissent dérisoires ou disproportionnées par rapport à l'acte opératoire (généralement : «Quand mangera-t-il?» et «Quand sortira-t-on?»)

Nous terminons par la prescription des heures de jeûne et de la prémédication.

### 15.1.2 Recherche d'une pathologie de la coagulation

- A. L'ANAES ne recommande pas de réaliser de bilan d'hémostase chez l'enfant de plus de 3 ans si l'interrogatoire est fiable et si la chirurgie n'est pas à risque hémorragique.
- B. L'interrogatoire est donc primordial :
  - 1 Rechercher les antécédents familiaux de saignements.
  - 2 Rechercher les antécédents personnels de saignements :
    - a) Hémorragie importante après une chirurgie mineure.
    - b) Saignements lors d'une circoncision, hémarthrose ( => hémophilies).
    - c) Epistaxis, ecchymoses, pétéchies, (-> maladie de Willebrand).
    - d) Saignement au cordon ombilical (-> déficit en facteur XIII).
    - e) Saignement lors de ponction veineuse ou d'extractions dentaires.
- C. Il convient de ne pas faire de bilan d'hémostase quand un enfant a déjà un bilan normal après l'âge de 6 mois, a acquis la marche et doit bénéficier d'une intervention mineure.
- D. Causes d'allongement du TCA :
  - (a) Anticoagulants circulants (antiphospholipides).
  - (b) Déficit en facteur XII.
  - (c) Maladie de von Willebrand .

- (d) Causes plus rares : Déficit congénital en facteur VIII , déficit congénital en facteur IX , déficit congénital en facteur XI, déficit en prékallikréine plasmatique et déficit en kininogène de haut poids moléculaire.

E. Causes d'allongement du Temps de Quick :

- (a) Déficit en vitamine K (fréquent).
- (b) Déficit en facteur VII.

### 15.1.3 Intubation difficile en pédiatrie

Voici quelques dogmes utiles concernant l'intubation difficile en pédiatrie :

1. L'intubation difficile non prévue est exceptionnelle en pédiatrie.
2. Un patient présentant un syndrome X et intubable à un moment de sa vie peut ne plus l'être quelques années après.
3. La présence d'un chariot d'intubation difficile est indispensable.
4. Des algorithmes doivent être présents et adaptés à la structure.
5. Les syndromes X se nomment : Goldenhar, Fancheschetti, Treacher-Collins, syndrome oto-mandibulaire, Pierre-Robin, Nager, ... auxquels nous ajoutons l'ankylose temporo-mandibulaire.

La conférence de consensus sur l'intubation difficile en pédiatrie mentionne les critères suivants :

1. La classification de Mallampati n'est pas validée en pédiatrie.
2. Les critères prédictifs d'une intubation difficile sont :
  - (a) La dysmorphie faciale.
  - (b) La distance thyro-mentonnaire :
    - i. < 15 mm (nné).
    - ii. < 25 mm (nourrisson).
    - iii. < 35 mm (chez l'enfant de moins de 10ans).
  - (c) L'ouverture de bouche inférieure à trois travers de doigts de l'enfant.
  - (d) L'existence d'un ronflement nocturne associé ou non à un syndrome d'apnées du sommeil.

*Le Petit Armand ajouterait bien volontiers à tous ces critères plus ou moins observables objectivement, l'implantation des oreilles et l'existence d'une éventuelle macroglossie.*

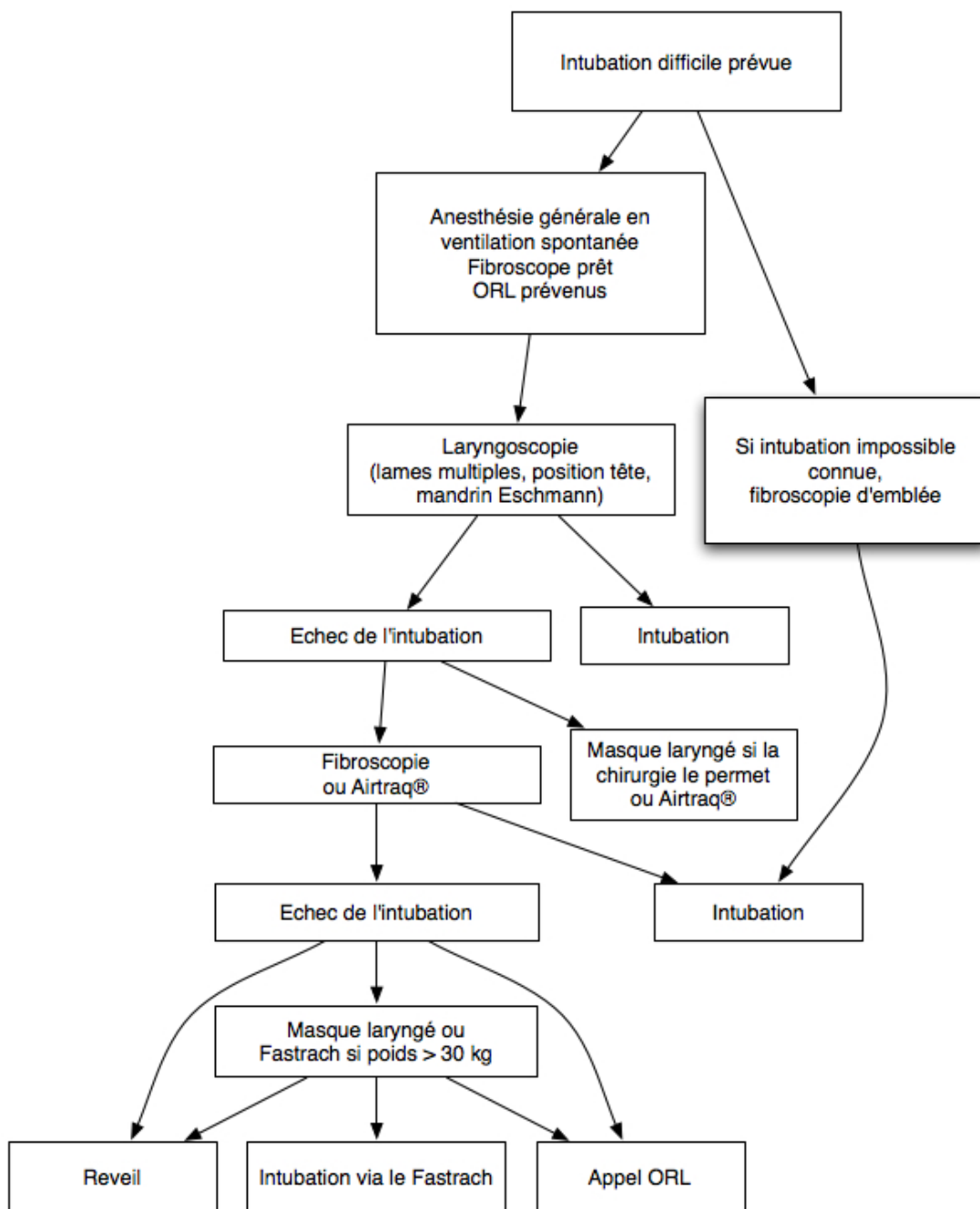


TABLE 15.1 – Algorithme de l'intubation difficile prévue en pédiatrie

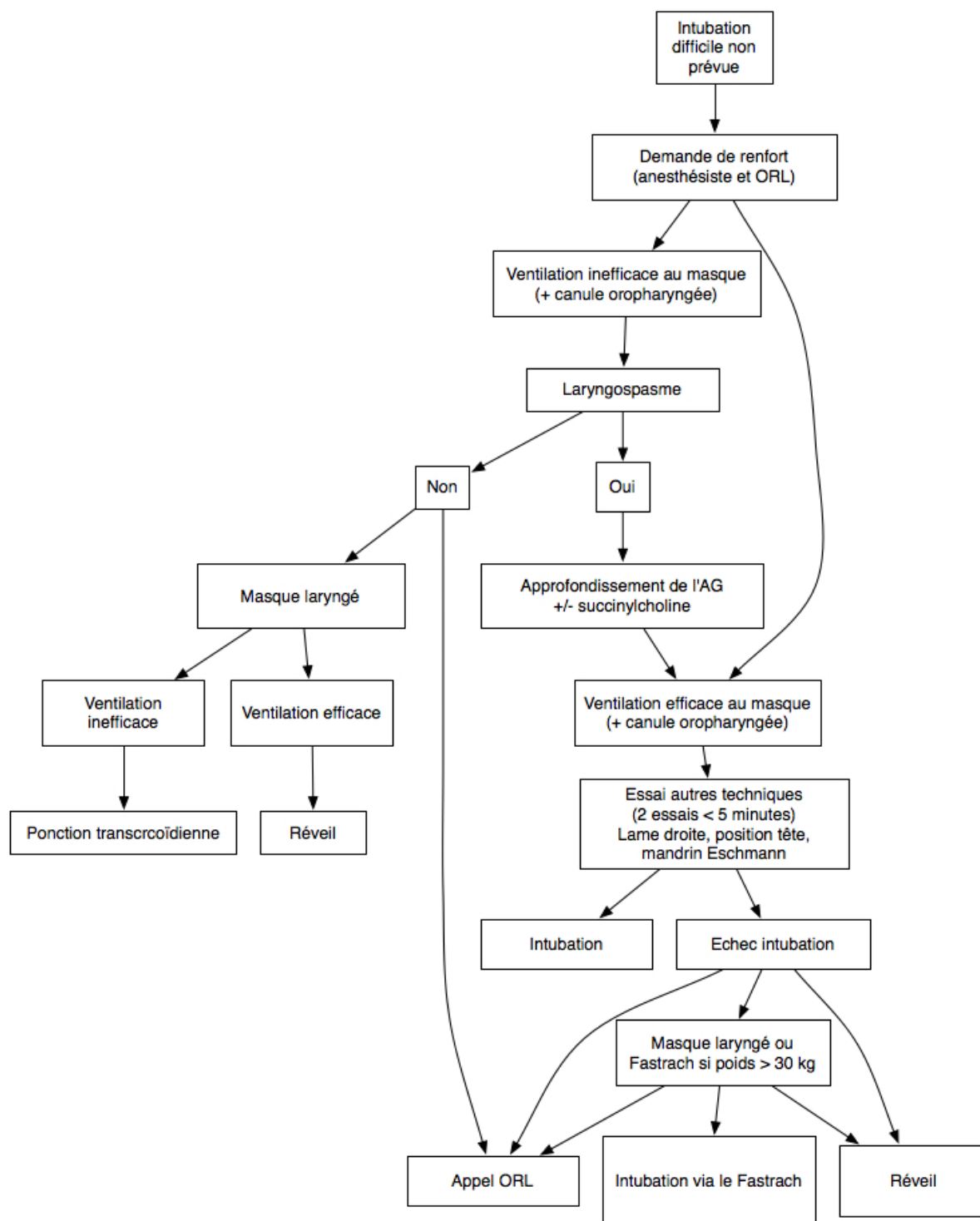


TABLE 15.2 – Algorithme de l’intubation difficile non prévue en pédiatrie

## 15.2 Visite préanesthésique en pédiatrie

La visite pré-anesthésique est un élément primordial dans la prise en charge des patients. Ce temps très court doit permettre d'apprécier la possibilité de réaliser une anesthésie chez un patient. Il n'est pas rare que l'examen clinique d'un enfant soit normal au cours de la consultation d'anesthésie et que ce même enfant revienne avec une infection ORL le jour de l'opération. Il convient donc de poser les bonnes questions : est-il malade ? Si oui, quels sont les signes ? Ces signes sont-ils identiques ou différents de ceux qu'il présente tous les jours (par exemple, une rhinite et une toux matinale sans fièvre chez un patient d'ORL qui doit bénéficier d'une adénoïdectomie) ? A-t-il fait une crise d'asthme ? Le pédiatre a-t-il parlé de « bronchiolite vraie » ? A-t-il de la fièvre ? Quels médicaments lui a-t-on donné ? A quelle heure a-t-il mangé et bu pour la dernière fois ? Les parents et l'enfant ont-ils d'ultimes questions ?

Une fois ces questions posées, il faut examiner l'enfant (en général une auscultation pulmonaire et la prise de la température corporelle) si une réponse à ces questions est à l'affirmatif.

On décide alors si l'on maintient le patient au programme opératoire. Si l'enfant est récusé, il faut expliquer les conséquences de l'anesthésie chez l'enfant malade. On peut toutefois se donner quelques heures de surveillance nocturne, quand l'enfant arrive la veille, et de ne décider que le matin de le maintenir au bloc opératoire ou de le récuser.

## 15.3 Quand récuser en anesthésie pédiatrique ?

On reporte une intervention non urgente en présence d'une fièvre supérieure à 38°, d'une atteinte des voies aériennes supérieures, de sibilants, surtout si l'enfant a moins d'un an et nécessite une intubation .

Le report d'une infection pulmonaire est de quatre à six semaines.

Le report d'un rhume et d'une rhinopharyngite est de une à deux semaines (ceci est à discuter en fonction de la chronicité de l'infection, de la saison, du geste opératoire, ...)

Il est préférable d'attendre trois semaines entre une vaccination de virus vivants atténués (rougeole, rubéole, oreillons) et une anesthésie, et une semaine avec un vaccin acellulaire ou à virus tué.

## 15.4 Règles du jeûne pré-opératoire

1. Liquides clairs : 2 heures.

2. Lait maternel : 4 heures.
3. Lait artificiel (maternisé) :
  - (a) Enfant de moins de trois mois : 4 heures.
  - (b) Enfant de plus de trois mois : 6 heures.
4. Lait de vache : 6 heures.
5. Repas léger : 6 heures.
6. Repas riche en graisse : 8 heures.

## 15.5 Règles d'administration des liquides en période per-opératoire

Il faut éviter l'hypoglycémie car elle entraîne des atteintes cérébrales chez le nouveau-né. Il faut aussi éviter l'hyperglycémie car elle entraîne des diurèses osmotiques et une aggravation des lésions médullaires et cérébrales liées à l'hypoxie ou aux différentes agressions.

Il faut utiliser les solutés isotoniques en période per-opératoire.

Lors de l'administration de liquides, il faut compter trois éléments :

1. Les apports de base.
2. Le jeûne (besoins hydriques horaires multipliés par le nombre d'heures de jeûne) :
  - (a) 50 % remplacés la première heure.
  - (b) 50 % remplacés pendant les deux heures suivantes.
3. Les pertes liées à la chirurgie (de 2ml/kg/h à 30 ml/kg/h dans le cadre de la chirurgie digestive du nouveau-né à troisième secteur massif). Celles-ci doivent être compensées avec des cristalloïdes (au mieux du *Ringer lactate* ou du sérum physiologique).

Méthode de calcul simplifié de Berry (ASA 1997) :

1. Première heure d'anesthésie :
  - (a) Moins de trois ans = 25 ml/kg.
  - (b) Plus de trois ans = 15 ml/kg.
2. Les heures suivantes quelque soit l'âge :
  - (a) Chirurgie mineure = 6 ml/kg/h.



(b) Chirurgie moyenne = 8 ml/kg/h.

(c) Chirurgie majeure = 10 ml/kg/h.

Type de solutés à utiliser en période per-opératoire :

1. Avant quatre ans : B66 (Ringer lactate + G 1%).
2. Après quatre ans : Ringer lactate.

### 15.6 Salle de surveillance post-interventionnelle

La salle de surveillance post-interventionnelle (SSPI) est un élément majeur de la sécurité anesthésique. Proche du bloc opératoire, elle doit être équipée de tout le matériel nécessaire pour surveiller correctement un enfant au cours de la période post-opératoire précoce (cardioscope, saturomètre, appareil de mesure de la pression artérielle, système de réchauffement), l'extuber ou le réanimer si besoin et assurer une ventilation artificielle. Elle peut être le lieu d'une surveillance continue au cours des premières heures (ou premiers jours) de la période post-opératoire. Elle doit être un lieu d'accueil des parents si cela est possible.

Les principales complications post-opératoires précoces sont :

1. Les complications respiratoires

Trois causes principales sont décrites : la détresse respiratoire, l'hypoxémie et la distension abdominale.

La détresse respiratoire peut être due à une obstruction des voies aériennes supérieures (par effet de l'anesthésie pure), à des sécrétions, un corps étranger ou un oedème de la luvette.

L'oedème sous-glottique est très fréquent. Il est favorisé par l'utilisation d'une grosse sonde d'intubation ou une intubation traumatique. L'utilisation d'un aérosol d'adrénaline associée à l'administration de corticoïdes par voie intraveineuse fait souvent régresser la symptomatologie.

Le bronchospasme survient chez des enfants généralement asthmatiques. Néanmoins, une allergie peut survenir tardivement. Le traitement est l'aérosol de salbutamol.

L'oedème post-obstructif survient généralement chez des enfants enrhumés ayant eu malgré tout une anesthésie générale. Il s'agit d'un oedème à pression négative créé au cours d'un effort inspiratoire sur des voies aériennes rétrécies (y compris une sonde d'intubation bouchée) ou à glotte fermée. Il est le résultat d'un transfert d'eau vers les alvéoles, d'une augmentation du

retour veineux ainsi que d'une hypoxémie responsable d'une augmentation des pressions artérielles pulmonaires. Le traitement est l'oxygénothérapie et la pression positive. Les diurétiques sont inefficaces et ne font pas partie du traitement.

L'hypoxémie peut être le résultat d'une hypoventilation, d'une atélectasie, d'une apnée ou d'un pneumothorax.

### 2. L'agitation

L'agitation est très fréquente au réveil en pédiatrie, surtout après une anesthésie inhalatoire. Il faut toujours exclure une douleur masquée. La présence des parents peut être bénéfique ou, au contraire délétère sur le comportement d'un enfant.

### 3. Les nausées et les vomissements

Ils sont rares avant deux ans. Les facteurs favorisants classiques sont à rechercher à la consultation d'anesthésie. Les facteurs de risques chirurgicaux sont connus : cure de strabisme, otoplastie, tympanoplastie, amygdalectomie. Dans le cadre de ces chirurgies, un traitement prophylactique par dexaméthasone peut être effectué. Les médicaments en vue d'un traitement curatif sont l'ondansétron et le dropéridol (surtout en SSPI).

### 4. Le retard de réveil

Il est le plus souvent dû à un surdosage en médicaments de l'anesthésie. Mais les complications fréquemment citées dans les livres bien que rares (pathologie métabolique méconnue ou pathologie cérébrale) ne sont pas à exclure.

### 5. Les problèmes de température corporelle

L'hypothermie est une complication fréquente de l'anesthésie surtout si l'on ne prend pas toutes les précautions afin d'assurer une normothermie. On ne peut extuber un nouveau-né qui a une température corporelle de moins de 36°C. L'hyperthermie est rare et doit faire évoquer une pathologie infectieuse ou une hyperthermie maligne.

### 6. Les complications hémodynamiques

Toute bradycardie doit faire évoquer une hypoxie ou une hypovolémie, surtout si l'enfant est petit. Une hypotension artérielle doit faire évoquer une hypovolémie. Devant une hypertension artérielle, on doit penser à la douleur, une hypercapnie et une rétention vésicale.

### 7. Les complications chirurgicales

Le score d'Aldrete peut être utilisé avant la sortie de la SSPI (activité, respiration, circulation, conscience, oxygénation, pansement auquel on peut ajouter l'item douleur).

On surveille de façon prolongée les prématurés ou anciens prématurés de moins de 60 semaines d'âge corrigé, les patients opérés d'une cure de fente vélo-palatine ou d'une pharyngoplastie, les patients opérés de scoliose ou d'une pathologie orthopédique lourde.

### 15.7 Anesthésie en ambulatoire

L'anesthésie ambulatoire comporte d'immenses avantages comme la demande des familles, la diminution des infections nosocomiales, etc ...

Le principe qui était de savoir quel patient pouvait bénéficier d'une anesthésie ambulatoire est renversé par le principe qui annonce que tout patient qui ne nécessite pas une surveillance rapprochée relève de l'ambulatoire.

Les limites sont liées au terrain (prématurité, antécédents de décès lié à l'anesthésie dans la famille, etc ...), à l'environnement (éloignement du domicile, conditions d'hébergement, compréhension des parents).

L'anesthésie ambulatoire requiert un site dédié, une consultation pré-anesthésique, une équipe motivée et un médecin coordonateur.

La visite pré-anesthésique est un élément important du bon déroulement de la journée.

L'anesthésie requiert des médicaments de cinétique courte. L'anesthésie loco-régionale est favorisée car elle permet une épargne morphinique. Cette dernière peut malheureusement entraîner une prolongation de la surveillance post-opératoire ou des vomissements importants.

La sortie peut se faire quand l'enfant est « apte à la rue ». Les réticences de la famille, les incidents anesthésiques, la douleur mal contrôlée, des vomissements importants, des suites chirurgicales compliquées sont des contre-indications à la sortie précoce ambulatoire des patients.

# Chapitre 16

## Situations d'urgence

### 16.1 Arrêt cardio-respiratoire

L'hypoxie est la principale cause d'arrêt cardiaque en pédiatrie (80 % des cas). Elle est retrouvée en cas de mort subite du nourrisson, lors d'apnées centrales, d'hypoventilation, d'obstruction des voies aériennes (inhalation de corps étranger, épiglottite, bronchiolite, laryngospasme, asthme aigu grave, ...) ou de difficultés d'abord des voies aériennes.

On retrouve aussi des causes cardiaques (myocardites, cardiomyopathies, décompensation des cardiopathies congénitales, tamponnade, troubles du rythme, embolie pulmonaire).

Des causes métaboliques (hypo-hyperkaliémie, hypoglycémie, hypothermie, acidose métabolique, intoxications, ...) ainsi que neurologiques (hypertension intracrânienne, hématome sous-dural, extra-dural, ...) doivent être évoquées.

Diagnostic clinique : l'association «apnées + cyanose» suffit.

La recherche du pouls se fait en huméral et en fémoral chez le nouveau-né et le nourrisson.

Conduite à tenir immédiate :

1. 5 insufflations manuelles au masque en O<sub>2</sub> pur.
2. Si apnée persistante, débiter le massage cardiaque et intuber l'enfant.
3. Réanimation cardio-respiratoire : 15 compressions pour 1 insufflation (30/2 si sauveteur seul).
4. Médicaments à utiliser dans l'ACR :
  - (a) adrénaline :
    - i. Indications : asystolie, dissociation.

- ii. Posologie : 10  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en IV et 100  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en intra-trachéal.
  - (b) Bicarbonate 42 ‰ :
    - i. Indications : acidose métabolique, hyperkaliémie.
    - ii. Posologie : 1mmol/kg = 2 ml/kg.
  - (c) Gluconate de calcium :
    - i. Indications : hyperkaliémie, hypocalcémie.
    - ii. Posologie : 0,6 ml/kg.
  - (d) Atropine :
    - i. Indications : bradycardie , BAV.
    - ii. Posologie : 20  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - (e) Amiodarone :
    - i. TV ou FV après échec CEE.
    - ii. Posologie : 5 mg/kg.
5. Choc électrique externe 4 J/kg

## 16.2 Choc anaphylactique

### Signes cliniques :

- Grade 1 : érythème ou urticaire généralisé, oedème face ou muqueuse.
- Grade 2 : Grade 1 + nausées, toux, dyspnée, tachycardie , hypotension ( $\downarrow$  PAS  $>30$  %).
- Grade 3 : grade 1 + bronchospasme, cyanose, tachycardie , bradycardie , troubles du rythme, hypotension ( $\downarrow$  PAS  $>50$  %).
- Grade 4 : arrêt respiratoire et arrêt circulatoire.

### Traitement :

- APPEL à L'AIDE.
- Arrêt de l'administration du produit suspecté.
- O<sub>2</sub> pur et contrôle des VAS.
- VVP et préparation seringue adrénaline.

### ADRENALINE : en titration toutes les minutes

- Grade 1 et 2 : pas d'adrénaline.
- Grade 3 : bolus adrénaline 0,5 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}$  jusqu'à restauration PAS normale.
- Grade 4 : ttt ACR (10  $\mu\text{g}/\text{kg}$  puis relai IVSE 0,05 à 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$ ).

**Remplissage vasculaire** : 10 à 30 ml/kg de cristalloïdes ou 10 ml/kg de colloïdes (pas de gélatines).

Si **bronchospasme** associé : Salbutamol : 0,5 à 5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ .

Prélever le bilan sanguin histamine + tryptase (tubes et fiches récapitulatives dans le kit anaphylaxie en SSPI).

### 16.3 Laryngospasme

Le laryngospasme est la contraction réflexe des muscles intrinsèques du larynx entraînant la fermeture des cordes vocales et des structures sus-glottiques.

Il peut survenir à tout moment de l'anesthésie.

Les conséquences peuvent être dramatiques.

Les causes les plus fréquentes sont les suivantes :

1. Manœuvres intra-buccales au cours d'une anesthésie trop légère.  
*Note du Petit Armand : devant une obstruction mécanique majeure au cours d'une induction inhalatoire (due aux volumineuses amygdales de l'enfant par exemple), la pose d'une canule oro-pharyngée (de taille adéquate pour franchir l'obstacle amygdalien, c'est-à-dire une canule souvent bien plus longue que celle que l'on utiliserait pour juste détacher la langue du palais) est une prise de risque (car elle peut entraîner un laryngospasme); mais elle peut toutefois s'avérer salvatrice. Comme quoi, le rapport bénéfice/risque est partout, y compris dans nos petits gestes quotidiens bien banals).*
2. Infections des voies aériennes supérieures (induction et réveil).
3. Sécrétions abondantes (induction et réveil).
4. Induction malencontreuse avec un halogéné (celui de la cuve de gauche, comme à chaque fois) qui est en fait ce jour-là du desflurane (Ah! *L'effet anesthésiant de l'habitude* cher à Marcel Proust dans *Du côté de chez Swann*).
5. Intubation ou pose d'un masque laryngé au cours d'une anesthésie insuffisamment profonde.
6. Stimulation d'une zone réflexogène lors d'une anesthésie trop légère (dilatation anale).
7. Régurgitation du contenu gastrique et œsophagien (induction et réveil).

Le traitement dépend du caractère complet ou non du laryngospasme :

1. Laryngospasme incomplet :
  - (a) Interrompre la stimulation (*Note du Petit Armand : ou aspirer une bonne fois pour toutes les sécrétions*).
  - (b) Administrer de l'oxygène au masque facial en associant à une pression positive pour diminuer le collapsus dynamique des structures sus-glottiques.
  - (c) Approfondir l'anesthésie (si le laryngospasme survient au cours de l'induction).
2. Laryngospasme complet :
  - (a) Silence auscultatoire.
  - (b) Interrompre la stimulation.
  - (c) Administrer de l'oxygène au masque facial en luxant au maximum la mâchoire afin de dégager les structures sus-glottiques tout en évitant la pression positive importante qui aurait comme effet pervers d'aggraver l'obstruction.
  - (d) Si la voie veineuse est en place :
    - i. Approfondir l'anesthésie par voie IV (propofol 2 mg/kg).
    - ii. Et/ou administration d'atropine et de succinylcholine (1,5 mg/kg).
    - iii. Et/ou intubation.
  - (e) Si la voie veineuse n'est pas en place :
    - i. Succinylcholine 4 mg/kg en intramusculaire (*Note du Petit Armand : attention à l'hématome en cas d'administration intraliguéale*).
    - ii. Intubation (difficile si glotte fermée).
    - iii. Trachéotomie en dernier recours.

### 16.4 Hyperthermie maligne

L'hyperthermie maligne (HTM) résulte d'un hypercatabolisme paroxystique des muscles striés par libération explosive du  $\text{Ca}^{++}$ . Elle est déclenchée par les halogénés et la succinylcholine. Les patients présentant une HTM sont porteurs d'une myopathie infra-clinique.

Diagnostic :

1. Hypercapnie.

2. Rigidité musculaire, spasme massétérin.
3. Hyperthermie.
4. Rhabdomyolyse (myoglobulinémie, myoglobulinurie, hyperkaliémie).
5. Tachycardie .

Traitement :

1. Demander de l'aide (5 personnes), monitorer la température et arrêter la chirurgie.
2. Arrêter l'administration des halogénés ou de la succinylcholine.
3. Mettre en O<sub>2</sub> pur et hyperventiler.
4. Changer tout le circuit ou, sinon, déposer les évaporateurs et purger le circuit.
5. Injecter le dantrolène (Dantrium®) 2,5 à 3 mg/kg et augmenter par 1 mg/kg (max 10 mg/kg) jusqu'à la régression des signes cliniques (1 flacon = 20 mg de dantrolène (Dantrium®) + 3 g de Mannitol® , à diluer dans 60 ml d'eau pour préparation injectable ou EPPI).
6. Bicarbonate 14 ‰ : 5 à 10 ml/kg.
7. Refroidir le patient, irriguer l'estomac, la vessie avec du sérum froid.
8. Administrer du sérum physiologique glacé IV 15 ml/kg X 3.
9. Les arythmies répondent le plus souvent au traitement de l'acidose et de l'hyperkaliémie. Sinon, à choisir dans les anti-arythmiques, il vaut mieux éviter les inhibiteurs calciques.
10. Bilans : gazométrie, kaliémie, myoglobulinurie, puis enzymes musculaires (CK, Aldolase, LDH, Transaminases), myoglobulinémie, myoglobulinurie, hémostase .
11. Si hyperkaliémie majeure : gluconate de calcium 0,6 ml/kg.

### 16.5 Hyperkaliémie

Diagnostic ECG :

1. Ondes T amples, positives, symétriques et pointues, à base étroite.
2. Elargissement des QRS > 0,12 sec (conduction intraventriculaire).
3. Déviation axiale gauche fréquente.
4. Elargissement et diminution de l'amplitude puis disparition de l'onde P.
5. pseudo ST+.
6. Arythmies (TV, FV).



7. BAV.
8. Asystolie.

Circonstances déclenchantes :

1. Insuffisance rénale aiguë et insuffisance surrénalienne aiguë.
2. Eliminer une fausse hyperkaliémie (hémolyse).

Traitement :

1. Devant un trouble du rythme : Gluconate de calcium (100 mg/ml) = 0,5 ml/kg.
2. Devant un arrêt cardiaque : massage cardiaque et gluconate de calcium 0,6 mg/kg IV avant épuration extra-rénale.
3. Bicarbonate 1 mEq/kg soit 2 ml/kg de bicarbonate à 42 ‰.
4. Kayexalate® IR ou PO : 1 g/kg.

## 16.6 Hypokaliémie

Diagnostic ECG :

1. Trouble de la repolarisation ventriculaire diffuse (aplatissement onde T, apparition onde U, sous décalage du segment ST, ST allongé si hypomagnésémie associée).
2. Troubles du rythme supraventriculaire (ESV, tachysystolie auriculaire, AC/FA).
3. Trouble du rythme ventriculaires (Extrasystoles ventriculaires, tachycardie ventriculaire , fibrillation ventriculaire ).

Circonstances déclenchantes :

1. Pertes digestives : vomissements, diarrhées.
2. Pertes rénales : diabète acidocétosique, diurétiques, syndrome de Bartter.

Traitement :

1. Compensation progressive par voie digestive ou intra-veineuse.
2. Quantité de potassium à apporter (en mEq) =  
(kaliémie désirée - kaliémie observée) x 0,3 x poids corporel (en kg)
3. Le rythme de perfusion ne doit pas dépasser 1 mEq/kg pour 3 heures.

## 16.7 Déshydratation

Les enfants sont d'autant plus sensibles à la déshydratation qu'ils sont petits. Il faut connaître les signes cliniques de la déshydratation, estimer le pourcentage de pertes et savoir instaurer rapidement un traitement efficace.

### 1. Signes cliniques d'une déshydratation

Signes cliniques d'une déshydratation légère :

- (a) Perte de poids  $< 5 \%$ .
- (b) Activité normale.
- (c) Pouls, respiration, fontanelle, pression artérielle, pli cutané normaux.
- (d) Temps de recoloration cutané normal.
- (e) Diurèse normale.
- (f) Déficit estimé : 30 - 50 ml/kg.

Signes cliniques d'une déshydratation modérée :

- (a) Perte de poids 5 - 10 %.
- (b) Enfant assoiffé et léthargique.
- (c) Pouls rapide, respiration rapide, fontanelle déprimée, pression artérielle normale. ou basse, pli cutané persistant, orbites creuses, muqueuses sèches.
- (d) Temps de recoloration cutané  $< 2$  secondes.
- (e) Diurèse diminuée.
- (f) Déficit estimé : 60 - 90 ml/kg.

Signes cliniques d'une déshydratation sévère :

- (a) Perte de poids  $> 10 \%$ .
- (b) Enfant froid ou moite, peu réactif.
- (c) Pouls rapide et très faible, respiration rapide, fontanelle très déprimée, pression artérielle basse ou imprenable. ou basse, pli cutané très marqué, orbites profondément creusées, muqueuses très sèches.
- (d) Temps de recoloration cutané  $> 3$  secondes.
- (e) Oligo-anurie.
- (f) Déficit estimé : 100 ml/kg.

2. Le traitement d'une déshydratation peut se faire en trois phases :
  - (a) En urgence : remplissage vasculaire 20 ml/kg de cristalloïdes isotoniques sur 10 -20 minutes afin de restaurer une perfusion rénale.
  - (b) Remplissage de 25 à 50 ml/kg ou la moitié du déficit sur 6 à 8 heures.
  - (c) Le reste du déficit sur les 24 heures restantes.
  - (d) Un déficit modéré peut être remplacé par voie orale.

### 16.8 Règles de remplissage

1. Le volume à administrer au cours d'un remplissage est de 20 ml/kg.
2. Le premier remplissage doit se faire avec un soluté cristalloïde (Ringer Lacate à préférer au sérum physiologique afin d'éviter l'acidose hyperchlorémique).
3. Le deuxième remplissage peut être réalisé aux solutés cristalloïdes ou au solutés colloïdes.
4. Le troisième remplissage se fait avec un colloïde.
5. Le rendement des cristalloïdes est de 30 % car ils diffusent dans le secteur extra-cellulaire.
6. L'albumine humaine est utilisable en chirurgie néo-natale. Elle se présente sous la forme de flacons de 20 %. Elle doit être diluée pour dans trois volumes de sérum physiologique afin d'être à 5 % (soit une ampoule + 30 ml de sérum physiologique). Le volume administré est de 20 ml/kg.
7. Les gélatines et les hydroxy-éthyl-amidons (HEA) sont utilisables en pédiatrie. Néanmoins les HEA ne sont pas conseillés en période néo-natale. La posologie des HEA est limitée à 33 ml/kg/j.

### 16.9 Voies d'abord d'urgence

Les voies d'abord d'urgence sont à connaître impérativement en pédiatrie. Elles nécessitent malgré tout de l'entraînement, de l'audace, voire un certain courage. Elles peuvent sauver un enfant d'une situation vitale, mais elles doivent rapidement être remplacées par des voies d'abord plus conventionnelles. Elles sont au nombre de deux : la voie intra-osseuse et l'abord du sinus longitudinal.

1. La voie intra-osseuse :

Elle est réalisable à tout âge, mais surtout chez l'enfant de moins de 5 ans. La ponction se fait un centimètre sous l'épine tibiale antérieure ou deux centimètres au-dessus du condyle externe fémoral. Il existe du matériel adapté

mais onéreux. Néanmoins, une aiguille à biopsie ostéo-médullaire peut faire l'affaire. La fixation soigneuse est indispensable car le déplacement de l'aiguille est très fréquent. La perfusion dans ce dispositif est de type « débit-libre ». On peut aussi réaliser des transfusions par la voie intra-osseuse.

### 2. L'abord du sinus longitudinal :

Il se fait chez le nourrisson dont la fontanelle est perméable. Il faut piquer, avec une épicrotine purgée au sérum physiologique, à l'angle postérieur de la fontanelle.

## 16.10 Transfusion en pédiatrie

### 1. Le choc hémorragique :

La chute de la pression artérielle est un signe tardif d'hypovolémie chez l'enfant éveillé.

Le traitement reste en première intention un traitement conventionnel : restaurer la volémie ainsi que les capacités de transport de l'oxygène .

Sous anesthésie, les mécanismes de régulation de la pression artérielle sont inhibés de façon dose dépendante.

En cas d'hémorragie aiguë, la réponse en fréquence cardiaque est retardée.

La pression artérielle est un paramètre essentiel de surveillance indirecte de la volémie efficace.

En cas d'hémorragie aiguë, la mise en place d'un monitoring continu de la pression artérielle est conseillée.

Les variations respiratoires de PAS, sont un indice intéressant permettant d'évaluer le volume intravasculaire, et donc de suivre l'efficacité du remplissage.

### 2. La transfusion érythrocytaire :

La  $P_{50}$  est de 19 mmHg chez le nouveau-né, 30 chez le nourrisson et 27 chez l'adulte.

Un taux d'hémoglobine à 7 g/dl chez l'adulte permet de transporter la même quantité d'oxygène que 10,3 g/dl chez le nouveau-né et 5,7 g/dl chez le nourrisson.

La limite inférieure du taux d'hémoglobine chez l'enfant n'est pas validée. Chez le nourrisson, en l'absence de pathologie cardio-pulmonaire sévère, les taux de 10 g/dl (dans le cadre d'une chirurgie majeure) et de 8 g/dl (dans

le cadre d'une anémie symptomatique) sont acceptés. Chez les enfants et les adolescents, la transfusion peut être effectuée en cas d'hémorragie (25 % du volume sanguin total), en cas d'Hb < 8 g/dl en période péri-opératoire ou en cas d'anémie symptomatique.

Classification des symptômes en fonction de l'importance des pertes sanguines chez l'enfant non anesthésié :

- (a) Perte sanguine inférieure à 15 % de la masse sanguine totale :
  - i. Pression artérielle normale.
  - ii. Fréquence cardiaque augmentée de 10 à 20 %.
  - iii. Pas de modification du temps de recoloration cutanée.
- (b) Perte sanguine comprise entre 20 et 25 % de la masse sanguine totale :
  - i. FC > 150 bpm.
  - ii. Diminution de l'amplitude du pouls.
  - iii. Tachypnée > 35 - 40 / min.
  - iv. Allongement du temps de recoloration cutanée.
  - v. Hypotension orthostatique > 0 - 15 mmHg.
  - vi. Diminution de la pression artérielle.
  - vii. Débit urinaire > 1 ml/kg/h.
- (c) Perte sanguine comprise entre 30 et 35 % de la masse sanguine totale :
  - i. Tous les signes précédents présents.
  - ii. Somnolence, vomissements, sueurs, agitation.
  - iii. Débit urinaire < 1 ml/kg/h.
- (d) Perte sanguine supérieure à 50 % de la masse sanguine totale :
  - i. Pouls non palpable.
  - ii. Obnubilation.

Détermination du volume à transfuser (en ml de concentrés érythrocytaires) :

$$V \text{ (ml)} = \text{Poids (kg)} \times \Delta\text{Hb} \times (3 \text{ à } 4)$$

où  $\Delta\text{Hb}$  est l'élévation souhaitée de l'Hb en g/dl.

Quantité à transfuser : 4 ml/kg de culot globulaire font augmenter le taux d'hémoglobine de 1 g/dl.

Dans le cadre de la pédiatrie, les produits sanguins doivent être au moins déleucocytés et phénotypés. L'irradiation est recommandée chez tous les patients d'hémato-oncologie pédiatrique, chez les fœtus (transfusion in-utero),

chez le prématuré ou le nouveau-né (exsanguino-transfusion ou transfusion massive), dans le cadre d'un déficit immunitaire ou chez les patients devant bénéficier d'un prélèvement de cellules souches. Les produits CMV-négatifs sont réservés, entre autres, aux prématurés dont la mère est séro-négative pour le CMV.

Chez le drépanocytaire, le taux d'hémoglobine varie entre 6 et 8 g/dl. Sans symptomatologie, il n'y a pas lieu de transfuser un patient drépanocytaire porteur d'une Hb supérieure à 6 g/dl. Dans le cadre d'une chirurgie réglée majeure, une exsanguino-transfusion est proposée. Dans le cadre de l'urgence, une transfusion simple peut être réalisée. Néanmoins, il ne faut pas que le taux d'hémoglobine soit trop élevé.

L'exsanguino-transfusion chez le nouveau-né est réalisée dans le cadre de maladie hémolytique, dans le but de soustraire des anticorps immuns dirigés contre les globules rouges du nouveau-né, d'épurer la bilirubine libre et de corriger l'anémie. Son objectif est d'éviter l'ictère nucléaire et les autres formes de neurotoxicité de la bilirubine.

Différents seuils sont proposés :

- (a) De 340 à 430  $\mu\text{mol/l}$  de bilirubine totale chez le nouveau-né à terme ayant une immunisation rhésus à partir du 3<sup>e</sup> jour.
- (b) Jusqu'à 540  $\mu\text{mol/l}$  dans les ictères observés chez le nouveau-né à terme sain, en l'absence d'immunisation rhésus.

La photothérapie est une alternative à l'exsanguino-transfusion.

### 3. La transfusion plaquettaire.

Le taux de plaquettes nécessitant une transfusion de concentrés plaquettaires varie entre 20 000/mm<sup>3</sup> (situation stable), 50 000/mm<sup>3</sup> (si une procédure invasive est nécessaire) ou 100 000/mm<sup>3</sup> (si saignements chez le nouveau-né et le nourrisson).

La dose à administrer est en théorie de 0,5 à 0,7.10<sup>11</sup> plaquettes pour 7 kg de poids (et en pratique de 0,1 à 0,3 unités plaquettaires/kg de poids).



# Chapitre 17

## Situations cliniques particulières

### 17.1 Enfant brûlé

Devant toute brûlure il convient de réaliser la démarche suivante pour en évaluer la potentielle gravité :

1. L'étendue.

L'extrémité céphalique représente une surface plus importante chez l'enfant que chez l'adulte. La règle de calcul des 9 ne peut pas s'appliquer.

Le calcul peut être fait selon le tableau suivant :

Situation \ Age (années)	0-1	1-4	5-9	10 - 15	Adulte	Superficie	Profondeur
Tête	19	17	13	10	7		
Cou	2	2	2	2	2		
Tronc postérieur	13	13	13	13	13		
Tronc antérieur	13	13	13	13	13		
Fesse droite	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Fesse gauche	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Périnée	1	1	1	1	1		
Avant-bras droit	4	4	4	4	4		
Avant-bras gauche	4	4	4	4	4		
Bras droit	3	3	3	3	3		
Bras gauche	3	3	3	3	3		
Main droite	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Main gauche	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Cuisse droite	5,5	6,5	8,5	8,5	9,5		
Cuisse gauche	5,5	6,5	8,5	8,5	9,5		
Jambe droite	5	6	5,5	6	7		
Jambe gauche	5	6	5,5	6	7		
Pied droit	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5		
Pied gauche	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5		
					<b>Total</b>		



TABLE 17.1 – Table de Lund et Browder. Calcul de la surface brûlée en fonction de l'âge.

### 2. La profondeur.

Il existe plusieurs degrés de brûlures :

- (a) Le premier degré : il concerne les couches superficielles de l'épiderme sans lésion de la basale. Il se présente comme un érythème douloureux.
- (b) Le deuxième degré superficiel correspond à une lésion de la quasi totalité de l'épiderme y compris une partie de la basale et des cellules de Malpighi. Il se présente sous forme de phlyctènes dont le plancher est vascularisé à l'excision.
- (c) Le deuxième degré profond est une destruction complète de l'épiderme et du derme superficiel. Il apparaît comme le deuxième degré superficiel, mais le plancher est blanc-rosé, mal vascularisé.
- (d) Le troisième degré correspond à une destruction totale de la peau incluant, au minimum, la totalité de l'épiderme et du derme. Il est caractérisé par une nécrose cutanée adhérente, sans phlyctène, de couleur plus ou moins foncée (allant du blanc au noir en passant par le marron), avec perte totale de la sensibilité.

### 3. La localisation.

Les brûlures du visage (faisant évoquer une possible inhalation de fumées ou des lésions directes des voies aériennes) sont particulièrement défavorables surtout pour le préjudice esthétique et les conséquences psycho-sociales qu'elles entraînent.

Les brûlures des mains entraînent des séquelles fonctionnelles majeures.

Les brûlures des jambes ont pour conséquence un alitement et des complications thrombo-emboliques.

Les brûlures du siège augmentent le risque infectieux.

### 4. Les lésions associées.

Il s'agit de cas de défenestrations ou d'explosion.

### 5. L'âge et les co-morbidités.

Un enfant doit être hospitalisé :

- 1. En cas de brûlure du deuxième degré de plus de 10 %.

2. En cas de brûlure du troisième degré de plus de 5 %.
3. En cas de brûlures cervico-faciales.
4. En cas d'inhalation de fumée.
5. En cas de traumatismes associés.
6. Chez l'enfant de moins de un an.
7. En cas de brûlures profondes et circulaires des membres, de brûlures des mains, des pieds et du périnée.
8. En cas de suspicion de maltraitance.

À son arrivée, il faut réaliser le bilan et l'examen complet de l'enfant. Il faut rechercher des lésions associées (orthopédiques, ophtalmologiques, bronchiques, myocardiques en cas de brûlure électrique). Il faut réaliser un schéma des lésions et faire si besoin des photographies.

Rapidement, les fonctions vitales seront stabilisées et une sédation et une analgésie appropriées seront instaurées.

En cas d'intoxication au monoxyde de carbone ou à l'acide cyanhydrique, il faut administrer de l'oxygène et l'antidote (hydroxycobalamine à la dose de 70 mg/kg).

Une endoscopie ORL sous anesthésie générale est indiquée devant toute inhalation de fumée pour bilan lésionnel et lavage trachéo-bronchique précoce.

La prise en charge médicale doit tenir compte de quatre complications : l'ex-travasation plasmatique, l'hypothermie, l'infection et la douleur.

Tout enfant brûlé à plus de 10 % doit être perfusé. La fuite plasmatique est déterminée par la surface brûlée : 2 ml/kg/% au cours des huit premières heures.

Les apports peuvent être calculés comme ceci :

2000 ml/m<sup>2</sup> de surface corporelle + 5000 ml/m<sup>2</sup> de surface brûlée.

La moitié de ces apports sont à administrer pendant les huit premières heures et l'autre moitié entre la neuvième et la vingt-quatrième heure.

Il convient d'administrer des cristalloïdes pendant les huit premières heures ; des cristalloïdes et/ou des colloïdes après.

L'objectif est une diurèse équivalente à 1 ml/kg/h et une densité urinaire à 1010 - 1020.

La prise en charge de la douleur est primordiale car elle est maximale, comporte une part d'hyperalgésie et tend rapidement vers la douleur chronique.

La douleur est aussi provoquée par les soins locaux, les mobilisations et la rééducation.

La morphine intra-veineuse doit être titrée en permanence et une administration en continu à la dose de 20 à 40  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$  est instituée. Les bolus infirmiers sont conseillés. Des médicaments associés (paracétamol  $\pm$  AINS) sont prescrits ainsi que la kétamine à visée anti-hyperalgésique, des benzodiazépines et des médicaments à visée sédatrice si une ventilation doit être assurée.

Pour gérer la douleur provoquée, des moyens pharmacologiques (morphiniques, MEOPA, benzodiazépines, halogénés, propofol) mais aussi non pharmacologiques (distraction, relaxation, hypnose) sont proposés. Il faut savoir aller de la sédation modérée à l'anesthésie générale profonde. Des soins lors d'une brûlure grave avant excision complète peuvent nécessiter du sufentanil (0,1  $\mu\text{g}/\text{kg}$ ), du midazolam (0,1 mg/kg), de la kétamine (1 mg/kg) et/ou du sévoflurane. Pour une brûlure modérée ou grave après excision complète, de la morphine per os (0,2 à 0,5 mg/kg) et du midazolam per os ou intra-rectal (0,2 à 0,5 mg/kg) peuvent être prescrits en prémédication en association avec du MEOPA lors du soin.

Pour une brûlure sans gravité, des soins locaux avec un antiseptique sont prescrits. Une hydratation orale est suffisante. Les antalgiques sont de palier I puis de palier II s'il survient un épisode douloureux et en prémédication avant les soins locaux.

### 17.2 Réanimation du nouveau-né en salle de naissance

*Nous avons trouvé utile d'inclure dans le « Petit Armand » ce petit chapitre consacré à la réanimation du nouveau-né en salle de naissance. En effet, tout anesthésiste de maternité, même non spécialiste en pédiatrie peut être confronté, en l'absence d'un pédiatre sur place, à la nécessité de s'occuper d'un nouveau-né en détresse vitale.*

Les situations cliniques exposant à un risque vital à la naissance sont :

1. D'ordre maternel :
  - (a) Grossesse mal suivie.
  - (b) Toxémie.
  - (c) HELLP syndrome.
  - (d) Éclampsie.
  - (e) Diabète.
  - (f) Placenta prævia.
  - (g) Prise médicamenteuse (barbituriques, tranquillisants,  $\beta$  bloquants, indométacine (Indocid®)).

## CHAPITRE 17. SITUATIONS CLINIQUES PARTICULIÈRES

---

- (h) Toxicomanie.
- 2. D'ordre foetal :
  - (a) RCIU.
  - (b) Oligoamnios.
  - (c) Grossesse multiple.
  - (d) Hydramnios.
  - (e) Anasarque.
  - (f) Malformations.
  - (g) Ouverture prolongée de la poche des eaux.
  - (h) Anamnios.
- 3. Liées à l'accouchement :
  - (a) Prématurité, absence de corticothérapie.
  - (b) Post-maturité, macrosomie, extraction instrumentale.
  - (c) Rupture utérine, HRP, hémorragie de Ben-Kiser.
  - (d) Présentation anormale, procidence (cordon , membre), dystocie.
  - (e) Ouverture prolongée de la Poche des eaux, signes de chorioamniotite.
  - (f) Anesthésie générale maternelle, accident maternel.

L'évaluation de l'état de l'enfant se fait selon trois critères principaux : efficacité des mouvements respiratoires, niveau de fréquence cardiaque et coloration.

Le score d'Apgar reprend en partie ces trois items :

Critères	Cotation		
	0	1	2
Fréquence cardiaque	< 80/min	80-100/min	> 100/min
Respiration	0	Cri faible	Cri vigoureux
Tonus	0	Extrémités	Normal
Réactivité	0	Grimaces	Vive
Coloration	Bleue ou blanche	Imparfaite	Rose

Un enfant en mort apparente (Apgar  $\leq 3$ ) ne présente pas de mouvements respiratoires efficaces, une fréquence cardiaque inférieure à 60 / minute et une cyanose généralisée. Les gestes immédiats sont :

1. Le séchage (prévenir les déperditions thermiques).
2. Dégager les voies aériennes (aspirer en évitant de stimuler la paroi postérieure du pharynx).

3. Assurer une ventilation associée à un massage cardiaque si nécessaire.
4. Monitorer au scope.

L'inhalation méconiale avant l'aspiration trachéale et la hernie diaphragmatique sont les contre-indications à la ventilation au ballon. La fréquence de la ventilation est de 30 à 60 cycles/minute et la pression d'insufflation à 20-25 cm H<sub>2</sub>O.

Le massage cardiaque externe est indiqué quand la fréquence cardiaque est inférieure à 60 bpm/minute après l'instauration d'une ventilation correcte à 40 cycles/minute. La ventilation doit être concomitante des compressions thoraciques (1 insufflation pour 3 compressions). La vérification de l'efficacité du massage cardiaque externe se fait au site fémoral, huméral ou ombilical.

L'adrénaline peut être administrée à la dose de 10 µg/kg en intra-veineux ou 30 µg/kg en intra-trachéal.

De la naloxone (à la dose de 0,1 mg/kg) peut être prescrite en cas d'administration de morphinique dans les quatre heures précédentes. Le flumazénil (Anexate® à la dose de 10 µg/kg) peut être prescrit en cas d'administration de benzodiazépines.

La perfusion peut être faite sur une voie veineuse périphérique ou un cathéter veineux ombilical. Le soluté choisi est du glucosé à 10 % (50 à 80 ml/kg/j) associé à de gluconate de calcium (30 mg/kg/j avec 10 ml de gluconate de calcium = 90 mg).

Dans le cadre d'une inhalation méconiale, il n'est plus recommandé de réaliser des aspirations oro-pharyngées à la vulve, de réaliser des compressions thoraciques à la naissance, et de faire des aspirations systématiques après l'intubation trachéale.

L'administration de surfactant (Curosurf®) peut être administré chez les nouveaux-nés présentant une détresse respiratoire (associée à une faible expansion thoracique, un geignement ou une cyanose), ou de façon prophylactique chez les prématurés de moins de 28 semaines d'aménorrhée. La dose est de 150 à 200 mg/kg (1.5 à 2 ml/kg) en intra-trachéal.

### 17.3 Anesthésie et enfant porteur d'une cardiopathie congénitale

Les cardiopathies principalement rencontrées sont :

1. La communication inter-ventriculaire (CIV).
2. La communication inter-auriculaire (CIA).
3. La tétralogie de Fallot.

4. La coarctation de l'aorte.
5. La transposition des gros vaisseaux.
6. Les sténoses aortique et pulmonaire.

Le raisonnement sur les répercussions hémodynamiques et les objectifs anesthésiques sont centrés sur le rapport *Résistances vasculaires pulmonaires / Résistances vasculaires systémiques*.

Il est nécessaire de rappeler les éléments de physiopathologie suivants :

1. Les facteurs augmentant les résistances vasculaires pulmonaires sont :
  - (a) La pression d'insufflation élevée.
  - (b) La présence d'une PEEP.
  - (c) La normocapnie ou hypercapnie modérée.
  - (d) L'hypoxie.
  - (e) L'acidose, sepsis.
  - (f) L'atélectasie.
  - (g) Le collapsus vasculaire.
  - (h) La vasoconstriction.
  - (i) L'anesthésie légère.
  - (j) Les AINS.
2. Les facteurs diminuant les résistances vasculaires pulmonaires sont :
  - (a) La pression d'insufflation basse.
  - (b) L'absence de PEEP.
  - (c) L'hypocapnie.
  - (d) L'alcalose.
  - (e) La  $F_iO_2$  élevée.
3. Les facteurs augmentant les résistances vasculaires systémiques sont :
  - (a) L'hypoxie.
  - (b) L'hypercapnie.
  - (c) L'acidose.
  - (d) La stimulation sympathique.

- (e) L'hypervolémie.
- (f) La  $F_iO_2$  élevée.

Les cardiopathies sont réparties en plusieurs classes :

1. Les shunts «gauche - droit» isolés.

Ils ont pour cause la CIA, la CIV, le canal artériel et le canal atrioventriculaire.

Chez le nouveau-né, les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées et le shunt est peu important. À deux mois, les résistances vasculaires pulmonaires diminuent. Le débit pulmonaire peut atteindre quatre fois le débit systémique et entraîne une HTAP ainsi qu'une insuffisance cardiaque (évolution vers l'HTAP fixée, inversion du shunt ou complexe d'Eisenmenger).

Le but de l'anesthésie est de limiter le shunt en :

- (a) Augmentant les résistances vasculaires pulmonaires (Pression d'insufflation augmentées, PEEP, hypercapnie modérée; éviter l'hypocapnie et l'hyperoxie)
- (b) Diminuer les résistances vasculaires systémiques par la réalisation d'une anesthésie profonde (halogénés + morphiniques).
- (c) Remarque 1 : l'utilisation d'agents vasodilatateurs fait diminuer les résistances vasculaires systémiques mais aussi pulmonaires : l'efficacité en est donc très limitée.
- (d) Remarque 2 : dans le cadre d'une cure de CIA, il faut éviter que la pression de l'oreillette droite n'augmente trop et entraîne une inversion du shunt.

2. Les shunts «droit - gauche» avec baisse du débit pulmonaire.

Ils sont la conséquence d'un obstacle à l'éjection du ventricule droit.

L'exemple le plus typique est la tétralogie de Fallot (aorte à cheval, hypertrophie ventriculaire droite, CIV et obstruction au niveau pulmonaire).

Le but de l'anesthésie est de :

- (a) Diminuer les résistances vasculaires pulmonaires (pression d'insufflation basse, absence de PEEP, hypocapnie et alcalose, hyperoxie relative).
- (b) Augmenter les résistances vasculaires systémiques (éviter les vasodilatateurs).
- (c) L'anesthésie balancée est bien tolérée.

- (d) Il faut éviter l'hypovolémie et l'hypotension artérielle car elles accentuent la cyanose. Il faut éviter la tachycardie .
- (e) La kétamine est un bon agent d'induction anesthésique. Les halogénés peuvent être utilisés si les patients sont peu cyanosés.

### 3. Les lésions obstructives sans shunt.

Dans le cadre du rétrécissement aortique, il est impératif d'éviter toute hypovolémie ou baisse de la pression artérielle systémique. Il faut préserver le débit coronaire et les résistances vasculaires systémiques. L'anesthésie par les halogénés n'est pas recommandée.

### 4. Les cardiopathies complexes.

Ce sont les transpositions des gros vaisseaux, le retour veineux pulmonaire anormal, le ventricule unique. Ces pathologies sont opérées rapidement. Il est rare de rencontrer des enfants porteurs de ces pathologies pour une chirurgie non cardiaque avant un éventuel geste cardiaque.

### 5. Les cardiomyopathies.

Elles sont dilatées, hypertrophiques ou restrictives.

Les cardiomyopathies dilatées ont un trouble de la fonction systolique avec dilatation des cavités. Elles sont associées à un œdème pulmonaire interstitiel. Le débit cardiaque est conservé si la précharge est suffisante.

Les cardiomyopathies hypertrophiques ont un trouble de la fonction diastolique. L'augmentation des pressions peuvent entraîner un œdème pulmonaire. Une ischémie myocardique peut survenir.

Les cardiomyopathies restrictives sont rares et comportent des altération des fonctions systolique et diastolique.

Nous redonnons le tableau classique des impératifs hémodynamiques à obtenir en fonction de la pathologie.



## CHAPITRE 17. SITUATIONS CLINIQUES PARTICULIÈRES

Cardiopathie	Précharge	Résistances pulmonaires	Résistances systémiques	Fréquence cardiaque	Contractilité
CIA	↗	↗	↘	=	=
CIV (G - D)	↗	↗	↘	=	=
CIV (D - G)	=	↘	↗	=	=
Cardiomyopathie obstructive	↗	=	=	↘ +++	↘ +++
Canal artériel	↗	↗	↘	=	=
Coarctation	↗	=	↘	=	=
Sténose infundibulaire	↗	↘	=	↘ =	↘ +++
Sténose valvulaire pulmonaire	↗	↘	=	↘	=
Rétrécissement aortique	↗	=	↗ +++	↘ +++	= ou ↗
Rétrécissement mitral	↗	= ou ↘	=	↘ +++	= ou ↗
Insuffisance aortique	↗	=	↘	= ou ↗	= ou ↗
Insuffisance mitrale	↗	=	↘	= ou ↗	= ou ↗

+++ = objectif impératif

TABLE 17.2 – Impératifs hémodynamiques à obtenir en fonction de la cardiopathie.

Il faut aussi se souvenir que :

1. Lors d'un shunt gauche - droit : l'induction par inhalation est plus rapide.
2. Lors d'un shunt droit - gauche : l'induction intra-veineuse est plus rapide.
3. L'antibioprophylaxie est de rigueur.
4. **Il faut traquer la bulle d'air !**

### 17.4 Troubles du rythme cardiaque et de la conduction chez l'enfant

Les troubles du rythme cardiaques en pédiatrie sont mieux connus et leurs traitements sont bien codifiés en fonction de l'âge.

Ils sont la conséquence d'un automatisme cardiaque anormal, de dépolarisations anormales survenant après un potentiel d'action (torsades de pointe ou certaines tachycardies ventriculaires) et des phénomènes de réentrée (tachycardies jonctionnelles ou flutter).

Il est indispensable de recourir à un avis spécialisé et ne jamais instaurer, seul, un traitement médicamenteux.

## Tachycardies

### QRS fins (< 80ms) : tachycardie supraventriculaire

Il est nécessaire de déterminer le rapports entre les ondes P et les QRS. Certaines manœuvres vagales (vessie de glace sur le visage chez les nourrissons, réflexe oculo-cardiaque chez les plus grands enfants) ou le test à la Striadyne® (adénosine triphosphate) permettent d'identifier l'origine de la TSV.

1. Si P = QRS : réentrée jonctionnelle, voie accessoire, réentrée intranodale

(a) **Tachycardies jonctionnelles par réentrée** du nouveau-né et du nourrisson :

- Représentent 70 % des TSV néo-natales.
- Les QRS sont fins et à 250-320 bpm.
- Les manœuvres vagales sont efficaces dans 80 % des cas.
- Place de la Striadyne® (adénosine triphosphate) (0,5 à 1 mg/kg).
- Le choc électrique externe (1-3 J/kg) n'a d'intérêt que dans la menace des fonctions vitales.
- Pas d'amiodarone ou de vérapamil chez le nouveau-né.
- Syndrome de Wolf-Parkinson-White dans 50 % des cas.
- Traitement médicamenteux : digoxine ou amiodarone chez le nourrisson.

(b) **Tachycardies jonctionnelles réciproques** :

- Ondes P rétrograde avec intervalle QRS-P' long.
- Ondes P' négatives en DII, DIII, aVF.
- Passe souvent inaperçue ; diagnostic fait au cours d'une défaillance cardiaque.
- Traitement : amiodarone.
- Difficile à traiter.

(c) **Syndrome de Wolf-Parkinson-White** :

- Voie accessoire (faisceau de Kent) auriculoventriculaire, court-circuitant la voie de conduction normale.
- Aspect de préexcitation : PR court et onde delta.
- Risque de syncopes et de mort subite, surtout à l'effort.
- Traitement par amiodarone chez le nourrisson.
- Ablation par radiofréquence chez l'enfant plus grand.

2. Si P > QRS : tachycardie atriale, flutter, tachysystolie, tachycardie atriale systolique

(a) **Flutter atrial** :

- Ondes P en dents de scie.
- Fréquence atriale à 400 / minute.
- Conduction 2/1.
- Diagnostic facile aux manœuvres vagales, libérant les ondes de flutter.
- Réduction par stimulation par voie trans-œsophagienne.
- Stimulation endocavitaire possible.
- Traitement médicamenteux : digoxine  $\pm$  amiodarone .
- Si détresse cardio-circulatoire : choc électrique externe.

(b) **Tachysystolie atriale** :

- Foyer ectopique auriculaire.
- PR long et P de forme différente des ondes P sinusales.
- Intérêt diagnostique des manœuvres vagales.
- Traitement difficile ( $\beta$ -bloquants  $\pm$  amiodarone).

(c) **tachycardie atriale chaotique** :

- Chez le nourrisson.
- Polymorphisme de l'activation atriale.
- Aspects de blocs de branche, d'ondes P bloquées, flutter, fibrillation.
- Traitement par digoxine et/ou amiodarone

3. **Si P < QRS : tachycardie hissienne**

- Rares mais graves (défaillance cardiaque, décès).
- Foyer ectopique dans le faisceau de His.
- Fréquence 150-280 / minute.
- Choc électrique externe sans effet.
- Traitement par amiodarone (ralentit seulement la fréquence du foyer d'automatisme).

**QRS large ( $> 80\text{ms}$ ) : tachycardie ventriculaire (ou tachycardie supraventriculaire avec trouble de la conduction ; diagnostic par ECG 12 dérivations)**

1. **Tachycardies ventriculaires monomorphes**

Il s'agit de tachycardies à QRS larges, différents des complexes sinusaux (avec dissociation auriculo-ventriculaire, complexes de fusion et de capture).

(a) **Tachycardies ventriculaires néo-natales**

- Rares et en relation à des anomalies métaboliques (hyperkaliémie, maladies métaboliques, anomalies de l'oxydation des acides gras, intoxication maternelle).

- Parfois associées à des tumeurs ou une myocardiopathie.
- choc électrique externe si mal tolérée (1-3 J/kg).
- Pas de traitement médicamenteux ou  $\beta$ -bloquant ou amiodarone en fonction de la fréquence des crises.

(b) **Tachycardies ventriculaires du nourrisson**

- Survenue entre 6 et 18 mois.
- Fréquence ventriculaire entre 160 et 300 / minute.
- Choc électrique externe si mal tolérées.
- Amiodarone à forte dose et dose de charge.
- Bon pronostic même si associées à des tumeurs ventriculaires.

(c) **Tachycardies ventriculaires monomorphes de l'enfant**

- TV en salves bien tolérées.
- Rechercher une dysplasie arythmogène du ventricule droit systématiquement car source de mort subite chez le jeune et le sportif.

2. Tachycardies ventriculaires polymorphes

(a) **Syndrome de QT congénital**

- Allongement de l'espace QT.
- Calcul à l'ECG en le corrigeant par rapport à la fréquence cardiaque.
- Troubles de la repolarisation caractéristiques.
- QT long quand  $QT_c > 0,45$  sec avant l'âge de 6 mois et 0,44 sec chez l'enfant.
- Découverte au cours de morts subites ou de syncopes à l'effort.
- Entrant dans les syndromes de Romano-Ward et Jervell-Lange-Nielsen (surdit  associ e).
- Peut entra ner des troubles de la conduction (blocs partiels) en p riode n o-natale. Traitement par  $\beta$ -bloquant.
- Quand survient une torsade de pointes, il faut administrer du sulfate de magn sium (2ml/10 kg - une ampoule de 10ml = 1,5 g de sulfate de magn sium) et transf rer le patient dans une unit  de cardiologie p diatrique pour une stimulation cardiaque.
- Traitement de fond par  $\beta$ -bloquant   vie, ou stimulateur cardiaque (si BAV ou torsades de pointes d clench es par des pauses ou des bradycardies), ou d fibrillateurs implantables automatiques.

(b) **QT long transitoire**

- Chez le nouveau-n .
- Risque de mort subite.
- Traitement par  $\beta$ -bloquant.
- Normalisation dans les 6   16 premiers mois de vie.

(c) **QT long acquis**

- Survenue dans le cadre d’hypokaliémie, hypocalcémie, hypomagnésémie.
- Survenue lors de prise médicamenteuse (antiarythmique, Prantal®, ...).
- Traitement des BAV et torsades de pointes par stimulation artificielle temporaire.

(d) **Tachycardies ventriculaires catécholergiques**

- Très rare.
- Symptomatologie syncopale prise pour de l’épilepsie ou de l’hystérie.
- Diagnostic à l’épreuve d’effort.
- Traitement par  $\beta$ -bloquant.

## Bradycardies

1. Malaise et syncopes vagues

Chez le nourrisson, un accès de pâleur et d’hypotonie (sur un RGO par exemple) peut signifier une bradycardie. Chez les enfants plus grands, une émotion, une douleur peut entraîner des malaises brutaux, avec cyanose. Plus les enfants sont grands, plus les pauses et les blocs sino-auriculaires surviennent. Le Prantal® est le traitement médicamenteux de la prévention des malaises chez le nourrisson.

2. Troubles de conduction auriculoventriculaire

(a) **BAV complet congénital**

- Interruption totale de la conduction entre oreillettes et ventricules : activité sinusale normale et échappement ventriculaire plus lent.
- Associé à des cardiopathies complexes, ou une pathologie immunologique maternelle (lupus, Gougerot-Sjögren).
- Dès la naissance, transfert en unité spécialisée avec entraînement électrosystolique immédiat si nécessaire.
- Stimulation définitive si mauvaise tolérance clinique ou bradycardie trop sévère ( $< 50$  /min avant l’âge de 2 ans sur cœur sain et 55/min sur cœur malade ;  $< 45$ /min entre 2 et 4 ans ;  $< 40$ /min après 4 ans).

(b) **BAV partiels**

- Très rares.
- Blocs du premier degré.
- Blocs du deuxième degré type 1 et type 2.
- Peuvent survenir dans le cadre de myocardite infectieuse ou myopathies.
- Surveillance étroite car passage possible en BAV complet.

### 17.5 Anesthésie et enfant drépanocytaire

La drépanocytose est une maladie génétique observée principalement chez les sujets de race noire. L'incidence en France est de 1 pour 3 500 naissances.

Elle touche la structure de l'hémoglobine (HbS) qui se polymérise au cours d'une désoxygénation. Les globules rouges se rigidifient et entraînent des occlusions vasculaires. Il existe de plus un état pré-thrombotique favorisant les thromboses. Les facteurs déclenchant les crises drépanocytaires sont l'hypoxie, l'hypothermie, l'hypovolémie, l'acidose et l'infection.

La drépanocytose se manifeste chez l'enfant par des anémies aiguës sur hémolyse intra-splénique avec trapping sanguin brutal, des syndromes infectieux (pneumocoque, staphylocoque, *Haemophilus Influenzae*, salmonelles) et des crises douloureuses vaso-occlusives.

De l'âge de cinq ans à l'adolescence, l'anémie chronique peut conduire à une myocardopathie dilatée. L'ictère et les lithiases biliaires sont très fréquents. Les douleurs osseuses sont présentes et les accidents vasculaires cérébraux apparaissent (ischémiques dans les 2/3 des cas).

La prise en charge anesthésique passe par une évaluation correcte des patients et par une entente privilégiée avec les chirurgiens mais surtout avec les pédiatres spécialistes de la drépanocytose, prenant en charge la majorité de ces enfants dans des centres spécialisés.

Trois thérapeutiques peuvent être envisagées dans le cadre de cette prise en charge : l'abstention transfusionnelle, la transfusion simple et l'exsanguino-transfusion (EST). Elles sont choisies en fonction du type de chirurgie, du taux basal d'hémoglobine, du taux d'HbS, du pronostic de la maladie (fréquence des crises vaso-occlusives, ...).

La transfusion seule est surtout utilisée dans le cadre de l'urgence car le temps manque pour réaliser l'EST. Il faut veiller à ne pas trop augmenter le taux d'hémoglobine post-transfusionnel. Elle peut être une alternative à l'EST avec HbS inférieure à 40 %.

L'abstention transfusionnelle est indiquée pour des opérations courtes et de la chirurgie mineure comme la circoncision, la cure de hernie inguinale ou l'adénoïdectomie.

Trois objectifs différents de l'EST peuvent être demandés en fonction de l'acte chirurgical indiqué :

1. EST avec HbS < 40 % : chirurgie moyenne (cholécystectomie, orthopédie, amygdalectomie, exploration endo-vasculaire) ; chirurgie d'une durée inférieure à 2 heures.
2. EST avec HbS < 20 % : chirurgie majeure (laparotomie, thoracotomie, garrot) ; chirurgie d'une durée supérieure à 2 heures.
3. EST avec HbS < 5 % : circulation extra-corporelle.

L'EST doit être pratiquée dans les 24-48 heures qui précèdent l'intervention.

Tous les médicaments habituels de l'anesthésie peuvent être utilisés : prémédication, hypnotiques intra-veineux ou inhalatoires, morphiniques, anesthésie loco-régionale.

Les patients doivent être correctement hydratés et doivent bénéficier d'une perfusion de cristalloïdes dans la nuit qui précède l'intervention.

Ils doivent bénéficier d'un monitoring de la température et d'un réchauffement externe agressif.

La prise en charge de la douleur post-opératoire est un élément fondamental de leur prise en charge globale de ces patients.

### 17.6 Anesthésie du patient obèse

#### A. Pharmacologie des médicaments anesthésiques et patient obèse

Les modifications des compartiments liées à l'obésité entraînent des particularités pharmacologiques (essentiellement pharmacocinétiques).

L'obésité est associée à une augmentation importante de la masse grasse et une augmentation modérée de la masse maigre. On observe une augmentation de l' $\alpha$ -glycoprotéine, une stéatose hépatique, une augmentation du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire, une augmentation du débit cardiaque.

Aucune formule permettant le calcul du poids idéal n'est aujourd'hui satisfaisante.

Les médicaments à administrer en fonction du **poids réel** sont :

- Le thiopental.
- Le propofol pour l'entretien.
- Le midazolam (en le prescrivant avec prudence car les risques de sédation prolongée existent).

## CHAPITRE 17. SITUATIONS CLINIQUES PARTICULIÈRES

---

- Le sufentanil si poids > 140 kg (mais prudence à l'accumulation très importante) ; en-dessous de 140 kg : pas de précautions particulières.
- La succinylcholine.
- Le cisatracurium, l'atracurium à l'induction.

Les médicaments à administrer en fonction du **poids idéal** sont :

- Le propofol pour l'induction.
- Le rémifentanil (attention chez les obèses morbides pour lesquels l'AIVOC sous-dose le rémifentanil).
- Le vécuronium, le rocuronium à l'induction.
- Le cisatracurium, l'atracurium, le vécuronium, le rocuronium en entretien (avec monitoring!)

Le fentanyl est d'utilisation complexe car il faudrait l'administrer en fonction d'un poids corrigé ne correspondant pas au poids idéal (100-108 kg pour les patients de 140-200 kg).

La consommation des halogénés est augmentée chez l'obèse et l'équilibration des différents compartiments des agents solubles est retardée.

### B. Gestion globale du patient obèse

L'obésité entraîne :

- Une élévation de la volémie.
- Une augmentation de la demande métabolique et du débit cardiaque.
- Une hypertension artérielle.
- Une hypertrophie ventriculaire, une insuffisance cardiaque gauche.
- Un risque coronarien et risque de troubles du rythme accrus.

On observe :

- Une augmentation des pressions intra-abdominales.
- Des compliances pulmonaires basses.
- Une augmentation du travail respiratoire avec une respiration rapide et superficielle.
- Une diminution de la CRF, du volume de réserve expiratoire, de la capacité pulmonaire totale.
- Une modification des rapports ventilation-perfusion avec l'apparition de shunts et une hypoxémie.

La PEEP augmente la CRF mais diminue le débit cardiaque. Les réserves en oxygène sont faibles et la tolérance à l'apnée diminuée.



La vidange gastrique n'est pas diminuée chez le patient obèse. Les règles traditionnelles du jeûne sont applicables chez l'obèse en l'absence de reflux gastro-œsophagien. S'il existe un reflux gastro-œsophagien, une induction avec une séquence rapide est requise.

On recherche au cours de la consultation pré-anesthésique une éventuelle difficulté de ventilation (cou > 45 cm chez l'adulte, Mallampati > 3, apnées du sommeil) et une éventuelle intubation difficile.

Les sédatifs en prémédication sont à utiliser avec précaution. L'abord veineux peut être difficile à trouver. Le Trendelenburg doit être évité en période per-opératoire.

Le matériel d'intubation difficile doit être prêt. L'intubation difficile est due à une infiltration graisseuse de la face, une augmentation des seins, un cou court, une macroglossie, un larynx haut situé, une limitation de l'ouverture buccale.

La pré-oxygénation doit être soigneuse, en position proclive en association avec une CPAP. L'induction peut être réalisée avec du sévoflurane (s'il n'y a pas de contre-indication) ou du propofol. La succinylcholine est le curare de choix pour l'intubation.

L'entretien de l'anesthésie peut être réalisée par les médicaments usuels.

L'extubation doit être réalisée dès que possible. Une oxygénation et une ventilation non invasive a sa place en période post-opératoire.

Une prophylaxie de la maladie thrombo-embolique est réalisée chez l'enfant pubère.

L'administration de morphine en période post-opératoire doit être calculée selon le poids idéal du patient.

### **17.7 Enfant porteur d'une maladie de Willebrand**

La maladie de Willebrand est la maladie génétique la plus fréquente (environ 1 % de la population). Le plus souvent asymptomatique, elle est d'expression très variable. Les patients du groupe sanguin 0 ont des taux de facteur Willebrand plus bas que le reste de la population (25 % de moins). Les enfants de moins de 6 mois ont des taux de facteur Willebrand élevés ; un dosage après 6 mois peut être nécessaire pour confirmer ou infirmer une maladie de Willebrand.

Il existe trois types de maladie de Willebrand :

1. Type 1 : déficit quantitatif modéré en facteur Willebrand, structurellement normal, souvent accompagné d'un déficit modéré en facteur VIII. Souvent asymptomatique.
2. Type 2 : déficit qualitatif en facteur vWF structurellement anormal (4 sous-groupes).

3. Type 3 : absence totale de vWF et abaissement du facteur VIII souvent <10 % ; le tableau est voisin de celui d'une hémophilie A sévère.

Un test diagnostique de réponse à la desmopressine peut être réalisé avant l'intervention dans les type I modérés (cf § 18.1 page 125)

Après une administration de desmopressine, il faut effectuer en période post-opératoire une restriction hydrique (750 ml/ 24h chez l'enfant de plus de 30 kg ; 20 ml/kg/h chez l'enfant de moins de 30 kg) et doser la natrémie en cas d'administration répétée de desmopressine.

En cas de maladie de Willebrand qui ne répond pas à la desmopressine, du facteur Willebrand peut-être administré. La dose est de 60-70 UI/kg/j en cas de chirurgie majeure et de 50 UI/kg/j en cas de chirurgie mineure. Il faut 1 UI/kg pour augmenter le taux plasmatique de facteur Willebrand de 2 %.

L'administration d'acide tranexamique conserve toute son utilité.



# Chapitre 18

## Protocoles en anesthésie

### 18.1 Utilisation du Minirin

La desmopressine (Minirin®) est utilisée dans le cadre de la Maladie de Willebrand de type 1 (déficit quantitatif).

#### *Phase diagnostique*

1. Pose de voie veineuse périphérique et prélèvements NFS-plaquettes, hémostase complète, étude des fonctions plaquettaires (PFA) .
2. Perfusion de Minirin® dans 50 ml de sérum physiologique en 30 minutes :
  - (a) Avant 5 ans : 0,2  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - (b) Après 5 ans : 0,3  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
3. Une heure après la fin de la perfusion : réaliser un prélèvement NFS plaquettes, hémostase , PFA
4. Deux heure après la fin de la perfusion : réaliser un prélèvement NFS plaquettes, hémostase , PFA

#### *Phase thérapeutique*

On peut réaliser une intervention chirurgicale une semaine après le test diagnostique.

Il convient de réaliser la perfusion de Minirin® dans les mêmes conditions de dilution et de durée d'administration que dans la phase diagnostique. Les prélèvements ne sont pas à effectuer.

Lorsqu'il faut administrer du Minirin® en période post-opératoire, il convient de prescrire une restriction hydrique et de surveiller la natrémie le soir de l'intervention ainsi que le lendemain.

## 18.2 Malformation oreille interne

*En pré-opératoire immédiat :*

1. Pose de sonde vésicale.
2. Patient en proclive 30°.

*En per-opératoire :*

1. A l'induction : 10 ml/kg de Mannitol®10 % (soit 1 g/kg).
2. Hypotension modérée et normocapnie (30-35 mmHg).
3. Lors de la cochléostomie ou en période post-opératoire, si écoulement abondant de liquide, malgré le Mannitol®, faire acétazolamide (Diamox®) 5 mg/kg, renouvelé 6 heures après l'intervention.
4. Le lendemain : injections d'acétazolamide (Diamox®) une à deux fois par jour si nécessaire.

*En post-opératoire :*

1. Retrait de la sonde vésicale au réveil ou le lendemain.
2. Pas de restrictions de boissons.
3. Surveillance diurèse et ionogramme sanguin dans les 48 heures post-opératoires.
4. Correction des troubles ioniques si besoin.

## 18.3 Greffe rénale

**Rappel des principaux temps chirurgicaux :**

1. Vérification du rein.
2. Néphrectomie éventuelle.
3. Dissection de l'axe vasculaire iliaque.
4. Clampage et anastomose veineuse.
5. Clampage et anastomose artérielle.
6. Déclampage veineux puis artériel.

7. Réimplantation vésico-urétérale.

**Renseignements cliniques indispensables :**

1. Fonction cardiaque.
2. Diurèse résiduelle.
3. Poids sec.
4. Prise de poids maximum tolérée entre deux hémodialyses.
5. Date et durée de la dernière dialyse.
6. Sérologie HBs et VIH.
7. HTA et traitements anti-hypertenseurs en cours.

**Bilan pré-opératoire minimum :**

1. Groupe sanguin + RAI.
2. Iono sang (kaliémie) , créatininémie, glycémie.
3. TP, TCA.
4. NFS + plaquettes.
5. Radiographie pulmonaire.
6. ECG.
7. Test d'allergie si allergie au latex ou multi-opéré.

**Installation et monitoring :**

1. Décubitus dorsal, bras en croix.
2. Bras porteur de la FAV isolé et protégé; FAV surveillée.
3. 2 VVP + KTC double voies en jugulaire interne.
4. Pas de pression artérielle invasive systématique.
5. Sonde gastrique + sonde vésicale.
6. Monitoring standard.

**Antibioprophylaxie :**

1. Ceftriaxone 50 mg/kg IV 30' avant l'incision.
2. Netromicine 2 mg/kg IV 30'.

**Immunosuppression :**

1. Mycophénolate mofétil (Cellcept®) = 1g/ 1,73 m<sup>2</sup> per os avant le départ au bloc opératoire.
2. Méthylprednisolone : 10 mg/kg en IVL (60') ou 7,5 mg/kg IVL si poids > 40 kg.

3. Basiliximab (Simulect®) : 1 ampoule = 20 mg dans 50 ml de sérum physiologique IVL 30' ou 1/2 amp = 10 mg si poids < 35 kg.

**Remplissage :**

1. Expansion volémique afin d'assurer une perfusion optimale du greffon lors du déclampage sous contrôle hémodynamique (PVC 10 - 12 mmHg).
2. Assurer un taux d'hémoglobine de 8 g/dl minimum.
3. Solutés :
  - (a) Apports de base : 10-15 ml/kg/h de sérum physiologique.
  - (b) Compensation diurèse à 100 %.
  - (c) Expansion volémique : Sérum physiologique, Albumine 4 %.
  - (d) ELOHES et HESTERIL CONTRE-INDIQUES.

**Médication de la période per-opératoire**

1. Remplissage au moment de la suture artérielle (30 minutes avant déclampage) : sérum physiologique, gélatines ou Albumine 4 %.
2. Furosémide 2 mg/kg en IVD lors de la suture veineuse puis 6 mg/kg IV sur 1 heure après déclampage artériel.
3. Loxen 1 à 4  $\mu$ g/kg/mn si HTA.

**En cas d'hyperkaliémie**

1. Polystyrène sulfonate de sodium (Kayexalate®) 1 g/kg dans sonde gastrique.
2. Gluconate de calcium 0,6 mg/kg.
3. Bicarbonate 1 mEq/kg.
4. Salbutamol 5 à 10  $\mu$ g/kg/mn IVL20'.

## 18.4 Prise en charge d'une insuffisance surrénale aiguë inaugurale

	Hydrocortisone (Per Os)	Fludrocortisone (Per Os)	Hémisuccinate d'hydrocortisone (SC ou IV)	Syncortyl (IM)
À l'admission			50 mg/m <sup>2</sup> à l'induction puis 20 mg/m <sup>2</sup> toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique	1 mg/m <sup>2</sup> à renouveler en fonction de l'état clinique et du ionogramme sanguin
Le lendemain	40 mg/m <sup>2</sup> en 3 prises	À titre indicatif : – 50 µg (< 4 ans) – 75 µg (de 4 à 8 ans) – 100 µg (> 8 ans)		
Les deux jours suivants	20 mg/m <sup>2</sup> en 3 prises	En fonction du ionogramme sanguin		
Puis	10 mg/m <sup>2</sup>	En fonction du ionogramme sanguin		

TABLE 18.1 – Traitement d'une insuffisance surrénale aiguë inaugurale.

Le Syncortyl est à utiliser avec la plus grande prudence car il engendre des poussées d'hypertension artérielle. Les indications sont limitées : hyperkaliémie ou hyponatrémie très sévères.

En cas d'insuffisance surrénale inaugurale, il est impératif de réaliser les prélèvements hormonaux avant la première injection d'hydrocortisone et de Syncortyl : faire un prélèvement sur EDTA (tube plastique de 4ml) pour le dosage d'ACTH et de rénine et un prélèvement de 4ml sur un tube sec pour dosage de cortisol et d'Aldostérone.

## 18.5 Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale sans perte de sel

En cas d'anesthésie majeure :



	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d'hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour précédant l'intervention	Doubler la dose le soir	
Le jour de l'intervention		50 mg/m <sup>2</sup> à l'induction puis 20 mg/m <sup>2</sup> toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique
Le lendemain	Tripler la dose habituelle	
Les jours suivants	Retour à la dose normale par paliers de 2 jours	

TABLE 18.2 – Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale sans perte de sel : anesthésie majeure.

En cas d'anesthésie mineure :

	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d'hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour précédant l'intervention	Doubler la dose (à répartir en trois prises)	En cas de vomissements : 20 mg/m <sup>2</sup> à renouveler toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique
Les jours suivants	Diminuer la dose par paliers de 2 jours	Relais <i>Per Os</i>

TABLE 18.3 – Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale sans perte de sel : anesthésie mineure.

## 18.6 Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale *avec* perte de sel

En cas d'anesthésie majeure :

	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Fludrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d'hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour précédant l'intervention	Doubler la dose du soir	Dose habituelle	
Le jour de l'intervention		Dose habituelle le soir de l'intervention	50 mg/m <sup>2</sup> à l'induction puis 20 mg/m <sup>2</sup> toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique
Le lendemain	Tripler la dose habituelle	Dose habituelle	
Les jours suivants	Retour à la dose normale par paliers de deux jours	Dose habituelle	

TABLE 18.4 – Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d’une insuffisance surrénale avec perte de sel : anesthésie majeure.

En cas d’anesthésie mineure :

	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Fludrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d’hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour de l’intervention	Doubler la dose (à répartir en trois prises)	Dose habituelle	En cas de vomissements : 20 mg/m <sup>2</sup> toutes les 4 à 6 heures en fonction de l’état clinique
Les jours suivants	Diminuer la dose par paliers de deux jours	Dose habituelle	relai per os

TABLE 18.5 – Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d’une insuffisance surrénale avec perte de sel : anesthésie mineure.

## 18.7 Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d’un déficit corticotrope (corticothérapie ou déficit hypophysaire)

Les déficits corticotropes n’ont pas besoin d’un traitement par minéralocorticoïde (Fludrocortisone et/ ou Syncortyl).

En cas d’anesthésie majeure :

	Corticothérapie ( <i>Per Os</i> )	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d’hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour précédant l’intervention	Dose habituelle	40 mg/m <sup>2</sup>	
Le jour de l’intervention			50 mg/m <sup>2</sup> à renouveler toutes les 4 à 6 heures en fonction de l’état clinique
Le lendemain	Dose habituelle	40 mg/m <sup>2</sup>	
Les jours suivants	Dose habituelle	Diminuer le traitement par paliers de deux jours	

TABLE 18.6 – Traitement de substitution en cas de déficit corticotrope - anesthésie majeure.

En cas d’anesthésie mineure :

	Corticothérapie ( <i>Per Os</i> )	Hydrocortisone ( <i>Per Os</i> )	Hémisuccinate d'hydrocortisone ( <i>SC ou IV</i> )
Le jour de l'intervention	Dose habituelle	20 mg/m <sup>2</sup> matin et soir	En cas de vomissements : 20 mg/m <sup>2</sup> à renouveler toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique
Le lendemain	Dose habituelle	10 mg/m <sup>2</sup>	
Les jours suivants	Dose habituelle	Diminuer le traitement par paliers de deux jours	

TABLE 18.7 – Traitement de substitution en cas de déficit corticotrope - anesthésie mineure.

## 18.8 Prise en charge thérapeutique aux urgences d'une insuffisance surrénale connue : fièvre et/ou vomissements chez l'insuffisant corticotrope connu

En cas de fièvre :

1. Température entre 38 et 39°C :
  - (a) Doubler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.
  - (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.
2. Température supérieure à 39°C :
  - (a) Tripler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.
  - (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.

En cas de vomissements ou d'une insuffisance corticotrope aiguë :

1. Traitement sous forme injectable : hémisuccinate d'hydrocortisone sous-cutanée ou IV : 20 mg/m<sup>2</sup>, à renouveler toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique.
2. Dès la fin des vomissements :
  - (a) Doubler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.

- (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.

## **18.9 Prise en charge thérapeutique aux urgences d'une insuffisance surrénale connue : fièvre et/ou vomissements chez l'insuffisant surrénal connu**

En cas de fièvre : ne pas modifier la fludrocortisone et le NaCl.

### 1. Température entre 38 et 39°C :

- (a) Doubler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.
- (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.

### 2. Température supérieure à 39°C :

- (a) Tripler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.
- (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.

En cas de vomissements ou d'une insuffisance surrénale aiguë :

### 1. Traitement sous forme injectable :

- (a) Hémisuccinate d'hydrocortisone sous-cutanée ou IV : 20 mg/m<sup>2</sup>, à renouveler toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'état clinique.
- (b) Syncortyl : 1 mg à renouveler en fonction de l'état clinique.

### 2. Dès la fin des vomissements : retour à un traitement Per os :

- (a) Doubler la dose d'hydrocortisone et la répartir en trois prises.
- (b) Après normalisation de la température, diminuer les doses progressivement par paliers de deux jours, jusqu'à la dose habituelle en deux ou trois prises.

## 18.10 Thyroïdectomie totale ou sub-totale

Dans le cadre d'une thyroïdectomie totale ou subtotale (hors néoplasie si une scintigraphie post-opératoire est prévue) :

1. Faire le soir de l'intervention : calcémie + PTH (sur tube sec).
2. Faire une calcémie trois jours de suite.

En fonction des résultats :

1. Si  $\text{Ca}^{++} > 2,15 \text{ mmol}^{-1}$  : ne rien modifier.
2. Si  $2 < \text{Ca}^{++} < 2,15 \text{ mmol}^{-1}$  : prévoir apport de  $\text{Ca}^{++}$  per os à la dose de  $500 \text{ mg/m}^2/\text{j}$ .
3. si  $\text{Ca}^{++} < 1,9 \text{ mmol}^{-1}$  :
  - i Perfuser  $1000 \text{ mg/m}^2$  sur quatre heures de gluconate de calcium (une ampoule de 1 gramme dans 250 ml de sérum physiologique) + introduction de  $1\alpha$  (débuter per os  $3 \mu\text{g}/\text{jour}$ ).
  - ii Relai par calcium per os ( $1 \text{ gramme} / \text{m}^2$ ) +  $1\alpha$ .
  - iii Surveillance électrocardioscopique.
4. Adaptation en fonction de la PTH : si la calcémie est difficile à normaliser et la PTH effondrée, débuter  $1\alpha$  ( $3 \mu\text{g}/\text{jour}$ ) + calcium per os ( $1,5 \text{ gr.}$  chez l'enfant de plus de  $20 \text{ kg}$ , soit  $1\text{g/m}^2$ ).

À l'introduction du  $1\alpha$ , recueillir les urines de 24 heures, faire une calciurie une fois par jour sur échantillon. Cette dernière doit être inférieure ou égale à  $4\text{-}6 \text{ mg/kg/jour}$  jusqu'à équilibration du traitement.

Le lendemain de l'intervention, débuter la lévothyroxine sodique (Lévothyrox®).

À titre indicatif :

1. Nourrisson jusqu'à  $10 \text{ kg}$  :  $50 \mu\text{g}/\text{jour}$  (utiliser L-thyroxine gouttes (I goutte =  $5 \mu\text{g}$ ) soit I goutte/kg).
2. De  $10$  à  $15 \text{ kg}$  :  $62,5 \mu\text{g}/\text{j}$ .
3. De  $15 \text{ kg}$  à  $4 \text{ ans}$  :  $75 \mu\text{g}/\text{j}$ .
4. Chez le petit enfant :  $4$  à  $5 \mu\text{g}/\text{kg}$ .
5. Chez l'adolescent :  $3 \mu\text{g}/\text{kg}$  (soit  $150$  à  $175 \mu\text{g}$ ).
6. Chez l'adulte :  $2 \mu\text{g}/\text{kg}$ .

Deux à trois semaines après l'intervention, réaliser un bilan thyroïdien  $\text{FT}_4$  et TSH.

## 18.11 Prise en charge d'un patient diabétique

*La prise en charge d'un patient diabétique est rare à Trousseau. Nous empruntons donc la proposition de protocole élaboré par le service d'endocrinologie-diabétologie de l'hôpital Robert Debré que nous remercions.*

Protocole en cas de chirurgie avec anesthésie générale :

A. En cas de traitement par deux injections par jour :

1. Si l'enfant est opéré le matin, en début de matinée :

À partir de minuit, apporter de l'insuline par voie IV avec une perfusion de B<sub>26</sub> sur la base de 1,5 l/m<sup>2</sup>/j.

a. Pour le repas du soir, ne pas faire l'insuline rapide en sous-cutané avant le repas.

b. À minuit :

– Perfuser B<sub>26</sub> sur la base de 1,5 l/m<sup>2</sup>/j.

– En Y avec le B<sub>26</sub> : insulinothérapie IV continue (Actrapid U100 ® diluée). Dilution 1ml = 1 UI d'insuline. Préparation avec du sérum physiologique, changée toute les 8 heures (perte de stabilité de la solution).

– Débuter l'insulinothérapie IV en apportant 50 % de la dose totale des 24 heures habituellement administrée.

– Adapter le débit d'insuline IV en fonction des glycémies capillaires effectuées toutes les heures, en augmentant ou diminuant le débit de 20 % en + ou - ) pour maintenir la glycémie entre 6,6 et 10 mmol/l.

2. Si l'enfant est opéré en fin de matinée

– Insuline habituelle le soir.

– Perfusion à 6 heures du matin selon le protocole A1b

3. En cas d'hypoglycémie (dextro < 3,3 mmol/l)

– diminuer le débit d'insuline de 20 % et ne pas arrêter l'insuline IV.

– Injecter 0,3 g/kg de glucose intra-veineux sous forme de G<sub>30</sub> % soit 1 ml/kg de GB<sub>30</sub> (exemple 20 kg = 6 gr de sucre = 2 ampoules de 10 ml de GB<sub>30</sub>.)

B. En cas de traitement par multi-injections (type LANTUS x 1 et insuline rapide x 4 /j)

– Faire la dose habituelle d'insuline glargine (Lantus®) la veille de l'intervention.

– Insuline rapide habituelle avec le repas du soir.

– A jeun à partir de minuit.

- Pas d'injection d'insuline rapide le matin et perfusion de sérum physiologique ou de B<sub>26</sub> en garde veine.
  - Il n'est pas nécessaire d'utiliser le protocole A1b si la réalimentation est possible en fin de matinée ; sinon protocole A1b.
- C. En cas de traitement par la pompe sous-cutanée
- Bolus d'insuline rapide pour le repas du soir.
  - A jeun à partir de minuit, avec le débit de base de nuit de la pompe.
  - 2 à 3 h avant intervention : arrêt de la pompe sous-cutanée et perfusion selon protocole A1b.

**Sixième partie**  
**Prescriptions et posologies**





# Chapitre 19

## Prescriptions post-opératoires

*Petites règles à l'usage de ce chapitre de prescriptions ou comment se familiariser rapidement avec un nouveau style de bataille navale.*

- Il concerne la prescription des vingt-quatre premières heures post-opératoires.
- Il couvre 80 % de la chirurgie effectuée à l'hôpital Trousseau.
- L'ensemble des prescriptions de ce livret est un « état des lieux » actuel de la prescription post-opératoire.
- Il est nécessaire de rappeler que chaque prescription mérite une réflexion et non l'application de recettes. En effet, une même chirurgie chez deux patients peut aboutir à des prescriptions différentes.
- Ce chapitre est en constante évolution. Il sera évidemment modifié.
- Vous êtes conviés à participer à son évolution.
- Voici son mode d'emploi :
  - i. La prescription est divisée en plusieurs catégories (perfusion, douleur paracétamol, douleur paliers II et III, ...).
  - ii. A chaque catégorie correspond un chiffre (Perfusion = 1, douleur paracétamol = 2, ...).
  - iii. Dans chaque catégorie, plusieurs possibilités sont offertes (perfusion en cours, obturer le cathlon, retirer le cathlon, ...).
  - iv. A chacune de ces possibilités correspond une lettre.
  - v. Pour chaque intervention chirurgicale, le chiffre d'une catégorie est associé à une lettre. La prescription devient 1a / 2c / 4d / ... (touché-coulé, merci Laure).
  - vi. Quelques prescriptions-type ont été faites en fin de chapitre.
  - vii. Vous trouverez de nombreux rappels ou appendices dans les différentes catégories de ce chapitre.

## 19.1 Perfusion

( $X = \text{volume horaire à perfuser}$ )

- $B_{26} = X \text{ ml/h}$  pendant 24 h.
- $B_{26} = X \text{ ml/h}$  jusqu'à la reprise des boissons.
- Parentérale pharmacie =  $X \text{ ml/h}$ .
- $B_{66}$  en cours ( $X \text{ ml/h}$ ) puis obturer le cathlon en SSPI.
- $B_{66}$  en cours ( $X \text{ ml/h}$ ) puis ablation du cathlon à la sortie de la SSPI.

*Nous citons des rappels sur les solutés utilisés à l'APHP, ainsi que les volumes horaires à perfuser en fonction du poids, ou de l'âge en néo-natologie.*

### Rappel 1 : Les solutés

- $B_{66} = \text{Ringer Lactate} + \text{Glucose } 1\%$ .
- $B_{26} = \text{G}5\% + 1,5 \text{ g/l KCl} + 4\text{g/l NaCl}$ .
- $B_{45}$  (utilisation néo-natale) =  $\text{G}10\% + 1,5 \text{ g/l NaCl} + 1,5 \text{ g/l KCl} + \text{Glucosate de Ca}^{++}$ .
- $B_{21} = \text{Ringer lactate}$ .
- Sérum physiologique.

### Rappel 2 : Volumes horaires à perfuser ou règle des 4-2-1 :

- De 0 à 10 kg :  $4 \text{ ml/kg/h}$ .
- De 10 à 20 kg :  $40 \text{ ml} + 2 \text{ ml/kg/h}$  par  $\text{kg} > 10 \text{ kg}$ .
- Poids  $> 20 \text{ kg}$  :  $60 \text{ ml} + 1 \text{ ml/kg/h}$  par  $\text{kg} > 20 \text{ kg}$ .
- Réduire à 60 % si remplissage per-op massif.
- Particularités néo-natales :
  - A  $J_0$  de vie  $60 \text{ ml/kg/jour}$ .
  - $J_1 = 80 \text{ ml/kg/jour}$ .
  - $J_2 = 100 \text{ ml/kg/jour}$ .
  - $J_3 = 120 \text{ ml/kg/jour}$  jusqu'à 140 à 200  $\text{ml/kg/jour}$  (prématuré).

## 19.2 Douleur - paracétamol

- Perfalgan IV =  $15 \text{ mg/kg} \times 4$  pendant 24 h (chez les enfants de moins de 1 an, une réduction de la posologie à  $7,5 \text{ mg/kg/injection}$  est recommandée).
- Perfalgan IV =  $15 \text{ mg/kg} \times 4$  puis paracétamol per os dès la reprise des boissons.

c. Paracétamol per os dès le retour en salle.

*Le sirop de paracétamol pédiatrique se prescrit en dose-kilo par prise, et convient aux enfants de moins de 20 kg. Pour les enfants de plus de 20 kg, il est préférable de prescrire du paracétamol en sachet (300 mg) ou en comprimé (500 mg).*

### 19.3 Douleur - paliers II et III

- a. Titration morphine en SSPI puis PCA ou morphine IVSE (selon l'âge).
- b. Titration morphine en SSPI puis association paracétamol + codéine sirop (Codanfan®).
- c. Titration morphine en SSPI puis paracétamol seul.
- d. Association paracétamol + codéine sirop (Codanfan®) PO en secteur hospitalisation.
- e. Titration morphine en SSPI puis nalbuphine IV (Nubain®) IVSE.
- f. Titration morphine en SSPI puis nalbuphine IV (Nubain®) bolus.
- g. Titration morphine en SSPI puis morphine per os.
- h. Titration morphine en SSPI seule.

#### **Rappel 1 : posologies**

1. Titration morphine (100  $\mu\text{g}/\text{kg}$  puis par 25  $\mu\text{g}/\text{kg}$  jusqu'à EVA ou OPS < 3)
2. PCA :
  - i. Dilution 1mg / ml.
  - ii. bolus 20 à 40  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - iii. Période réfractaire 6 minutes.
  - iv. Dose max 4 heures =  $\frac{\text{poids(en kg)}}{2}$  mg (soit pour quatre heures : 6 bolus par heure + débit continu).
  - v. Débit continu si nécessaire 20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$  .
  - vi. Si débit continu seul :
    - i. si âge < 3 mois = 10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ .
    - ii. à partir de 3 mois = 20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ .
3. Morphine IVSE (quand PCA impossible (âge, IMC, ...)) : 20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$  = 0,5 mg/kg/j =  $\frac{\text{poids(en kg)}}{2}$  mg dans 50 ml de sérum physiologique ; vitesse  $\sqrt{2\text{ml}/\text{h}}$  .

4. Morphine per os à libération immédiate (gélules Trousseau de 0,5 -1 -2 - 3 - 4 mg / Sulfate de morphine (Actiskenan®) 5 et 10 mg/ Sevredol® cp 10 et 20 mg) : 0,2 mg/kg/prise ; 6 prises par jour.
5. Morphine per os à libération prolongée : Skénan® (gélules à 10, 30, 60, 100 et 200 mg) : 1 mg/kg/jour en deux fois (prévoir aussi Actiskénan® en interdose : 0,1 mg/kg/prise ; six prises par jour).
6. Codéine (Codéfan®) (à partir de 1 an) : dose 0,7 ml/kg toutes les 6 heures en association avec le paracétamol.
7. Nalbuphine (Nubain®) bolus : 0,2 mg/kg X 4 à X 6 /j.
8. Nalbuphine (Nubain®) IVSE : 1 mg/kg sur 24 h (soit 1mg/kg dans 48 ml de serum physiologique ; vitesse  $\sqrt{2ml/h}$ ) ; bolus de Nubain® autorisés 0,1 mg/kg X 3/ jour .
9. Tramadol® : 1-2 mg/kg toutes les 6 heures (AMM 3 ans).

***Rappel 2 : galénique des médicaments de palier II***

1. Codéfan® (codéine seule) : 1 ml = 1 mg / AMM = 1 an.
2. Co-Doliprane® = 400 mg de paracétamol + 20 mg de codéine / 1 cp pour 20 kg toutes les quatre à six heures.
3. Dafalgan-Codéine® = gélules 500 mg de paracétamol + 30 mg de codéine.
4. Efferalgan-Codéine® = 500 mg de paracétamol + 30 mg de codéine.

***Autres médicaments et médicaments d'action centrale***

1. Kétamine IV continue : 1,5 mg/kg/j.
2. Nefopam (Acupan®) :
  - (a) AMM chez l'enfant de plus de 15 ans.
  - (b) Posologie : 1 ampoule quatre à six fois par jour (IV, IM ou PO).
  - (c) Contre-indiqué en cas de glaucome, adénome prostatique, convulsions et allergie.
3. Gabapentine (Neurontin®) : 600 à 1200 mg à administrer à visée anti-hyperalgésique, chez les IMOC ou dans le cadre de chirurgies majeures.

## 19.4 Corticoïdes

- a. Solumédrol IV : 0,5 mg/kg X 4 /jour.
- b. Solumédrol IV : 1 mg/kg X 1 à H8.
- c. Solupred per os : poids en kg (ml) X 4 /jour.
- d. Solumédrol IV : 1 mg/kg X 2.

## 19.5 Anti-inflammatoires non-stéroïdiens

- a. Kétoprofène (Profénid®) IV : 1 mg/kg toutes les 12 à 8 heures (AMM 15 ans).
- b. Ibuprofène : 10 mg/kg toutes les 8 heures (max 600 mg/prise).
  - (a) Nuréflex® sirop : 20 mg/ml soit 0,5ml/kg/prise.
  - (b) Advil® sirop : 20 mg/ml. La seringue graduée délivre 7,5 mg/kg/prise.
  - (c) AMM : 3 mois.
  - (d) Comprimés de Nuréflex®, Advil® à 100 mg, 200 mg, 400 mg - 200 mg à utiliser à partir de 20 kg.
- c. Diclofenac (Voltarène®) suppositoires (25 et 100 mg) : 1 mg/kg X 2 à 3 /j.
- d. Morniflumate (Nifluril®) : suppositoires de 400 mg (à partir de 6 mois) et 700 mg (à partir de 12 ans).
  - (a) De 6 à 30 mois : ½ suppositoire, soit 200 mg de morniflumate, 2 fois par jour.
  - (b) De 30 mois à 12 ans : 1 suppositoire, soit 400 mg de morniflumate, par 10 kg de poids et par jour sans dépasser 3 suppositoires par jour.

## 19.6 Antibiotiques (IV)

- a. **Bristopen** (oxacilline) = 50 à 100 mg/kg/j.
- b. **Clamoxyl** (amoxicilline) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 100 mg/kg en 2 fois.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 150 mg/kg en 3 fois .
  - iii. Enfant < 3 mois = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant > 3 mois = 100 mg/kg en 4 fois.
- c. **Augmentin** (amoxi + acide clav) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 100 mg/kg en 2 fois.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iii. Enfant < 3 mois = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant > 3 mois = 100 mg/kg en 4 fois.
- d. **Tazocilline** (pipé + tazobactam) = 240 à 320 mg/kg/j.
- e. **Tiénam** (imipénem) = 60 mg/kg en 4 fois.
- f. **Kefandol** (cefamandole) = 50 mg/kg/j en 4 fois.
- g. **Zinnat** (cefuroxime) = 30 à 60 mg/kg/j.

- h. **Rocephine** (ceftriaxone) = 50 mg/kg/j en une fois.
- i. **Claforan** (cefotaxime) :
  - i. Nouveau-né = 50 mg/kg/j en 2 fois.
  - ii. Enfant = 50 à 200 mg/kg/j en 3 fois.
- j. **Fortum** (ceftazidime) = 50 mg/kg/j en 3 fois.
- k. **Vancocine** (vancomycine) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 15 puis 10 mg/kg/12 h.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>30</sub> = 15 mg/kg/8h.
  - iii. Enfant = 40 mg/kg/j en 4 fois.
- l. **Gentaline** (gentamicine) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 2,5 mg/kg en 1 fois.
  - ii. Prématuré > 7 jours = 5 mg/kg en 2 fois.
  - iii. Nouveau-né à terme J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 5 mg/kg en 2 fois.
  - iv. Nouveau-né > 7 jours = 7,5 mg/kg en 2 fois.
  - v. Enfant = 3 mg/kg/j en 1 fois.
- m. **Amiklin** (amikacine) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> < 34 SA = 7,5 mg/kg en 1 fois.
  - ii. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> > 34 SA = 7,5 mg/kg en 2 fois.
  - iii. Prématuré J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 7,5 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant = 15 mg/kg/j en 1 fois.
- n. **Tobramycine** J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> > 34 SA = 2 mg/kg en 2 fois.
- o. **Tibéral** (ornidazole) = 20 à 30 mg/kg en 1 à 2 fois.
- p. **Flagyl** (metronidazole) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = dose de charge 15 mg/kg puis 7,5 mg/kg/48 heures.
  - ii. Prématuré J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = dose de charge 15 mg/kg puis 7,5 mg/kg/24 heures.
  - iii. Enfant = 20 à 30 mg/kg/j en 2 à 3 fois.
- q. **Rifadine** (rifampicine) = 20 mg/kg en 2 fois sur 2 heures.
- r. **Dalacine** (clindamycine) = 15 à 40 mg/kg en 3 à 4 fois (NB Pas d'AMM avant 1 mois).
- s. **Triflucan** (fluconazole) = 3 à 12 mg/kg.
- t. **Bactrim** (sulfaméthoxazole, triméthoprime) = 30 mg/kg/j.

## 19.7 Nausées et vomissements post-opératoires

- a. Droperidol (Droleptan) IV : bolus en SSPI de 20 à 50  $\mu\text{g}/\text{kg}$  .
- b. Ondansetron (Zophren) IV : 0,1 mg/kg X 3 /jour.
- c. Droleptan en PCA = 2,5 mg pour une seringue PCA de 50 ml à 1 mg/ml de morphine.

## 19.8 Reprise des boissons

- a. Pas de boisson ni alimentation dans les 24 h.
- b. Boissons à H2 et alimentation à H4.
- c. Eau sucrée SSPI.
- d. Reprise boissons H4.
- e. Reprise boissons H6 après vérification chirurgicale.
- f. Reprise boissons H8.

## 19.9 Aérosols

- a) Ventoline :
  - (a) Poids < 13 kg = 1,25 mg.
  - (b) 13 < Poids < 30 kg = 2,5 mg.
  - (c) Poids > 30 kg = 5 mg.
- b) Soludécadron :
  - (a) < 10 kg = 2 mg.
  - (b) > 10 kg = 4 mg.
- c) adrénaline 0,5 mg/kg jusqu'à 5 mg.
- d) Aérosols de deux à six fois par jour en fonction de la gravité clinique.

## 19.10 Prophylaxie de la maladie thrombo-embolique veineuse

La prophylaxie de la thrombose veineuse profonde est réalisée chez l'enfant **pubère** présentant les facteurs de risque post-opératoires classiques (plâtre des membres inférieurs, alitement prolongé, chirurgie carcinologique, tabagisme ...)



Elle est réalisée chez l'enfant pré-pubère présentant des facteurs de risque congénitaux (déficit PC, PS et AT III) et les facteurs de risques liés à la chirurgie ci-dessus.

Toute chirurgie chez l'enfant pré-pubère sans facteur de risque ne nécessite pas de prophylaxie de la thrombose veineuse profonde.

Elle est discutée chez les enfants porteurs de cathéters centraux.

### 19.11 Médicaments de l'anesthésie loco-régionale

Pour les blocs avec cathéters axillaire, fémoral et sciatique, nous utilisons de la ropivacaïne (2mg/ml) qui est administrée par l'intermédiaire d'un infuseur (ou « biberon »).

La préparation de l'infuseur se fait comme ceci :

1. Prendre une poche de 200 ml de ropivacaïne (Naropeine®) à 2 mg/ml.
2. Mettre un perfuseur sur la poche de ropivacaïne (Naropeine®), la raccorder à un petit prolongateur et purger.
3. Raccorder le petit prolongateur au site de remplissage de l'infuseur.
4. Brancher une seringue de 50 ml sur le robinet à trois voies et faire passer la ropivacaïne (Naropeine®) de la poche à l'infuseur. Remplir au maximum.
5. Régler la vitesse de débit.

La vitesse de l'infuseur en continu est de 0,1 à 0,2 ml/kg/heure.

D'autres antalgiques sont prescrits systématiquement si la qualité du bloc est insuffisante. Ce sont le paracétamol injectable (Perfalgan®), un AINS et de la nalbuphine.

Toute anesthésie loco-régionale nécessite une surveillance adaptée toutes les quatre heures :

1. Echelle verbale de la douleur.
2. Signes de surdosage : tremblement, céphalées, goût métallique dans la bouche, hypotension. Toute apparition de ces signes doit faire arrêter l'infuseur et prévenir l'équipe douleur.
3. Évaluation du bloc :
  - (a) Score de bloc moteur :
    - i. Aucune difficulté à bouger le membre = 0.
    - ii. Membre lourd mais mouvements possibles = 1.

- iii. Membre très lourd, mouvements quasi-impossibles.
- (b) Score de bloc sensitif :
  - i. Aucune anesthésie = 0.
  - ii. Hypoesthésie ou paresthésies = 1.
  - iii. Anesthésie complète ou douleur.
- (c) Un bloc sensitif ou moteur à 2 doit faire arrêter l'infuseur et prévenir l'équipe douleur.
- 4. Toutes les huit heures : pouls, tension artérielle, température, points d'appui, point de ponction.

## 19.12 Traitement des douleurs neurogènes

*Les médicaments suivants sont utiles quand la douleur associe des fulgurances et des troubles de la sensibilité. Les douleurs neurogènes sont mal soulagées par les antalgiques classiques.*

- a. Amitriptyline (Laroxyl®) PO ou IV continu = débiter par 0,1 mg/kg/j puis augmenter jusqu'à 0,5 à 1 mg/kg/j.
- b. Clonazépam (Rivotril®) = débiter à 0,025 mg/kg/j et augmenter progressivement jusqu'à 0,05 à 0,1 mg/kg/j.
- c. Gabapentine (Neurontin®) = 600 à 1200 mg à administrer à visée anti-hyperalgésique, chez les IMOC ou dans le cadre de chirurgies majeures.

## 19.13 Applications aux actes chirurgicaux

Nous énumérons, dans cette section, les principaux actes chirurgicaux rencontrés à l'hôpital Trousseau, ainsi que la prescription adaptée des vingt-quatre premières heures.

### 19.13.1 Chirurgie viscérale

*Il est important de noter que l'anesthésie de patient en hôpital de jour (HDJ) doit privilégier au maximum l'anesthésie loco-régionale. Les nausées et les vomissements liés à la prescription de morphine ou de nalbuphine (Nubain®) retardent considérablement la sortie des patients.*

- 1) Hernie inguinale (Bloc ilio-inguinal efficace) : 1e / 2c (avant 1 an) / 3d (après 1 an) / 8b (HdJ) / si échec ALR = 3c avant 1 an ; 3b après 1 an.

- 2) Ectopie testiculaire (caudale) : 1d/ 3d / 8b (HdJ) / si échec ALR = 3b.
- 3) Circoncision, plastie de prépuce (bloc pénien) : 1e / 2c (avant 1 an) / 3d (après 1 an)/ 8b (HdJ) / si échec ALR = 3c avant 1 an; 3b après 1 an) .
- 4) Reflux vésico-urétéral : 1a / 2b / 3e ou 3g / 4a / 6h / 7a puis b / 8d.
- 5) Jonction pyélo-urétérale : 1a/ 2b / 3e ou 3g / 4a / 6t / 7a puis b/ 8f.
- 6) Néphrectomie : 1a / 2a / 3a ou 3e / 7a et b / 8f.
- 7) Cure d'hypospade (hospitalisation post-op) : 1a / 2b / 3g / 6t / 7 a puis b / 8d.
- 8) Cure d'hypospade (HdJ) : 1b / 3b / 6t / 8b .
- 9) Appendicectomie : 1a / 2a / 3e ou f / 6 ø ou c ou c+l (cf § 20.1.10 page 160) / 7a puis b / 8a.
- 10) Péritonite appendiculaire : 1a / 2a / 3a / 6 c+l ou c+l+o (cf § 20.1.10 page 160) / 7a puis b / 8a .
- 11) Torsion testiculaire : 1a / 2b / 3f / 7a puis b / 8d .
- 12) Collis-Nissen : 1a/ 2a/ 3a ou 3e/ 6 ø (cf § 20.1.10 page 160) / 7a/ 8a .
- 13) Sténose du pylore : 1a / 2a / 3f / 6 ø / 8d selon protocole du service.
- 14) Sténose du pylore (brèche muqueuse) : 1a / 2a / 3f / 6c / 8a.
- 15) Thoracotomie : 1a / 2a / 3a / 6f / 7 a puis b / 8d.

### 19.13.2 Chirurgie maxillo-faciale

- 1) Véloplastie intravélaire : 1a / 2a / 3a/ 4a / 6c / 8e / 9c / SSPI 24h / ordonnance morphine PO.
- 2) Véloplastie intravélaire (Pierre Robin) : 1a / 2a / 3a ou e / 4a / 6c / 8e / 9c / SSPI 24h / ordonnance morphine PO si morphine prescrite en SSPI.
- 3) Chéilo-rhino primaire : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 8e / SSPI 24h / ordonnance morphine PO.
- 4) Chéilo-rhino-véloplastie primaire : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 8e / 9c / SSPI 24h/ ordonnance morphine PO.
- 5) Fermeture palais antérieur : 1a / 2a / 3e / 4a / 6c/ 7a puis b/ 8d.
- 6) Chéiloplastie secondaire : 1a /2a / 3e / 4a / 6c/ 7a puis b / 8d.
- 7) Fermeture fistule palatine : 1a / 2a / 3f / 4a / 6c / 7a puis b/ 8d.
- 8) Gingivopériostoplastie : 1a / 2a / 3e / 4a / 6c/ 7a puis b / 8d.
- 9) Vélopharyngoplastie : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 7a puis b/ 8d / 9c / SSPI 24 h.

- 10) Distracteur mandibulaire endobuccal : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 7a puis b / 8a / SSPI à discuter.
- 11) Rhinoplastie : 1a / 2a / 3f / 4a / 6c / 7a puis b / 8d.
- 12) Otoplastie : 1b / 2b / 3f / 7a puis b / 8d.
- 13) Pose d'expandeur : 1b / 2b / 3e ou f / 7a puis b / 8d.
- 14) Naevus, fibrochondrome prétragien (HDJ) : 1d / 2c / 3b ou c / 8d.
- 15) Naevus géant (hospi) : 1b / 2b / 3f / 7a puis b / 8d.

### 19.13.3 Chirurgie ORL

- 1) Aérateurs trans-tympaniques : 1b ou 1d / 3c / 7a / 8b HDJ.
- 2) Adénoïdectomie : 1b / 3b ou c / 7a / 8b HDJ).
- 3) Amygdalectomie : 1a / 2b / 3f / 4b / 6c / 7a / 8e.
  
- 4) Chirurgie oreille moyenne : 1a / 2a / 3f / 4d / 6c / 7a / 8d.
- 5) Implant cochléaire sans Mannitol® : 1a / 2a / 3f / 4d / 6h / 7a / 8d.
- 6) Implant cochléaire avec Mannitol® : cf supra + acétazolamide (Diamox®) si utilisé en per-opératoire + ablation SU à la sortie de SSPI et ionogramme sanguin le soir du TO et le lendemain.
  
- 7) Otoplastie sans greffon : 1a / 2b / 3f / 6a / 7a puis b / 8d / discuter 4d.
- 8) Otoplastie avec greffon (Nagata I et II) : 1a / 2a / 3a / 4d / 6a / 7a / 8d.
  
- 9) Septoplastie : 1a / 2b / 3a ou f / 4d / 6c / 7a / 8d (discuter 5a).
- 10) Fractures du nez : 1a / 2b / 3f / 4d / 7a / 8d (discuter 5a).
- 11) Fibrome naso-pharyngien : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 7a / 8d / SSPI 24h.
- 12) Radio-fréquence des cornets : 1b / 2a / 3b ou f / 6c / 7a / 8d (HDJ à discuter).
  
- 13) Endoscopie laryngo-trachéale simple : 1b / 2b / 3h / 7a / 8c (discuter 4d).
- 14) Endoscopie + laser : 1a / 2b / 3f / 4d / 6c / 8d / 9b+c (à discuter) / Cliché thoracique de face à discuter/discuter SSPI.
- 15) Endoscopie + Vistide : 1b / 2b / 3f / 4d / 6c / 7a / 8d / 9 b+c.
  
- 16) Véloplastie intra-vélaire : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 8a / SSPI 24h + sonde gastrique + ordonnance morphine PO + Cliché thoracique de face.

- 17) 2<sup>e</sup> temps palatoplastie : 1a / 2a / 3g / 4a / 6c / 7a puis b/ 8a (sonde gastrique).
- 18) Pharyngoplastie : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 7a puis b/ 8a/ SSPI 24h + sonde gastrique +ordonnance morphine PO + Cliché thoracique de face.
- 19) Glossectomie : 1a / 2a / 3a / 4a / 6c / 7a puis b/ 8a / SSPI 24h.
- 20) Frein de langue : 1d / 2c / 7a / 8b (HDJ).
- 21) Kyste tractus thyroïdienne : 1a / 2a / 3f / 4d / 6c/ 7a puis b / 8d.
- 22) Fistule cervicale : 1a / 2a / 3f / 4d / 6c / 7a puis b / 8d.
- 23) Thyroïdectomie : 1a / 2a / 3a / 6c / 7a puis b / 8d / bilan post-opératoire cf § 18.10, page 134.

### 19.13.4 Chirurgie orthopédique

*Note du Petit Armand : les prescriptions en orthopédie sont celles qui nécessitent probablement le plus de réflexion et d'adaptation car les chirurgies réalisées sont extrêmement lourdes et les patients (infirmes moteurs cérébraux, enfants au handicap majeur, myopathes, ...) nécessitant beaucoup d'attention et de soins. Il est donc plus difficile d'être systématique que pour une chirurgie ORL.*

- 1) Ablation de matériel : 1e / 2c / 3b / 5b / 7b / 8b (HdJ).
- 2) Fracture des deux os de l'avant bras (réduction orthopédique) : 1b / 2b / 3b / 5a / 7b / 8b.
- 3) Fracture des deux os de l'avant bras (pose de matériel) : 1b / 2b / 3f / 5b / 7b / 8b.
- 4) Fracture supra-condylienne (Blount) : 1b / 2b / 3f / 5b / 7b / 8b.
- 5) Fracture supra-condylienne (pose de matériel) : 1b / 2b / 3f ou a / 5b / 6f / 7b / 8b.
- 6) Plâtre pelvi-pédieux sur fracture fémorale chez le jeune enfant : 1a / 2b / 3f / 8d.
- 7) Fracture fémur (pose matériel) : 1a / 2a / 3a / 5 à discuter / 6f / 7b / 8d / 10.
- 8) Arthrodèse vertébrale postérieure : 1a / 2a / 3a / 6f / 7 a et b / 8a / 10 en fonction du bilan de l'hémostase à J<sub>0</sub> .
- 9) Ostéotomie bassin, fémur, libération tendineuse : 1a / 2a / 3a / 6f / 7 a et b / 8a / 10 en fonction du bilan de l'hémostase à J<sub>0</sub> / 12 a et b.
- 10) Pied bot varus équin : 1a / 2a / 3h + ALR / 6f / 7b / 8d.

### 19.13.5 Exemples de prescriptions

**Exemple 1 : 1 an, 10 kg, hernie inguinale sous AG + bloc ilio-inguinal, fin du bloc 9h30**

1. B66 en cours 40 ml/h.
2. Ablation du cathlon en SSPI.
3. Paracétamol PO : 1 dose 10 kg X 4 / jour.
4. Si OPS > 3 Morphine IV 1 mg en SSPI.
5. Reprise de l'alimentation par eau sucrée à 10h30 et lait à 11h00.

**Exemple 2 : 3 ans, 15 kg, adénoïdectomie sous AG, fin du bloc 9h30**

1. B66 = 40 ml/h jusqu'à la reprise des boissons.
2. Si OPS > 3 Morphine IV 1,5 mg en SSPI.
3. Paracétamol PO : 1 dose 15 kg X 4 / jour.
4. Codéfan 8 mg X 4 / j.
5. Reprise de l'alimentation à 11h30.

**Exemple 3 : 5 ans, 18 kg, amygdalectomie sous AG, fin du bloc 12h30**

1. B26 = 40 ml/h.
2. Morphine IV 1,5 mg puis titration par bolus de 0,5 mg pour EVA < 3.
3. Perfalgan : 270 mg X 4 /j.
4. Nubain : 3,5 mg IV X 6 / j si EVA > 3.
5. Augmentin : 500 mg X 4 /j.
6. Solumédrol : 18 mg X 2 / j.
7. Drolectan en SSPI si vomissements : 0,5 mg.
8. Relai par Zophren 1,5 mg X 3 si vomissements en salle.
9. Reprise de l'alimentation à 18h30 après vérification chirurgicale.



# Chapitre 20

## Prescriptions médicamenteuses diverses

### 20.1 Antibiotiques

#### 20.1.1 Posologies des principaux antibiotiques d'utilisation courante en pédiatrie (voie IV)

*Nous reprenons ici intégralement le chapitre 19.6 sur les prescriptions d'antibiotiques des vingt-quatre premières heures*

- a. **Bristopen** (oxacilline) = 50 à 100 mg/kg/j.
- b. **Clamoxyl** (amoxicilline) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 100 mg/kg en 2 fois.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 150 mg/kg en 3 fois .
  - iii. Enfant < 3 mois = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant > 3 mois = 100 mg/kg en 4 fois.
- c. **Augmentin** (amoxi + acide clav) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 100 mg/kg en 2 fois.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iii. Enfant < 3 mois = 150 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant > 3 mois = 100 mg/kg en 4 fois.
- d. **Tazocilline** (pipé + tazobactam) = 240 à 320 mg/kg/j.
- e. **Tiénam** (imipénem) = 60 mg/kg en 4 fois.
- f. **Kefandol** (cefamandole) = 50 mg/kg/j en 4 fois.



- g. **Zinnat** (cefuroxime) = 30 à 60 mg/kg/j.
- h. **Rocephine** (ceftriaxone) = 50 mg/kg/j en une fois.
- i. **Claforan** (cefotaxime) :
  - i. Nouveau-né = 50 mg/kg/j en 2 fois.
  - ii. Enfant = 50 à 200 mg/kg/j en 3 fois.
- j. **Fortum** (ceftazidine) = 50 mg/kg/j en 3 fois.
- k. **Vancocine** (vancomycine) :
  - i. Nouveau-né J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 15 puis 10 mg/kg/12 h.
  - ii. Nouveau-né J<sub>7</sub>-J<sub>30</sub> = 15 mg/kg/8h.
  - iii. Enfant = 40 mg/kg/j en 4 fois.
- l. **Gentaline** (gentamicine) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 2,5 mg/kg en 1 fois.
  - ii. Prématuré > 7 jours = 5 mg/kg en 2 fois.
  - iii. Nouveau-né à terme J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = 5 mg/kg en 2 fois.
  - iv. Nouveau-né > 7 jours = 7,5 mg/kg en 2 fois.
  - v. Enfant = 3 mg/kg/j en 1 fois.
- m. **Amiklin** (amikacine) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> < 34 SA = 7,5 mg/kg en 1 fois.
  - ii. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> > 34 SA = 7,5 mg/kg en 2 fois.
  - iii. Prématuré J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = 7,5 mg/kg en 3 fois.
  - iv. Enfant = 15 mg/kg/j en 1 fois.
- n. **Tobramycine** J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> > 34 SA = 2 mg/kg en 2 fois.
- o. **Tibéral** (ornidazole) = 20 à 30 mg/kg en 1 à 2 fois.
- p. **Flagyl** (metronidazole) :
  - i. Prématuré J<sub>0</sub>-J<sub>7</sub> = dose de charge 15 mg/kg puis 7,5 mg/kg/48 heures.
  - ii. Prématuré J<sub>7</sub>-J<sub>28</sub> = dose de charge 15 mg/kg puis 7,5 mg/kg/24 heures.
  - iii. Enfant = 20 à 30 mg/kg/j en 2 à 3 fois.
- q. **Rifadine** (rifampicine) = 20 mg/kg en 2 fois sur 2 heures.
- r. **Dalacine** (clindamycine) = 15 à 40 mg/kg en 3 à 4 fois (NB Pas d'AMM avant 1 mois).
- s. **Triflucan** (fluconazole) = 3 à 12 mg/kg.
- t. **Bactrim** (sulfaméthoxazole, triméthoprime) = 30 mg/kg/j.

### 20.1.2 Antibiotiques : doses d'antibioprophylaxie à l'induction anesthésique

- i. **Bristopen** (oxacilline) = 50 mg/kg.
- ii. **Clamoxyl** (amoxicilline) = 50 mg/kg.
- iii. **Augmentin** (amoxi + acide clav) = 50 mg/kg.
- iv. **Tazocilline** (pipé + tazobactam) = 100 mg/kg.
- v. **Tiénam** (imipénem) = 30 mg/kg.
- vi. **Kefandol** (cefamandole) = 25 mg/kg.
- vii. **Zinnat** (cefuroxime) = 25 mg/kg.
- viii. **Rocephine** (ceftriaxone) = 50 mg/kg (maximum 2 gr).
- ix. **Claforan** (cefotaxime) = 50 à 66 mg/kg.
- x. **Fortum** (ceftazidine) = 25 mg/kg.
- xi. **Vancocine** (vancomycine) = 15 mg/kg.
- xii. **Gentaline** (gentamicine) = 2,5 à 3,5 mg/kg (cf infra).
- xiii. **Amiklin** (amikacine) = 7,5 à 15 mg/kg (cf infra).
- xiv. **Tobramycine** = 1 mg/kg en 2 fois.
- xv. **Tibéral** (ornidazole) = 20 mg/kg.
- xvi. **Flagyl** (metronidazole) = 10 à 15 mg/kg (cf infra).
- xvii. **Rifadine** (rifampicine) = 10 mg/kg sur 2 heures.
- xviii. **Dalacine** (clindamycine) = 15 mg/kg (NB Pas d'AMM avant 1 mois).
- xix. **Triflucan** (fluconazole) = 3 à 12 mg/kg.

### 20.1.3 Antibiotiques PO : doses quotidiennes

- a. **Augmentin** (amoxi + acide clav) :
  - Poudre susp. buvable 100mg/12,5mg (nourrisson), poudre susp. buvable 500mg/62,5mg (enfant), poudre susp. buvable 1000mg/125mg (adulte).
  - Posologie enfant de moins de 30 kg : 80 mg/kg/j soit 1 dose - kilo trois fois par jour.
  - Posologie enfant de plus de 30 kg : 80 mg/kg/j en trois fois sans dépasser 3 grammes par jour.
  - Posologie adulte (plus de 40 kg) : 2 gr / j en deux administrations.
- b. **Bristopen** (oxacilline) :
  - Posologie 30 à 50 mg/kg/j

## CHAPITRE 20. PRESCRIPTIONS MÉDICAMENTEUSES DIVERSES

---

- Posologie Nourrisson : 1/2 cuill mesure de sirop à 250 mg par 5 kg de poids, deux fois par jour.
  - Posologie enfant : 2 cuil.-mesures de sirop à 250 mg deux fois par jour.
  - Posologie adulte : 2 gélules à 500 mg deux fois par jour
  - Présentation : Sirop 250 mg/5ml ou gélules 500 mg
- c. **Clamoxyl** (amoxicilline) :
- Enfant de moins de 30 mois : 50 à 100 mg/kg/j en trois administrations.
  - Enfant de plus de 30 mois : 25 à 50 mg/kg/j en trois administrations sans dépasser 3 grammes par jour.
  - Présentation : gélules 500 mg, poudre pour suspension buvable à 1 gramme/sachet, Poudre pour suspension buvable à 500 mg/5ml ou 250 mg/5ml ou 125 mg/5ml.
- d. **Dalacine** (clindamycine) :
- Gélules 300, 150 et 75 mg.
  - Posologie adulte : 600 à 2400 mg/j en 2, 3 ou 4 prises.
  - Posologie enfant de plus de 6 ans : 8 à 25 mg/kg/j en 3 à 4 prises.
- e. **Erythrocline** (erythromycine) :
- Comprimés 500 mg. Granulés pour suspension buvable à 1000 mg, 500 mg. Granulés pour sirop à 500 mg/5 ml et 250 mg/ml.
  - Posologie adulte : 2 à 3 grammes/jour.
  - Posologie enfant : 30 à 50 mg/kg/j en deux ou, au mieux, trois administrations quotidiennes sans dépasser la posologie adulte.
- f. **Orbénine** (cloxacilline) :
- A ne pas administrer chez l'enfant de moins de 6 ans (risque de fausses routes).
  - Posologie enfant à partir de 6 ans : 25 à 50 mg/kg/j (soit 1 gélule de 500 mg matin et soir)
  - Posologie adulte et enfant de plus de 12 ans : 25 à 50 mg/kg/j (soit 2 gélules de 500 mg matin et soir)
  - Présentation : gélules 500 mg
- g. **Orelox** (céfopodoxime - céphalosporine 3<sup>e</sup> génération) :
- Comprimés 100 mg. Granulés pour suspension buvable 40mg/5ml.
  - Posologie adulte : 200 ou 400 mg/j en deux prises.
  - Posologie enfant : 8 mg/kg/j en deux administrations.
- h. **Oroken** (céfixime - céphalosporine 3<sup>e</sup> génération) :
- Comprimés 200 mg. Poudre pour suspension buvable 40mg/5ml (nourrisson de 6 mois à 30 mois). Poudre pour suspension buvable 100mg/5ml (enfant de 30 mois à 12 ans).
  - Posologie adulte ou enfant de plus de 12 ans : 400 mg/j en deux prises.
  - Posologie enfant (au-dessus de 6 mois) : 8 mg/kg/j en deux administrations.
- i. **Pediazole** (érythromycine + sulfafurazole) :

- Granulés pour sirop (66,8 g de granulés pour 100 ml de sirop).
  - Ne pas administrer chez l'enfant de moins de 2 mois.
  - Posologie enfant : 50 mg/kg d'érythromycine + 150 mg/kg de sulfafurazole.  
Administration en dose-poids trois fois par jour.
- j. **Pyostacine** (pristinamycine) :
- Comprimés 500 mg, 250 mg.
  - Posologie adulte : 2 à 3 grammes / jour en 2 ou 3 prises.
  - Posologie enfant de plus de 6 ans : 50 à 100 mg/kg/j en 2 à 3 prises.
- k. **Rulid** (roxithromycine) :
- Comprimés 150, 100 et 50 mg.
  - Posologie adulte : 300 mg/jour en deux administrations
  - Posologie enfant : 5 à 8 mg/kg/j en deux administrations quotidiennes.
- l. **Zeclar** (clarithromycine) :
- Comprimés 250 mg ou 500 mg. Granulés pour suspension buvable 25 mg/ml et 50 mg/ml.
  - Posologie adulte : 500 à 1000 mg/j en deux prises.
  - Posologie enfant : 15 mg/kg/j en deux administrations quotidiennes sans dépasser la posologie adulte.
- m. **Zinnat** (céfuroxime - céphalosporine 2<sup>e</sup> génération) :
- Comprimés 125 mg, 250 mg, 500 mg. Granulés pour suspension buvable 125 mg/sachet. Granulés pour suspension buvable 125mg/5ml (administration en dose-kg).
  - Posologie adulte : 500 mg/jour en deux prises.
  - Posologie enfant (plus de 17 kg) : posologie adulte (500 mg/j en 2 prises).
  - Posologie enfant (moins de 17 kg) : 30 mg/kg/j en deux prises.
- n. **Zithromax** (azithromycine) :
- Comprimés 250 mg. Poudre pour suspension buvable 40mg/ml.
  - Posologie adulte : 500 mg/j.
  - Posologie enfant : 20 mg/kg/j en une administration quotidienne sans dépasser la posologie adulte.

### 20.1.4 Antibioprophylaxie en ORL

- 1) Aérateurs trans-tympaniques : pas d'antibioprophylaxie / Si « glu louche » : amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®).
- 2) Adénoïdectomie, Amygdalectomie, chirurgie de l'oreille moyenne, véloplastie, palatoplastie, vélopharyngoplastie, glossectomie, kyste tractus thyroïdienne : amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®).
- 3) Implant cochléaire : ceftriaxone.
- 4) Otoplastie avec ou sans greffon : oxacilline (Bristopen®).

### 20.1.5 Antibioprophylaxie en orthopédie

#### A. Chirurgie programmée

- 1) Chirurgie lourde (Rachis, prothèse, ostéosynthèse de plus de deux heures)
  - i. Antibiotique de choix : cefamandole = 50 mg/kg/j en quatre fois.
  - ii. Allergie aux  $\beta$ -lactamines, présence de Staphylocoque méti-R, réintervention précoce : Vancomycine = 30 mg/kg/j en deux fois.
  - iii. Malades à risque (immunodéprimés, tumeurs, IMC, ...) : cefamandole (50 mg / kg / j en quatre fois) + Amikacine (15 mg / kg / j en deux fois).
  - iv. Modalités :
    - A. Une injection à l'induction anesthésique.
    - B. Posologie de première injection doublée (e.g. cefamandole 25 mg/kg, sauf pour la vancomycine = 15 mg/kg IVL 60 minutes).
    - C. Réinjections toutes les deux heures jusqu'à la fermeture (sauf vancomycine et amikacine).
    - D. Durée : 24 à 48 heures maximum.
- 2) Chirurgie de moins de deux heures (ostéosynthèse du membre supérieur ou inférieur) :
  - i. Oxacilline : 50 mg/kg/j en quatre fois.
  - ii. Mêmes modalités et mêmes recommandations que pour la chirurgie lourde.

#### B. Chirurgie urgente :

- 1) Ostéosynthèse de fracture fermée :
  - i. Cefamandole = 50 mg/kg/j en quatre fois.
  - ii. Mêmes modalités et mêmes recommandations que pour la chirurgie programmée.
- 2) Fractures ouvertes datant de moins de six heures :  
Idem fractures fermées
- 3) Fractures ouvertes datant de plus de six heures :
  - i. Amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) = 100 mg/kg/j en quatre fois.

- ii. Ornidazole (Tibéral®) 30 mg/kg/j en deux fois.
  - iii. Durée 48-72 heures maximum.
- 4) Fractures ouvertes stade III non refermables en un temps :
- i. Amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) = 100 mg/kg/j en quatre fois.
  - ii. Ornidazole (Tibéral®) 30 mg/kg/j en deux fois.
  - iii. Durée 3 à 5 jours à poursuivre ou à réadapter en fonction de la positivité des cultures tous les trois jours. Si un temps de reconstruction est nécessaire, il faut l'encadrer d'une antibiothérapie adaptée aux germes retrouvés pendant trois jours.

### 20.1.6 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie néo-natale

- i. Atrésie de l'oesophage, hernie diaphragmatique, omphalocèle, laparoschisis, imperforation anale basse = cefotaxime + gentamicine (durée 48 heures).
- ii. Imperforation anale haute (colostomie) = amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) ou cefamandole (durée 48 h).
- iii. Valves de l'urètre postérieur, cystoscopie : cefotaxime (durée 24 heures puis relai par sulfaméthoxazole + triméthoprime (Bactrim®) ou céfaclor (Alfatil®) per os).
- iv. Sténose du pylore = pas d'antibioprophylaxie
- v. Entérocolite = cefotaxime, ornidazole, gentamicine à adapter au contexte et aux résultats de bactériologie).
- vi. Suspicion d'infection materno-foetale (cible : E. Coli, Streptocoque B, Listeria) = Amoxicilline, cefotaxime, gentamicine.

### 20.1.7 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie digestive

- i. Hernie inguinale, hernie de l'ovaire, hernie ombilicale, ectopie testiculaire, circoncision, plastie de prépuce : pas d'antibioprophylaxie.
- ii. Chirurgie gastro-duodénale (Collis-Nissen, gastrostomie), cholécystectomie, hépatectomie, splénectomie, chirurgie biliaire et pancréatique (sans anastomose digestive) = cefamandole (1 injection) +/- gentamicine (chez le nouveau-né - 1 injection).
- iii. Chirurgie colorectale (invagination, malformation avec occlusion, Hirschprung, anastomose bilio-digestive, plastie colique, oesophagoplastie) : cefamandole, ornidazole +/- gentamicine (nouveau-né et ouverture du tube digestif). La durée est à adapter en fonction du contexte.

- iv. Si allergie = Clindamycine + Gentamicine.
- v. Endoscopie digestive : pas d'antibioprophylaxie.

### **20.1.8 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie urologique**

- i. L'EBCU doit être stérile.
- ii. Cystoscopie = ceftriaxone (1 injection).
- iii. Uropathies malformatives (hypospadias, jonction pyélo-urétérale, reflux vésico-urétéral, méga-uretère) = ceftriaxone (1 injection puis relai par Bactrim per os jusqu'à l'ablation des sondes).
- iv. Cystoplastie, vaginoplastie = cefamandole + ornidazole +/- gentamicine (nouveau-né) (1 injection de chaque).
- v. Néphrectomie = pas d'antibioprophylaxie ou ceftriaxone (1 injection).
- vi. Néphroblastome = ceftriaxone + gentamicine (durée 48h puis relai Bactrim per os).
- vii. Greffe rénale (cf protocole greffe) = ceftriaxone + gentamicine.

### **20.1.9 Prescription d'antibiotiques - Chirurgie thoracique**

- i. Drainage thoracique, médiastinoscopie = pas d'antibioprophylaxie.
- ii. Pleuropneumopathie = adapter en fonction du germe suspecté, puis identifié.
- iii. Lobectomie, thoracoscopie, chirurgie médiastinale = cefamandole ou vancomycine si allergie (réinjection 1/2 dose toutes les deux heures en per-opératoire ; durée 48 heures ou jusqu'à l'ablation des drains thoraciques) ou ceftriaxone.

### **20.1.10 Prescription d'antibiotiques - Appendicectomie**

- i. Avant l'incision = amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) (une injection à l'induction).
- ii. Appendicectomie aiguë : arrêt en post-op immédiat.
- iii. Appendicite inflammatoire pré-perforative = amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) (durée 48 - 72 h puis relai per os 3 jours).
- iv. Péritonite localisée = amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) + gentamicine (durée 48 - 72 h puis relai per os 3 jours).
- v. Péritonite généralisée = cefotaxime (durée 8 jours) + ornidazole (durée 8 jours) + gentamicine (durée 2 jours).

### 20.1.11 Prescription d'antibiotiques - Prévention de l'endocardite infectieuse

- i. Actes buccodentaires et sphère ORL sous AG :
  - a) Amoxicilline 50 mg/kg en pré-opératoire, puis 25 mg/kg à H6, puis arrêt .
  - b) Vancomycine si allergie.
- ii. Interventions sur les sphères digestive et urologique :
  - a) Amoxicilline 50 mg/kg en pré-opératoire, puis 25 mg/kg à H6, puis arrêt .
  - b) Gentamicine 2 mg/kg en pré-opératoire, puis arrêt.
  - c) Vancomycine + gentamicine en dose unique si allergie.

### 20.1.12 Antibiothérapie des infections ostéoarticulaires

*Avant tout traitement, il convient de :*

1. Identifier le germe :
  - (a) Au bloc : prélever le site et le conditionner dans un tube sec et dans des flacons d'hémocultures. Prélever une porte d'entrée éventuelle.
  - (b) En salle : faire deux hémocultures à trente minutes - une heure d'intervalle.
2. Réaliser un bilan infectieux :
  - (a) NFS.
  - (b) CRP + procalcitonine.

*Après les prélèvements :*

1. Antibiothérapie probabiliste :
  - (a) *Antibiothérapie probabiliste de l'infection ostéo-articulaire communautaire :*
    - i. Enfant de moins de 1 mois :
      - A. Germes suspectés : Escherichia Coli, Streptocoque B, Kingella, Staphylocoque.
      - B. Cefotaxime (Claforan®) 200 mg/kg/j en quatre injections.
      - C. En association avec vancomycine 60 mg/kg/j en 3 injections.
    - ii. Enfant entre 1 et 3 mois :



- A. Cefamandole 150 mg/kg/j en quatre injections.
- B. En association avec gentamicine 5 mg/kg/j en 1 injection pendant 48 heures.
- iii. Enfant de plus de 3 mois : Cefamandole 150 mg/kg/j en quatre injections seul.
- iv. Enfant de plus de 3 mois avec syndrome septique franc :
  - A. Cefamandole 150 mg/kg/j en quatre injections.
  - B. En association avec gentamicine 5 mg/kg/j en 1 injection pendant 48 heures.
- (b) *Antibiothérapie probabiliste de l'infection ostéo-articulaire en milieu hospitalier ou dans le cadre d'un contexte spécifique :*
  - i. Vancomycine 60 mg/kg en 4 injections par 24 heures ou en perfusion continue + rifampicine 20 mg/kg/j en 2 injections/j.
  - ii. ou fosfomycine 200 mg/kg/j en quatre injections/j + rifampicine 20 mg/kg/j en 2 injections/j.
- 2. Si les germes sont connus, ou une fois qu'ils le sont :
  - (a) Staphylocoque Méti-S :
    - i. Si Clinda-S : Dalacine (clindamycine) = 40 mg/kg/j en 3 - 4 injections / j.
    - ii. Si Clinda-R : cefamandole = 150 mg/kg/j en 4 injections /j.
  - (b) Staphylocoque Méti-R :
    - i. Si Clinda-S : Dalacine (clindamycine) = 40 mg/kg/j en 3 - 4 injections / j.
    - ii. Si Clinda-R : Vancomycine (60 mg/kg/j en 4 injections/j ou en perfusion continue) + rifampicine (20 mg/kg/j en 2 injections).
  - (c) Kingella :
    - i. Clamoxyl (amoxicilline 200 mg/kg/j en 3 - 4 injections).
    - ii. ou cefamandole 150 mg/kg/j en 4 injections.
  - (d) Pneumocoque :
    - i. Cefotaxime 200 mg/kg/j en 3 - 4 injections.
    - ii. ou amoxicilline 200 mg/kg/j en 3 - 4 injections.

- iii. Adapter la posologie à la CMI et prendre avis des infectiologues de l'hôpital.
3. Durée de l'antibiothérapie :
- (a) 4 à 7 jours IV.
  - (b) Arrêt dès le quatrième jour si :
    - i. Normalisation thermique.
    - ii. Et cinétique favorable de la CRP jusqu'à une valeur normale ou sub-normale (10-15).
    - iii. Et évolution clinique favorable.
  - (c) Spondylodiscite : traitement de 7 jours minimum.
4. Relai per os :
- (a) Le choix de la molécule se fera après avis des infectiologues.
  - (b) La durée sera d'environ trois semaines pour une durée totale (IV + PO) de quatre semaines.
  - (c) Suivi clinique et biologique (CRP) pendant cette période.
  - (d) Spondylodiscite : durée 2 mois.

## 20.2 Médicaments en pratique quotidienne ou d'urgence

1. Adrénaline :
- (a) Arrêt circulatoire 10 - 15  $\mu\text{g}/\text{kg}$  IV / 100  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en intrabrochique.
  - (b) Choc anaphylactique 5 - 10  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - (c) Perfusion continue de 0,01 à 0,25  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ .
2. Albumine :
- (a) Hypovolémie, hypoprotidémie, dénutrition, ictère néo-natal.
  - (b) 1 à 2,5 g/kg (20 % à ramener à 5 %).
3. Aldactone (spironolactone) :
- (a) Diurétique, myasthénie.
  - (b) 2,5 à 5 mg/kg X 2 /j IVL ou perfusion.
4. Anexate® (flumazenil) :
- (a) Antidote des benzodiazépines.

- (b) 0,1 mg/10 kg à répéter une ou deux fois.
  - (c) perfusion continue 0,1 mg/10 kg/h .
5. Atropine :
- (a) Bradycardie .
  - (b) 20  $\mu\text{g}/\text{kg}$  IV.
6. Alvocardyl® (propranolol) :
- (a) Hypertension, arythmie sous digoxine.
  - (b) 0,1 mg/kg IVL en 5 min quatre fois par jour.
7. Arixtra® (fondaparinux) :
- (a) Thrombopénie induite par l'héparine.
  - (b) 0,1 mg/kg une fois par jour.
  - (c) Surveillance par activité anti-Xa quatre heures après l'injection : 0,5-1 mg/l.
8. Bicarbonate de sodium :
- (a) Bicarbonate 42 ‰ : 1 mEq = 1 ml
  - (b) Acidose métabolique grave
  - (c) Quantité à administrer (mEq) = base excess x (1/3 du poids en kg)
9. Betafact® (Facteur IX de coagulation humain) :
- (a) Nombre d'unités à administrer = poids corporel (kg) x augmentation souhaitée en facteur IX (% de la normale) x 0,93.
10. Brévilbloc® (esmolol) :
- (a) Bolus 0,5 mg/kg.
  - (b) Entretien 0,1 à 0,3 mg/kg/mn.
11. Caféine (citrate de) :
- (a) Apnées du prématuré.
  - (b) 1 ampoule = 50 mg de citrate de caféine = 25 mg de caféine.
  - (c) Bolus de 20 mg/kg de citrate de caféine (soit 1 ampoule pour 2 kg).
  - (d) Puis entretien à la dose de 5 mg/kg/j.
  - (e) Taux efficace : 8 à 20  $\mu\text{g}/\text{ml}$ .
12. Célestène® (betaméthasone) :
- (a) Attaque 6 à 10 gouttes/kg/j en une fois.
  - (b) Entretien 3 gouttes/kg/j en une fois.
13. Cordarone® (amiodarone) :

- (a) Tachycardies non sinusales, Wolff-Parkinson-White, troubles du rythme ventriculaires.
  - (b) 5 mg/kg en IV 30 minutes.
  - (c) perfusion relai 5 mg/kg IVL 2 heures X 2 à 3 /j.
  - (d) PO 400 mg/m<sup>2</sup>/j en 3 fois; entretien demi-dose en 2 prises 5j/7.
14. Dantrium® (Dantrolène) :
- (a) Hyperthermie maligne.
  - (b) 2,5 à 3 mg/kg à renouveler jusqu'à 10 mg/kg.
15. Digoxine® :
- (a) Tonicardiaque inotrope + bradycardisant.
  - (b) Doses PO 15 µg/kg et entretien 5 µg/kg X 3/j.
  - (c) Prématuré 15 µg/kg/j en 3 fois.
  - (d) Nourrisson 3 à 6 kg : 20 µg/kg/j.
  - (e) Nourrisson 6 à 9 kg : 10 µg/kg/j.
  - (f) IV ou IM = doses PO X 0,7.
16. Dilantin® :
- (a) Convulsions.
  - (b) Chez l'enfant : 10 à 15 mg/kg.
  - (c) Chez le nouveau-né : 8 à 12 mg/kg.
17. Droleptan® (dropéridol) :
- (a) Vomissements, agitation.
  - (b) 0,05 à 0,15 mg/kg par administration.
18. Éphédrine® :
- (a) Traitement d'une hypotension artérielle au cours d'une anesthésie générale
  - (b) 0,1 à 0,2 mg/kg toutes les quatre à six heures
19. Exacyl® (acide tranexamique) :
- (a) Prévention des chirurgies hémorragiques.
  - (b) Bolus initial de 50 mg/kg puis 10 mg/kg/h.
20. Factane® (Facteur VIII de coagulation humain) :
- (a) Traitement de l'hémophilie A.
  - (b) Nombre d'unités à administrer = poids corporel (kg) x augmentation souhaitée en facteur VIII (% de la normale) x 0,5.

## CHAPITRE 20. PRESCRIPTIONS MÉDICAMENTEUSES DIVERSES

---

- (c) Exemple chez un hémophile sévère : 50 UI/kg puis 30 UI/kg/8 à 12 heures.
21. Gardéнал® (phénobarbital) :
- (a) Anticonvulsivant.
  - (b) Nouveau-né : H0 = 15 mg/kg / H48 = 2 à 5 mg/kg/j.
  - (c) Nourrisson H0 = 20 mg/kg / H24 = 5 à 10 mg/kg/j.
  - (d) > 2ans H0 = 10 mg/kg / puis 5 à 10 mg/kg/j.
22. Hémissuccinate d'hydrocortisone :
- (a) Indications : asthme, anaphylaxie, œdème laryngé.
  - (b) Jusqu'à 5 mg/kg.
23. Héparine :
- (a) Thrombose veineuse profonde.
  - (b) Dose de charge 75 UI/kg en 10 minutes.
  - (c) Entretien (< 1 an) 28 UI/kg/h.
  - (d) Entretien (> 1 an) 20 UI /kg/h.
  - (e) TCA 60 à 80 secondes.
  - (f) Anti Xa = 0,5 -1.
24. Hypnovel® (midazolam) :
- (a) Prémédication.
  - (b) IV : 0,1 = mg/kg / IR = 0,3 mg/kg / PO = 0,5 mg/kg.
25. Insuline :
- (a) Acidocétose diabétique : 0,1 à 0,15 U/kg/h.
  - (b) Coma hyperosmolaire : 0,1 à 0,15 U/kg/h.
26. Isuprel® (isoprénaline) :
- (a) BAV, torsades de pointes.
  - (b) 0,1 à 1 µg/kg/mn associé à une expansion volémique.
27. Kayexalate® (polystyrène sulfonate de sodium) :
- (a) Hyperkaliémie.
  - (b) 1g/kg à diluer dans du G5 %.
28. Largactil® (chlorpromazine) :
- (a) Neuroleptique, sédatif, agitation.
  - (b) 1 à 2 mg/kg/j en plusieurs fois.
29. Lasilix® (furosémide) :

- (a) Diurétique.
  - (b) 1 à 2 mg/kg.
30. Lenitral® :
- (a) Oedème pulmonaire cardiogénique.
  - (b) 0,3 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$ .
  - (c) En urgence, bolus de 20 à 40  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en 30 à 60 sec.
31. Lovenox® (enoxaparine) :
- (a) Traitement de la thrombose veineuse profonde.
  - (b) Enfant de moins de deux mois : 150 UI/kg/j.
  - (c) Enfant de plus de deux mois : 100 UI/kg/j.
32. Loxen® (nicardipine) :
- (a) bolus : 20 à 100  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - (b) Perfusion continue : 0,5 à 4  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$ .
33. Mannitol® :
- (a) Flacons à 10 % (100 mg/ml).
  - (b) 10 à 15 ml/kg en IV 60 minutes.
34. Méthylprednisolone :
- (a) Posologie : 2-4 mg/kg
35. Minirin® (desmopressine) :
- (a) Maladie de Willebrand :
    - i. Avant 5 ans = 0,2  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
    - ii. Après 5 ans = 0,3  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
  - (b) Diabète insipide : 0,05 à 0,2 ml X 2/ j en intranasal.
36. Narcan® (naloxone) :
- (a) Prurit = 1  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en bolus puis 0,5 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ .
  - (b) Rétention aiguë d'urines = 0,5 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}$  répétés jusqu'à miction.
  - (c) Apnées = 5  $\mu\text{g}/\text{kg}$  à répéter.
37. Nipride® (nitroprussiate de sodium) :
- (a) Hypertension artérielle - Vasodilatateur.
  - (b) 0,5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$  et augmenter progressivement jusqu'à 8  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$ .
38. Noradrénaline :
- (a) Hypotension artérielle

- (b) 0.01 à 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ .
- 39. Orgaran® (Danaparoïde sodique) :
  - (a) Thrombopénie induite par l'héparine.
  - (b) 30 U/kg en bolus intraveineux puis dose d'entretien de 1,2 à 2,0 U/kg/h.
  - (c) Surveillance par activité anti-Xa : 0,5-0,8 U/ml.
- 40. Pentothal® (thiopental) :
  - (a) 2,5 à 5 mg/kg.
  - (b) Jusqu'à 10 mg/kg si poids < 10 kg.
- 41. Prantal® :
  - (a) Vagolytique.
  - (b) 2,5 à 10 mg/kg PO.
- 42. Prostigmine :
  - (a) 40  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en association avec
  - (b) Atropine 20  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
- 43. Protamine® :
  - (a) 1 mg pour 100 UI reçues si dernière injection < 30 minutes.
  - (b) 0,5 à 0,75 mg pour 100 UI reçues si dernière injection entre 30 et 60 minutes.
  - (c) 0,5 mg pour 100 UI reçues si dernière injection > 2 heures.
- 44. Rivotril® (clonazepam) :
  - (a) Etat de mal , myoclonies.
  - (b) 0,02 mg/kg en IVL60 sec .
  - (c) Puis 0,05 à 0,1 mg/kg/j en 4 à 6 fois ou en continu.
- 45. Salbutamol :
  - (a) Asthme.
  - (b) 5  $\mu\text{g}/\text{kg}$  en 5 minutes IV.
  - (c) Puis 1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$  jusqu'à 2,5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$ .
- 46. Sectral® (acébutolol) :
  - (a) Dose initiale 3 mg/kg/j.
  - (b) Augmenter de 1 à 2 mg/kg tous les 2 jours (max 15 mg/kg/j).
- 47. Striadyne ® (tiphosadexine) :
  - (a) Réduit les tachycardies paroxystiques ou tachycardies à complexes fins.
  - (b) 0,5 à 1 mg/kg/inj.

48. Sulfate de magnésium :
- (a) Traitement des torsades de pointes dans le cadre d'un syndrome du QT long.
  - (b) Bolus de 30 mg/kg puis 25 à 75 mg/kg/j.
49. Sincortyl® (desoxycorticostérone) :
- (a) Insuffisance cortico-surrénale.
  - (b) 10 mg/m<sup>2</sup>/j.
50. Trandate® (labétalol) :
- (a) 1 à 2 mg/kg (IV > 1 mn).
  - (b) Si âge < 1 an 0,5 mg/kg.
  - (c) Entretien 0,1 à 0,5 mg/kg/h.
51. Urokinase® :
- (a) Thrombolytique.
  - (b) Dans un vaisseau bouché : 12 à 15 000 U en 20 minutes.
  - (c) A distance dans une veine : 5 000 U/kg en 20 minutes.
  - (d) Entretien : 3000 UI/kg/h.
52. Valium® (diazepam) :
- (a) 0,3 à 0,5 mg/kg sans dépasser 5 mg/kg/j.
  - (b) IR 1 mg/2kg.
53. Venofer® (Complexe d'hydroxyde ferrique-saccharose) :
- (a) 2 à 4 mg/kg/semaine sans dépasser 300 mg/injection chez l'adulte.
  - (b) Dans le cadre d'une anémie aiguë en période post-opératoire : 3 mg/kg/injection, 1 à 3 fois par semaine, en respectant un intervalle de 48 heures entre chaque injection.
54. Xylocaïne® :
- (a) Antiarythmique
  - (b) Attaque : 1 à 1,5 mg/kg.
  - (c) Entretien : 20 à 50 µg/kg/mn.



## 20.3 Corticoïdes

	Activité Gluco-corticoïde (anti-inflammatoire)	Activité Minéralo- corticoïde	Dose équivalente (mg)	Demi-vie plasmatique (min)	Durée d'action (h)
<b>Cortisol</b> Hydrocortisone®	1	2	20	90	8 - 12
<b>Prednisone</b> Cortancyl®	4	0,3	5	60	12 - 36
<b>Méthylprednisolone</b> Solumédrol®	5	0	4	180	12 - 36
<b>Bétaméthasone</b> Célestène®	25 -45	0	0,6	100 - 300	36 - 54
<b>Dexaméthasone</b> Soludécadron®	30	0	0,75	100 - 300	36 - 54

TABLE 20.1 – Tableau comparatif des différents gluco-corticoïdes.

## 20.4 Nutrition parentérale en pédiatrie

Les principes de base de la nutrition parentérale chez l'enfant sont les suivants :

1. L'eau :

Les besoins de base en fonction de l'âge sont :

- (a) Prématuré : 130-150 ml/kg/j.
- (b) Nouveau-né : 120 ml/kg/j.
- (c) Nourrisson de moins de 3 mois : 100-120 ml/kg/j.
- (d) Nourrisson de 3 mois à 1 an : 90-100 ml/kg/j.
- (e) De 1 à 3 ans : 80 ml/kg/j.
- (f) de 3 à 10 ans : 60-80 ml/kg/j.
- (g) Après 10 ans : 50-60 ml/kg/j.

Il faut aussi compenser les pertes particulières :

- (a) Les pertes digestives (aspirations, fistules, stomies, diarrhées, troisième secteur).
- (b) Les pertes dues à la fièvre : 10 ml/kg/j/degre supplémentaire au dessus de 37°C.
- (c) Les pertes dues à l'élevage sous incubateur (25 ml/kg/j).
- (d) Les lésions cutanées étendues.

## CHAPITRE 20. PRESCRIPTIONS MÉDICAMENTEUSES DIVERSES

Il faut de même que l'apport en eau corresponde à l'apport énergétique. Il faut 20 ml d'eau pour 5 grammes de glucose et 100 ml d'eau pour 7 grammes d'acides aminés.

### 2. Les électrolytes :

Les apports sont variables en fonction des enfants.

Les apports de sodium et de potassium sont entre 2 et 4 mEq/kg/jour (pour la période post-opératoire, ils peuvent être augmentés).

Les besoins sont moindres à la période initiale d'une nutrition parentérale exclusive.

Les besoins en sodium sont augmentés chez le prématuré en raison de la fuite rénale et au cours de la mucoviscidose.

Il faut savoir compenser les pertes digestives en plus des besoins de base :

Pertes (mEq/l)	Na <sup>+</sup>	K <sup>+</sup>	H <sup>+</sup>	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	Cl <sup>-</sup>
Lieu des pertes					
Aspiration gastrique	30-60	10	90	–	70-120
Bile	120	10	–	30	20
Fistule pancréatique	120	10	–	70-90	60
Duodénostomie	120-140	5-15	–	40	100
Jéjunostomie	120 130	5-15	–	40	100
Iléostomie	100-130	5-15	–	40	100
Colostomie	10-50	40-80	–	30	25
Diarrhée	20-100	10-80	–	10-40	60-100

TABLE 20.2 – Composition des différentes pertes digestives en électrolytes.

### 3. L'énergie :

L'apport énergétique optimal doit être calculé sur le poids idéal pour l'âge de l'enfant.

- (a) Prématuré, nouveau-né : 150 Kcal/kg/j.
- (b) Nourrisson de moins de 6 mois : 100-150 Kcal/kg/j.
- (c) Nourrisson de 6 mois à un an : 90-130 Kcal/kg/j.
- (d) 1 - 2 ans : 1000-1200 Kcal/j.
- (e) 3 - 4 ans : 1300-1400 Kcal/j.
- (f) 5 - 7 ans : 1500-1700 Kcal/j.
- (g) 8 - 10 ans : 1800 - 2200 Kcal/j.

(h) Plus de 10 ans : 2000-2500 Kcal/j.

La valeur énergétique des nutriments est :

(a) 1 gramme de glucose fournit 3,75 Kcal.

(b) 1 gramme de protide fournit 4 Kcal.

(c) 1 gramme de lipide fournit 9,3 Kcal.

#### 4. Le glucose :

Les apports en période stable sont de 20 à 30 g/kg/jour. Ils doivent débiter à 8-10 g/kg/j et être augmentés en respectant des paliers de 1 à 2 g/kg/j.

La tolérance est estimée sur la glycosurie, la diurèse et le poids.

#### 5. Les lipides :

L'administration de lipides a pour but de couvrir les besoins en acide gras essentiels et de fournir 30 à 35 % de l'apport énergétique total en période de stabilité.

Les contre-indications à l'administration de lipides sont les manifestations allergiques lors d'administration précédente, l'infection bactérienne non contrôlée, la thrombopénie ou la CIVD, l'ictère à bilirubine libre supérieure à  $100\mu\text{mol}^{-1}$ , l'acidose métabolique non corrigée, le prématuré de moins de 30 semaines.

La posologie est de 1,5 à 3 g/kg/jour (soit 30 à 35 % de l'apport énergétique non protéique).

L'introduction se fait dans un délai de 1 à 4 jours après le début de la nutrition parentérale et après la correction de l'hypoalbuminémie éventuelle.

Le dosage des triglycérides et des phospholipides plasmatiques se fait deux heures après la fin de la perfusion.

#### 6. L'azote :

Les besoins protidiques sont de 2 à 3 g/kg/jour.

Les besoins azotés sont directement corrélés à l'apport énergétique. Il faut donc 1 gramme d'azote pour 250 kcal soit 1 gramme de protides (acides aminés) pour 40 Kcal.

1 gramme d'azote est fourni par 6,25 grammes de protides; 1 gramme de protides apporte 0,16 gramme d'azote.

7. Les vitamines :

Elles sont indispensables et sont apportés par le Soluvit ou le Vitalipide Enfant (pour les moins de 11 ans).

Le Vitalipide adulte est utilisable après 11 ans.

Le Cernévit® ne contient pas de vitamine K et sa teneur en vitamine D est faible pour l'enfant de plus de 6 mois.

Posologies du Soluvit :

- (a) Avant 18 mois : 5 ml.
- (b) Entre 18 mois et 11 ans : 10 ml.
- (c) Après 11 ans : 15 ml.

Posologies du Vitalipide :

- (a) Nouveau-né de petit poids : vitalipide enfant 4ml/kg/j sans dépasser 10 ml.
- (b) Nouveau-né à terme et nourrisson de moins de 18 mois :vitalipide enfant 15 ml/j.
- (c) Enfant de 18 mois à 11 ans : vitalipide enfant 20 ml/j.
- (d) Enfant de plus de 11 ans : vitalipide adulte 15 ml/j.

8. Calcium, phosphore et magnésium :

Les besoins de base à partir du dixième jour de nutrition parentérale sont les suivants :

	Nouveau-né/ nourrisson	Enfants
Calcium	35-40 mg/kg/j	20-25 mg/kg/j
Phosphore	25-30 mg/kg/j	15-20 mg/kg/j
Rapport Ca/P	1,3	1,3
Magnésium	10-15 mg/kg/j	10-15 mg/kg/j

TABLE 20.3 – Apports quotidiens en nutrition parentérale de calcium, phosphore et magnésium.

## 20.5 Nutrition entérale en pédiatrie

A. Mélanges prêt-à-l'emploi pour sondes :

Avant 1 an, nous ne pouvons utiliser que l'**infatrini** (mélange isocalorique polymérique sans fibre, seule référence disponible). Il s'agit d'un mélange avec lactose pour lequel 1ml = 1 kcal.

Après 1 an, nous pouvons utiliser des mélange polymériques (à protéines entières) ou des mélanges semi-élémentaires (avec protéines hydrolysées).

(a) Mélanges polymériques

Les indications sont représentées par les contre-indications à l'alimentation par voie orale en présence d'un tube digestif post-pylorique sain (Pierre-Robin, encéphalopathies, fausses routes, pathologies bucco-pharyngées, atrésie de l'œsophage en gastrostomie, ...)

Il sont composés de protéines de lait, 100 % de graisses végétales (huile de tournesol, colza), sans lactose, sans gluten, avec ou sans fibres, à teneur en minéraux et vitamines couvrant les besoins nutritionnels.

i. De 1 à 6 ans :

- **Nutrini standard** (1ml = 1kcal ; sans lactose).
- **Nutrini energy** (1 ml = 1,5 kcal ; sans lactose).
- **Nutrini fibres** (1 ml = 1 kcal ; sans lactose ; avec fibres).

ii. À partir de 6 ans :

- **Nutrison standard** ou **Sondalis iso** (1 ml = 1 kcal ; sans lactose).
- **Nutrison energy** ou **Sondalis 1,5** (1 ml = 1,5 kcal ; sans lactose).
- **Nutrison fibres** ou **Sondalis fibres** (1 ml = 1 kcal ; sans lactose ; avec fibres).

(b) Mélanges semi-élémentaires

On porte l'indication de ces mélanges dans le cadre de pathologies digestives post-pyloriques (entéropathie, grêles courts, maldigestion d'origine pancréatique ou biliaire, mucoviscidose, Crohn, diarrhées graves).

La fraction protéique est à base de petits peptides de caséines et/ou de protéines de lactosérum. Le mélange est enrichi en triglycérides à chaîne moyenne (35-40%), sans lactose, sans gluten, sans résidus et à teneur en minéraux et vitamines couvrant la totalité des besoins nutritionnels de l'enfant. Un réajustement des apports sodés peut être nécessaire.

Les produits disponibles à Trousseau sont :

- **Peptamen junior** à utiliser de 1 à 12 ans (1 ml = 1 kcal ; sans lactose, 2 mEq de sodium).
- **Peptamen** à utiliser à partir de 6 ans (1 ml = 1 kcal ; sans lactose).
- **Peptamen HN** à utiliser à partir de 6 ans (1 ml = 1 kcal ; 3,9 mEq de sodium).

### B. Les hydrolysats de protéines

Les **hydrolysats de protéines** sont utilisés dans le cadre d'une allergie aux protéines de lait de vache (prévention (dans le cadre de réalimentation des diarrhées aiguës du nourrisson de moins de 3 mois) ou traitement) ou d'une réalimentation au cours des syndromes de maldigestion ou de malabsorption (déficit en lactase érythrocytaire, atresie des voies biliaires, résection du grêle, entéropathies avec atrophies villositaires).

Il existe plusieurs hydrolysats :

- Protéines du lactosérum hydrolysées : Alfare (Nestlé) et Peptijunior (Nutricia) ; Disponibilité Trousseau : Peptijunior (Nutricia).
- Caséine hydrolysée : Galliagène progress (Gallia) : disponible à Trousseau, sous forme liquide en prescription de première intention.
- Prégéstémil, Nutramigen (Mead Johnson).

### C. Les laits à base d'acides aminés libres

L'indication demeure l'intolérance aux hydrolysats de protéines.

Nous disposons à trousseau du Néocate (1 ml = 0,72 kcal) composé de 100 % d'acides aminés libres, lipides (32 % d'acides gras saturés (5 % de triglycérides à chaîne moyenne)) et de sirop de glucose.

### D. Les laits de commerce :

- (a) Laits standards premier et deuxième âge : Baby Bio, Blédilait, Carrefour Bio, Guigoz, Milumel, Modilac, Nutricia, ... Disponibilité Trousseau : Gallia 1 et 2.
- (b) Laits épaissis à l'amidon : Blédilait confort premium, Gallia digest premium, Guigoz confort, Milumel Premium, Modilac confort, Nidal AR, Novalac AR, Nidal confort bifidus, Nutricia confort plus, ... Disponibilité Trousseau : Gallia digest premium.
- (c) Laits épaissis à la caroube : Gallia AR, Milumel AR, Nutrilon AR, ... Disponibilité Trousseau : Nutrilon AR.
- (d) Laits de soja : Gallia soja, Modilac soja, Nutricia soja, Prosobee, ... Disponibilité Trousseau : Modilac soja formule premier âge.
- (e) Laits anticonstipation : Gallia transit, Modilac transit, Novalac transit, ... Disponibilité Trousseau : Conformil.
- (f) Laits « acidifiés » : Gallia lactofidus, Pélargon.
- (g) Laits pauvres en lactose : AL 110, Diargal, Diarigoz, HN 25, Modilac sans lactose, Novalac Diarinoza, ... Disponibilité Trousseau : Diargal.
- (h) Substituts du lait à base de protéines hydrolysées : Alfaré, Galliagène progress, Nutramigen, Peptijunior, Prégéstémil, ... Disponibilité Trousseau : Galliagène progress (forme liquide) et Peptijunior (poudre).

- (i) Laits à base d'acides aminés libres : Néocate.
- (j) Laits à teneur réduite en protéines : Modilac précision, Novaïa. Disponibilité Trousseau : Novaïa.
- (k) Laits hypoallergéniques : Blédilait HA, Gallia HA, Guigoz HA, Milumel HA, Modilac HA, Nidal HA, Nutricia HA, ... Disponibilité Trousseau : Gallia HA premier âge.

**Septième partie**  
**Anesthésie loco-régionale**





# Chapitre 21

## Recommandations pratiques

### 21.1 Lipidrescue

1. À utiliser en cas d'arrêt cardiaque dû à un anesthésique local et qui ne répond pas à la thérapie standard.
2. Intralipides 20 % (200 mg/ml) à administrer en intra-veineux.
3. Dose : 1,5 ml/kg pendant une minute.
4. Puis perfusion continue à la dose de 0,25 ml/kg/minute.
5. Continuer les compressions de la poitrine.
6. Possibilité de répéter une à deux fois le bolus (toutes les 3 à 5 minutes) si l'arrêt cardiaque persiste.
7. Continuer la perfusion jusqu'à la restauration de la stabilité hémodynamique.
8. Augmenter le débit de 0,5 ml/kg/minute si la pression artérielle chute.
9. Dose maximum recommandée : 8 à 10 ml/kg.
10. Une poche d'Intralipides 20 % est à disposition sur chaque chariot d'anesthésie loco-régionale.

### 21.2 Choix d'une sonde d'échographie

La sonde idéale pour réaliser une anesthésie loco-régionale doit être

- Linéaire.
- À hautes fréquences.
- Surface active 25 ou 38 mm.



FIGURE 21.1 – Sondes d'échographie pour l'ALR

### 21.3 Volume maximal d'anesthésique local en fonction des blocs

Type de Bloc	2 - 10 kg	15 kg	20 kg	25 kg	30 kg	40 kg	50 kg	60 kg	70 kg et +
Sus-claviculaire	1 ml/kg	12,5	15	17,5	20	22,5	25	27,5	30
Axillaire	0,5 ml/kg	7,5	10	10	12,5	15	17,5	20	25
Sus-claviculaire	1 ml/kg	12,5	15	17,5	20	22,5	25	27,5	30
Lombaire (Winnie)	1 ml/kg	15	17,5	20	22,5	25	27,5	30	32-35
Fémoral	0,7 ml/kg	8	12	15	15	17,5	20	22,5	25
Ilio-fascial	1 ml/kg	12,5	15	17,5	20	22,5	25	27,5	30
Sciatique	1 ml/kg	15	17,5	20	22,5	25	27,5	20	32-35

TABLE 21.1 – Volume maximal d'anesthésique local en fonction des blocs.

# Chapitre 22

## Blocs de la face

### 22.1 Blocs supra-orbitaire et supra-trochléaire

Ils concernent les branches terminales du nerf frontal (V1).

**Territoire sensitif** : tout l'hémi-front (jusqu'à la suture coronale) et la paupière supérieure homolatérale.

**Indications** :

- Chirurgie de la portion antérieure du scalp (en particulier les plaies frontales).
- Crâniotomies frontales.
- Excisions de lésions cutanées ou de naevi de la zone concernée.

**Ponction** :

- Le foramen supra-orbitaire est situé à l'union du 1/3 médial - 2/3 latéral sur le rebord orbitaire, à l'aplomb de la pupille centrée, et sur la même ligne que le foramen infra-orbitaire et le foramen mental.
- L'injection de l'anesthésique local est réalisée en dessous du foramen (sans y pénétrer) en direction de son bord inférieur en dirigeant l'aiguille de dehors en dedans. Puis l'aiguille est réorientée médialement le long du rebord orbitaire jusqu'à son extrémité médiale pour réaliser une infiltration traçante d'anesthésique local lors du retrait de celle-ci, afin de réaliser le bloc du nerf sus-trochléaire.
- Sous échoguidage : concept de rupture de la table osseuse (cf. bloc infra orbitaire).

**Matériel** :

- Aiguille intradermique.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,05 ml/kg (maxi 3 ml).

## 22.2 Bloc infra-orbitaire

**Territoire sensitif** : peau et muqueuse de la lèvre supérieure, aile du nez et paupière inférieure homolatérales.

**Indications** :

- Chéiloplastie pour cure de fente labiale.
- Plaies de la lèvre supérieure.
- Chirurgie réparatrice du septum nasal, endoscopie.
- Hypophysectomie par voie trans-sphénoïdale.
- Excision de lésions cutanées dans la paupière inférieure.

**Ponction** :

- Le foramen infra-orbitaire se situe sur la ligne reliant le foramen sus-orbitaire et la foramen mental, à l'aplomb de la pupille centrée, au niveau de l'aile du nez.
- Par voie transcutanée, l'aiguille est introduite le long de la ligne précédemment décrite, en regard de l'aile du nez et de dedans en dehors pour éviter la pénétration du foramen.
- Par voie endobuccale, après avoir dégagé la lèvre supérieure, l'aiguille est insérée au niveau de la canine supérieure puis est dirigée vers le bord inférieur du foramen, repéré par l'index.
- Sous échoguidage : concept de rupture de la table osseuse : l'échographie permet de repérer une rupture de la ligne hyperéchogène de l'os au niveau des foramens et de visualiser les vaisseaux satellites.

**Matériel** :

- Aiguille intradermique.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,05 ml/kg (maxi 3 ml).

## 22.3 Bloc du nerf mentonnier

Il concerne la branche terminale du nerf mandibulaire (V3).

**Territoire sensitif** : hémi-menton, peau et muqueuse de la lèvre inférieure homolatérale.

**Indications** :

- Chirurgie de la lèvre inférieure.
- Chirurgie cutanéomuqueuse en regard des incisives inférieures.
- Chirurgie intéressant les téguments couvrant le menton.

**Ponction :**

- Le foramen mental est situé sur la mandibule en regard de la première prémolaire, aligné avec la pupille centrée, les foramens supra-orbitaire et infra-orbitaire.
- L'injection de l'anesthésique local est réalisée au dessus du foramen (sans y pénétrer) en direction de son bord supérieur en dirigeant l'aiguille de dehors en dedans.
- Une voie endobuccale peut également être réalisée en dégageant la lèvre inférieure. Le point de ponction se situe en regard de l'apex de la première prémolaire, en dirigeant l'aiguille vers le foramen mental repéré par l'index.
- Sous échoguidage : concept de rupture de la table osseuse (cf bloc infra-orbitaire).

**Matériel :**

- Aiguille intradermique.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,05 ml/kg (maxi 3 ml).

## 22.4 Bloc du nerf maxillaire par voie supra-zygomatique

Il concerne la branche V2 du nerf facial.

**Territoire sensitif :** paupière inférieure, aile du nez, lèvre, gencive et dents supérieures, cornets, septum et voûte palatine.

**Indications :**

- Lefort 1.
- Chirurgie de fente palatine chez l'enfant.
- Chirurgie de fente vélaire chez l'enfant.
- Ostéotomie du maxillaire supérieur.
- Greffe alvéolaire.

**Ponction :**

- Au niveau de l'angle formé par l'arcade zygomatique et la paroi latérale de l'orbite, où la palpation au doigt permet de retrouver une dépression osseuse.
- L'aiguille est introduite perpendiculairement à la peau au niveau de cette dépression et introduite jusqu'au contact osseux de la paroi latérale de l'orbite (grande aile de l'os sphénoïde). Elle est ensuite redirigée en bas et en arrière (avec un angle approximativement de 45°). L'aiguille progresse ensuite à travers le muscle temporal (contraction mandibulaire si neurostimulateur) jusqu'à une sensation de perte de résistance (parfois absente) signifiant la sortie du muscle temporal (arrêt de la contraction mandibulaire). L'aiguille

est alors avancée de quelques millimètres afin de se localiser dans la fosse ptérygomaxillaire.

- Le repérage échographique de la fosse ptérygopalatine est possible en positionnant la sonde sous l'arcade zygomatique parallèlement à celle-ci. La sonde est légèrement inclinée de bas en haut afin que le faisceau échographique aborde cette fosse par une approche infra-zygomatique. Cette dernière permet de visualiser la fosse ptérygomaxillaire dans son grand axe. Cela permet de distinguer très facilement l'os maxillaire supérieur (en interne) et le corps de l'os sphénoïde (en externe) qui encadre la fosse ptérygopalatine. La fosse est recouverte par du tissu sous-cutané et le muscle temporal. La visualisation de l'artère maxillaire interne au fond de cette fosse se révèle facile à obtenir chez la majorité des patients. La visualisation de l'aiguille en totalité est difficile car nous sommes dans une technique en dehors du plan et dans une technique dans le plan, le cône d'ombre créé par l'arcade zygomatique gêne à sa visualisation. Cependant la mobilisation des tissus par mobilisation de l'aiguille et la diffusion de l'AL parfaitement visible, permettent de réorienter l'aiguille en cas d'injection trop superficielle ou intramusculaire.

### **Matériel :**

- Aiguille biseau court (isolée si neurostimulateur), 50mm 25G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml associées avec de la clonidine 1 $\mu$ g/kg.
- Posologie :0,15 à 0,2 ml/kg de chaque côté (max 5ml).

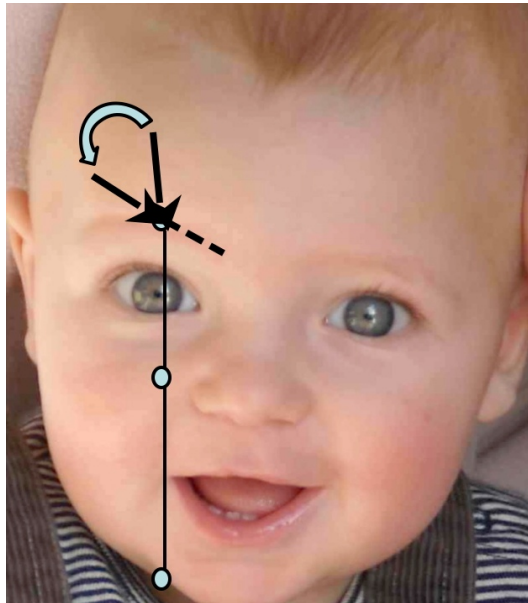


FIGURE 22.1 – Bloc supra-orbitaire, repères.



FIGURE 22.2 – Bloc supra-orbitaire, injection.



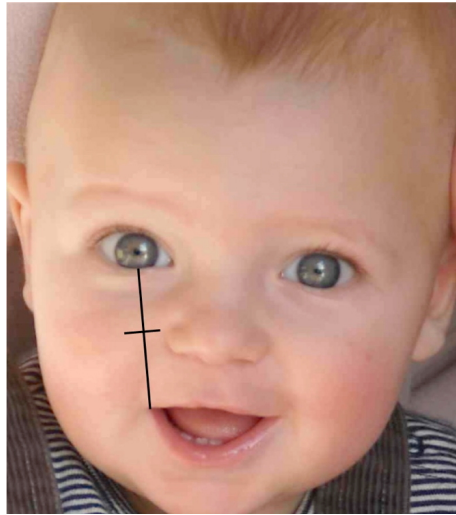


FIGURE 22.3 – Bloc infra-orbitaire, repères.



FIGURE 22.4 – Bloc infra-orbitaire, ponction.

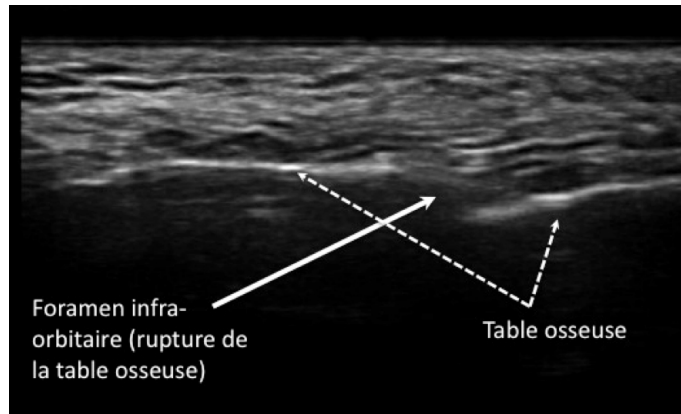


FIGURE 22.5 – Bloc infra-orbitaire, échographie.

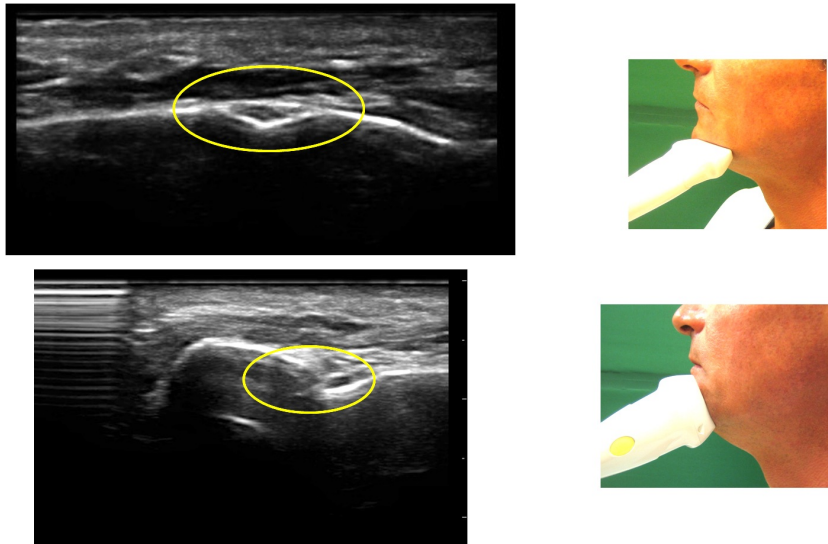


FIGURE 22.6 – Bloc du nerf mentonnier.

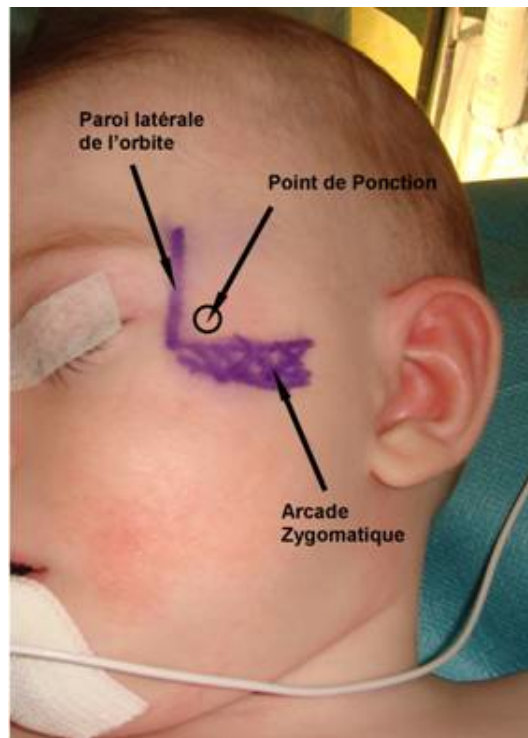


FIGURE 22.7 – Bloc supra-maxillaire, repères.



FIGURE 22.8 – Bloc supra-maxillaire, ponction et sonde échographie.

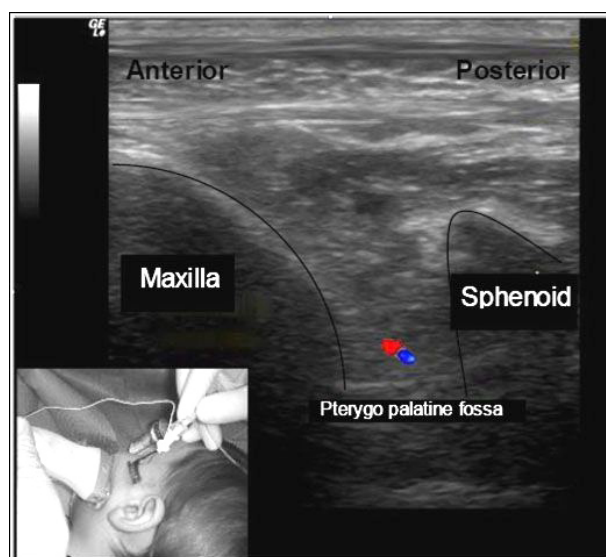


FIGURE 22.9 – Bloc supra-maxillaire, repères échographiques.

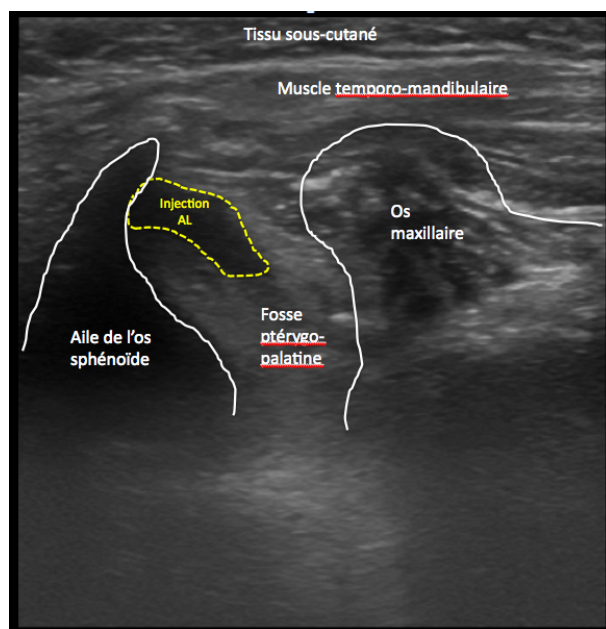


FIGURE 22.10 – Bloc supra-maxillaire, repères échographiques.

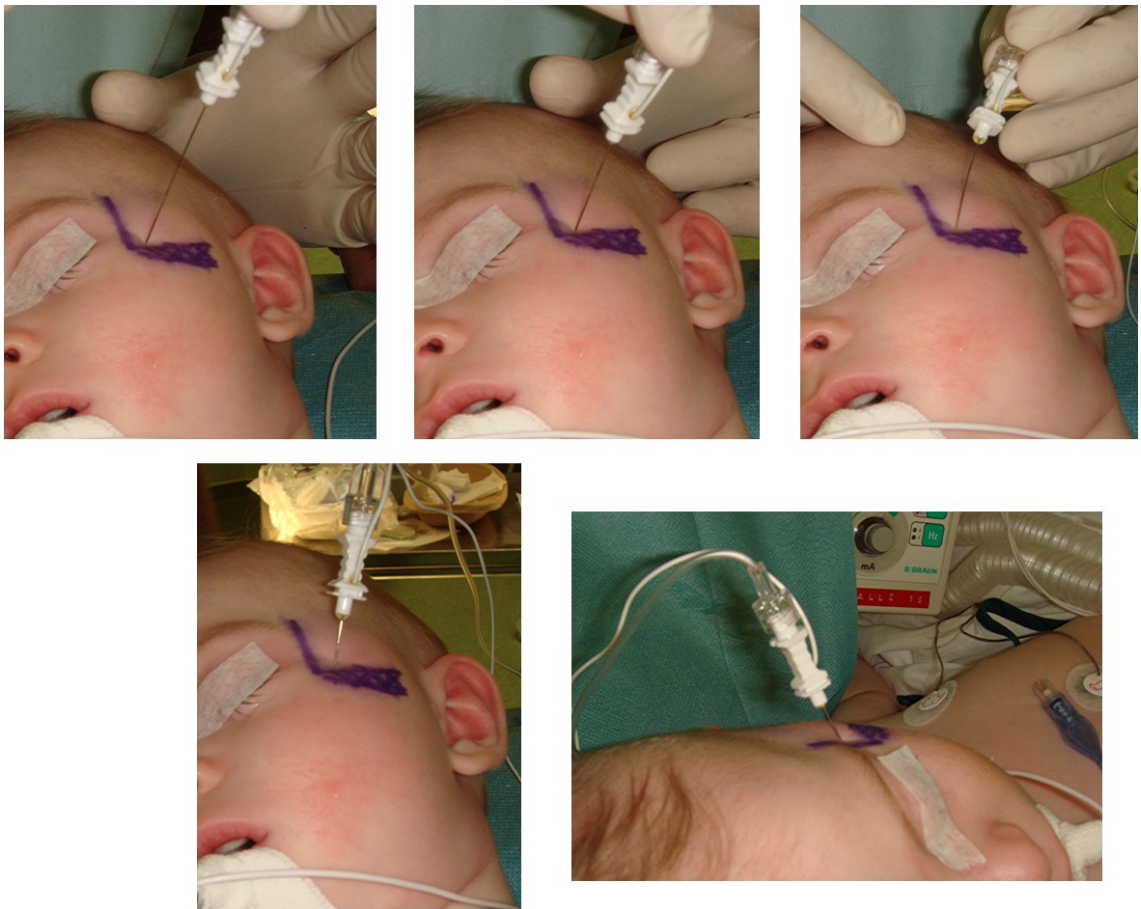


FIGURE 22.11 – Bloc supra-maxillaire, ponction.

# Chapitre 23

## Blocs du membre supérieur sous écho-guidage

### 23.1 Recommandations pratiques

Il convient d'utiliser la neurostimulation en complément de l'échoguidage pour confirmer l'identité du nerf localisé et pour éviter une injection intraneurale.

L'intensité minimale de stimulation doit être supérieure à 0,2 - 0,3 mA.

### 23.2 Bloc inter-scalénique

**Indications :**

- Chirurgie de l'épaule et du 1/3 supérieur de l'humérus.
- Idéal pour la mise en place d'un cathéter.

**Ponction :**

- Repères anatomiques : le muscle sterno-cléido-mastoïdien (muscle le plus superficiel), le défilé interscalénique entre les muscles scalènes antérieur et moyen, l'artère carotide et la veine jugulaire interne en médial.
- Position de la sonde : transversalement au niveau du cartilage cricoïdien (C6-C7).
- Ponction « in-plane » par voie postero-latérale.

**Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25-50mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0.3 à 0,5 ml/kg.

### 23.3 Bloc supra-claviculaire

**Indications :** toute chirurgie du bras, du coude et de l'avant-bras.

**Ponction :**

- Repères anatomiques : les trois troncs nerveux (supérieur, moyen et inférieur) sont regroupés en structures arrondies hypoéchogènes en position supéro-latérale par rapport à l'artère sous-claviculaire. Cet ensemble vasculonerveux repose sur la première côte (hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur) et la ligne pleurale (hyperéchogène en mouvement).
- Position de la sonde : parallèle à la clavicule sur son bord supérieur (fosse supra-claviculaire). Il est parfois nécessaire d'effectuer un repérage dynamique depuis la région cervicale jusque dans la fosse supraclaviculaire afin de suivre le trajet du plexus brachial.
- Ponction « in-plane » latéro-médiale.
- IL EST INDISPENSABLE DE VOIR EN TEMPS REEL LA PLEVRE ET LE BOUT DE L'AIGUILLE TOUT AU LONG DE LA PONCTION
- Utiliser le doppler pour repérer les structures vasculaires susceptibles de traverser le plexus brachial (artère dorsale de la scapula ou artère suprascapulaire)

**Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25-50mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévobupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0.3 à 0,5 ml/kg.

### 23.4 Bloc infra-claviculaire

**Indications :**

- Chirurgie des 2/3 inférieurs du bras, du coude, de l'avant bras et de la main.
- Il est important de remarquer que les zones cutanées de la région axillaire et de la zone supéro-interne du bras sont sous la dépendance du nerf intercosto-brachial).

**Ponction :**

- Repères anatomiques : les muscles grand pectoral et petit pectoral forment le plan superficiel aux structures neuro-vasculaires. Les 3 cordons du plexus brachial sont organisés autour de la seconde portion de l'artère axillaire : cordon latéral en position crâniale, cordon postérieur en position postérieure et cordon médial en position caudale (par rapport à l'artère).

## CHAPITRE 23. BLOCS DU MEMBRE SUPÉRIEUR SOUS ÉCHO-GUIDAGE

---

- Position de la sonde : dans un plan para-sagittal, sous la clavicule et en dedans du processus coracoïde (coupe transversale).
- Ponction « in plane » cranio-caudale en visant le cordon postérieur. Une diffusion de l'anesthésique local en forme de « U » autour de l'artère est un bon critère de réussite. Sinon on peut réaliser des injections multiples sur les trois cordons.

### **Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25-50mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0.3 à 0,5 ml/kg.

### **23.5 Bloc axillaire**

**Indications :** Chirurgie du tiers inférieur du bras, du coude, de l'avant bras et de la main.

### **Ponction :**

- Repères anatomiques : repérer les différents nerfs et leur rapport avec les vaisseaux (grande hétérogénéité inter-individuelle). Toutes les structures nerveuses sont situées au-dessus du plan du tendon du muscle grand dorsal.
- Position de la sonde : transversalement assez haut dans le creux axillaire.
- Remarque 1 : un scanning de tout le bras depuis la fosse axillaire jusqu'au coude permet d'identifier les nerfs et de suivre leur trajet.
- Remarque 2 : il ne faut pas oublier le nerf musculo-cutané (facilement identifiable au sein du muscle coraco-brachial) et le nerf cutané médial du bras (infiltration traçante sous cutanée médiale).
- Ponction « in plane » cranio-caudale (bras en adduction, coude fléchi à 90°).

### **Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25-50mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0.3 à 0,5 ml/kg à répartir sur les différents contingents .





FIGURE 23.1 – Bloc inter-scalénique, repères échographiques.



FIGURE 23.2 – Bloc inter-scalénique, ponction sous échographie.

## CHAPITRE 23. BLOCS DU MEMBRE SUPÉRIEUR SOUS ÉCHO-GUIDAGE



FIGURE 23.3 – Bloc supra-claviculaire, repères échographiques.

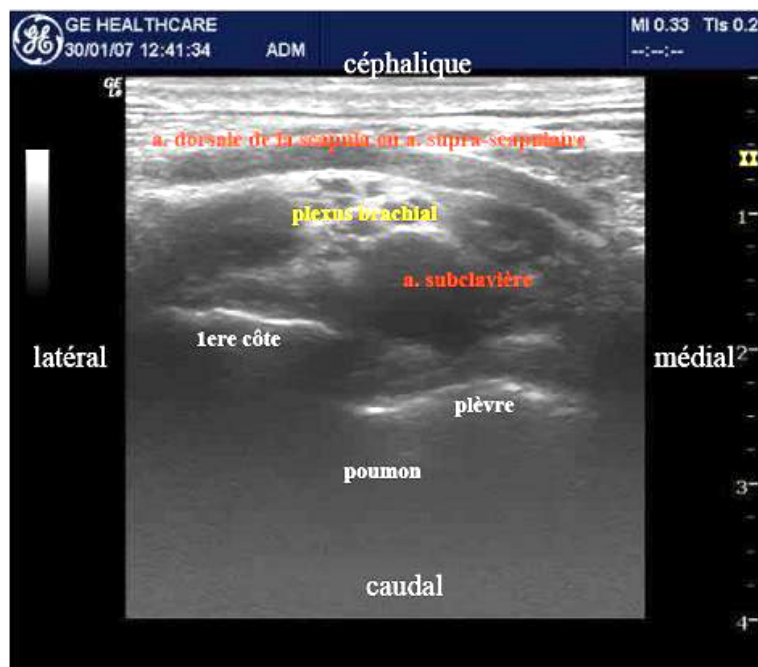


FIGURE 23.4 – Bloc supra-claviculaire, repères échographiques.

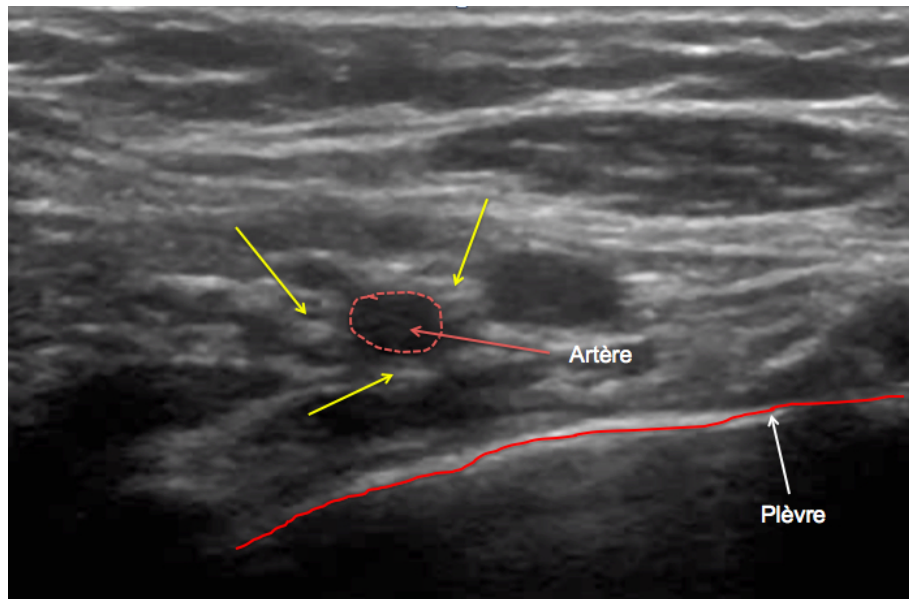


FIGURE 23.5 – Bloc infra-claviculaire, repères échographiques.



FIGURE 23.6 – Bloc axillaire, position de la sonde d'échographie.



FIGURE 23.7 – Bloc axillaire, position de la sonde d'échographie au coude.

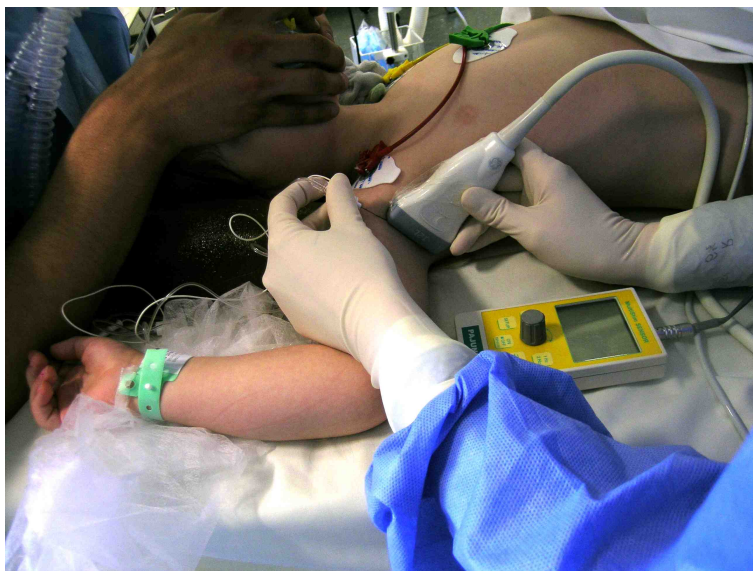


FIGURE 23.8 – Bloc axillaire, ponction.

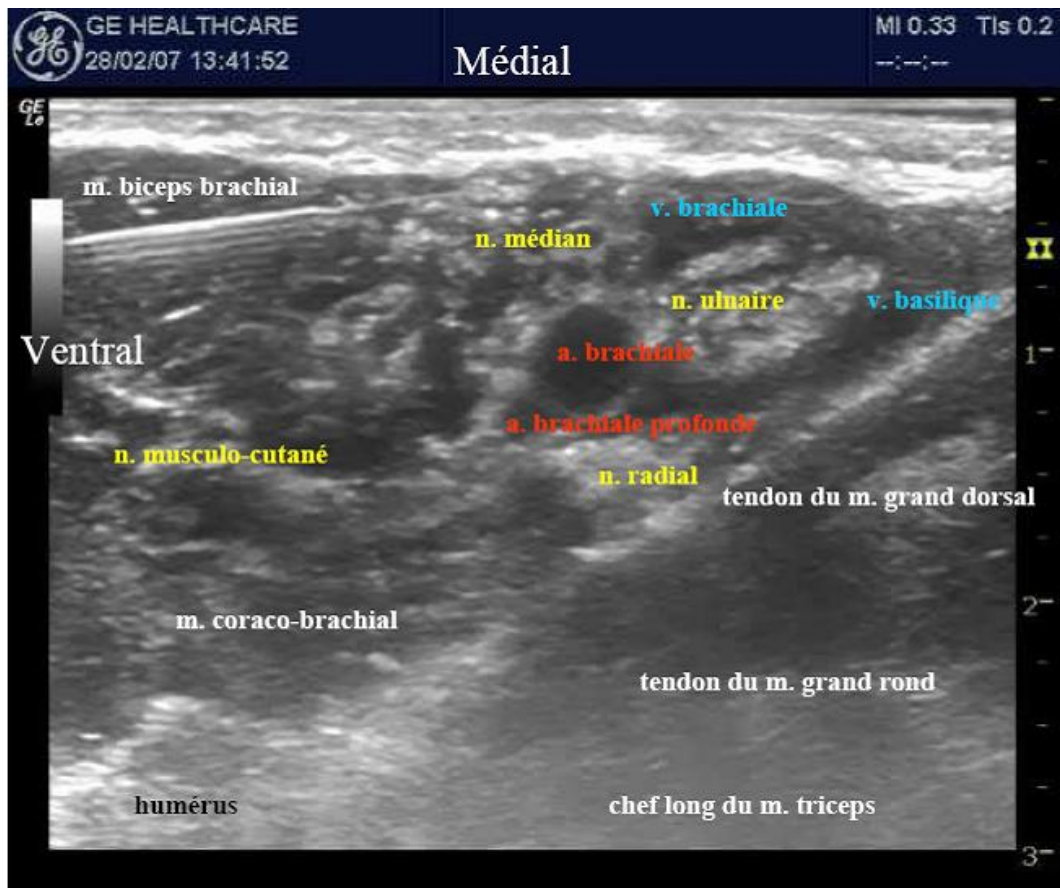


FIGURE 23.9 – Bloc axillaire, image échographique.

# Chapitre 24

## Blocs du membre inférieur sous écho-guidage

### 24.1 Recommandations pratiques

Il convient d'utiliser la neurostimulation en complément de l'échoguidage pour confirmer l'identité du nerf localisé et pour éviter une injection intraneurale.

L'intensité minimale de stimulation doit être supérieure à 0,2 - 0,3 mA.

### 24.2 Bloc fémoral

**Indications :**

- Chirurgie de la face antérieure de la cuisse.
- Biopsie musculaire.
- Analgésie de la fracture de la diaphyse fémorale.
- Arthroscopie ou chirurgie du genou (en association avec un bloc obturateur et sciatique).
- Fracture de cheville (territoire saphène) (en association avec le bloc sciatique).
- Il ne faut pas omettre de réaliser un bloc du nerf cutané latéral pour le garrot.

**Ponction :**

- Repères anatomiques : artère fémorale juste au dessus de sa division, et veines fémorales. Le nerf fémoral est situé en dehors de l'artère, entre le fascia lata et le fascia iliaca.
- Prudence : l'artère circonflexe peut passer en avant du nerf (intérêt du doppler).
- Position de la sonde : le long du pli inguinal (coupe transversale).

- Ponction « in plane » latero-médiale. Se placer à la face postérieure du nerf et visualiser la diffusion des AL et le décollement de la gaine.

### **Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25-50mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,5 ml/kg (en neurostimulation) ; 0,2-0,3 ml/kg (sous échographie).

## 24.3 Bloc sciatique poplité

### **Indications :**

- Chirurgie de la jambe.
- Chirurgie de la cheville.
- Chirurgie du pied (en association avec un bloc fémoral pour le garrot et le contingent saphène).

### **Ponction :**

- Patient en décubitus ventral ou latéral (3/4).
- Repères anatomiques : vaisseaux poplités. L'artère et la veine poplitées sont situées plus en profondeur et en position médiale par rapport au nerf.
- Position de la sonde : dans un plan transversal au-dessus de la fosse poplitée. Balayer la région de proximal en distal pour visualiser l'anatomie du nerf et le niveau de division du nerf sciatique en ses composantes tibiale et fibulaire.
- Ponction « in-plane » ou « out-of-plane » juste avant la division du nerf sciatique.

### **Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25 à 100 mm 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,5 ml/kg (en neurostimulation) ; 0,2-0,3 ml/kg (sous échographie).

## CHAPITRE 24. BLOCS DU MEMBRE INFÉRIEUR SOUS ÉCHO-GUIDAGE



FIGURE 24.1 – Bloc fémoral, sonde échographique et aiguille de ponction.



FIGURE 24.2 – Bloc fémoral, sonde échographique et aiguille de ponction.





FIGURE 24.3 – Bloc fémoral, repérage échographique.

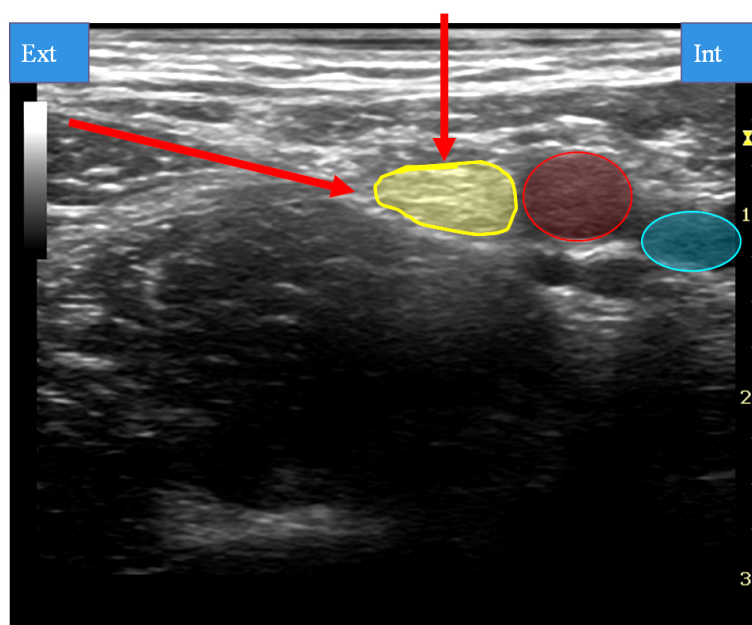


FIGURE 24.4 – Bloc fémoral, repérage échographique.

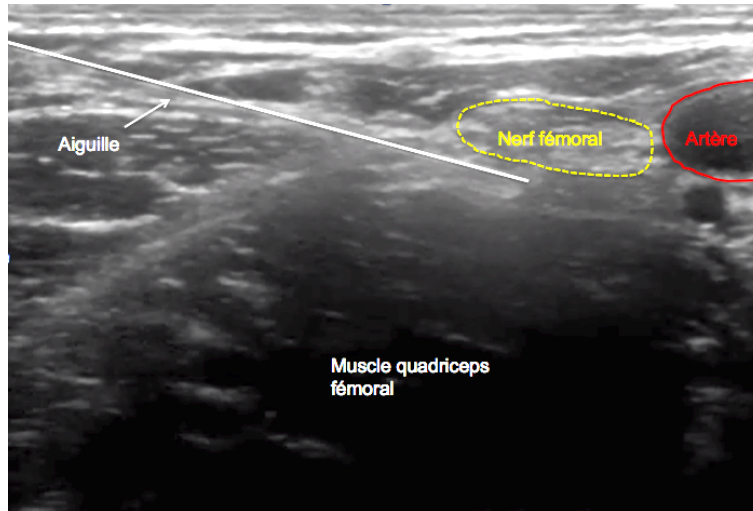


FIGURE 24.5 – Bloc fémoral, repérage échographique.

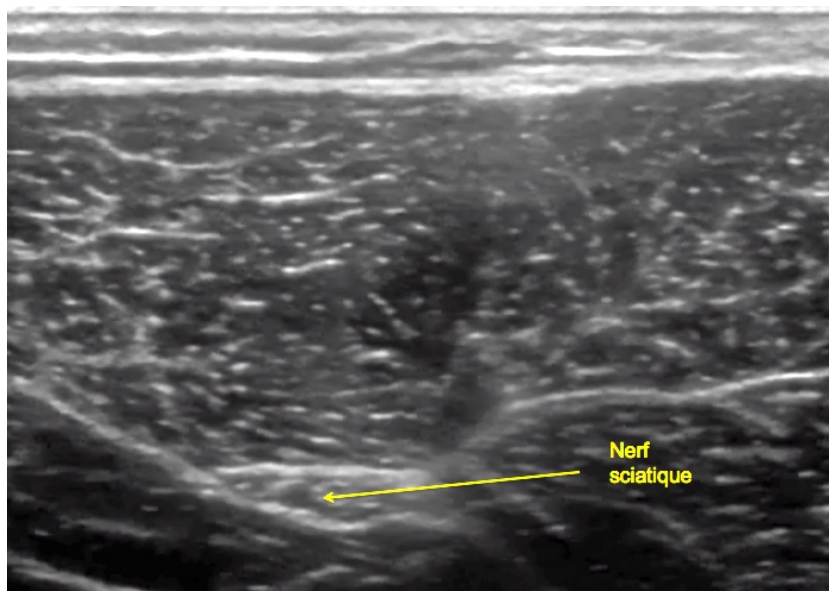


FIGURE 24.6 – Bloc sciatique subglutéal, repérage échographique.

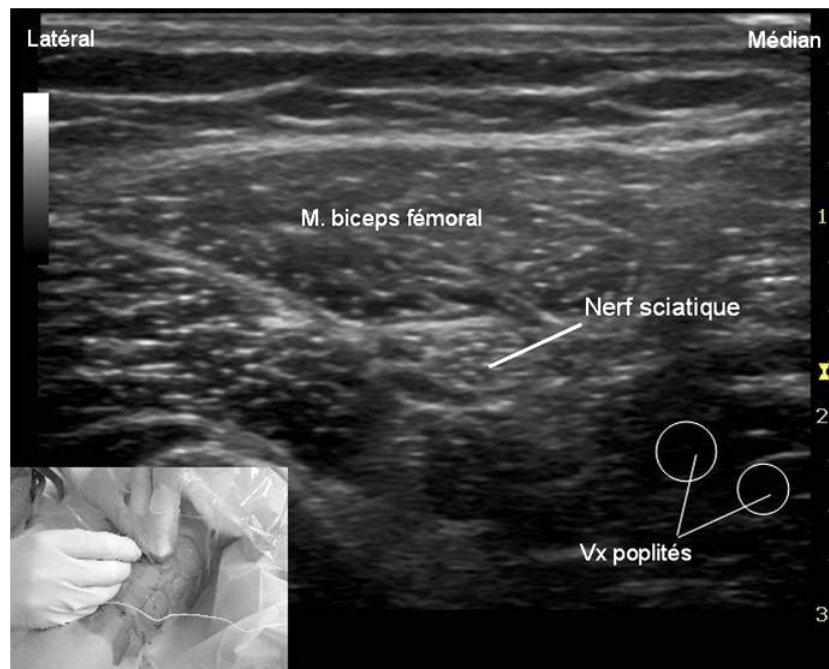


FIGURE 24.7 – Bloc sciatique poplité, repérage échographique.

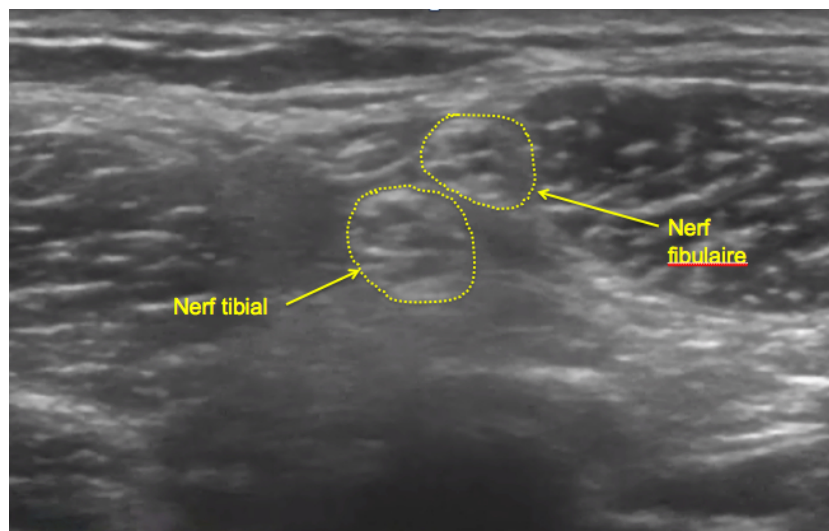


FIGURE 24.8 – Bloc sciatique poplité au niveau de la bifurcation nerf tibial-nerf fibulaire, repérage échographique au niveau du creux poplité.

# Chapitre 25

## Blocs du tronc

### 25.1 Bloc para-ombilical

#### Indications :

- Hernie ombilicale.
- Hernie de la ligne blanche.
- Sténose hypertrophique du pylore.

#### Ponction :

- Repères anatomiques : de dedans en dehors, ombilic, ligne blanche externe (semi lunaire), muscle grand droit puis les muscles obliques externe, interne et transverse de l'abdomen. En profondeur, le péritoine apparait comme une ligne mobile hyperéchogène, et les mouvements péristaltiques du tube digestif sous-jacents sont facilement observables.
- IL EST INDISPENSABLE DE VOIR EN TEMPS REEL LE PERITOINE ET LE BOUT DE L'AIGUILLE TOUT AU LONG DE LA PONCTION.
- Position de la sonde : transversalement au niveau de l'ombilic puis mobilisation latéralement jusqu'au repérage de la limite du muscle grand droit.
- Ponction « in-plane », latero-médiale ou medio-latéral de manière à positionner le bout de l'aiguille dans la portion latérale du fascia postérieur du muscle grand droit .

#### Matériel :

- Aiguille à biseau court (45°) 25 à 50mm 22-25G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,1 à 0,2 ml/kg de chaque côté.

## 25.2 Bloc du plan abdominal transverse (TAP)

### Indications :

- Hernie inguinale, hernie de l'ovaire.
- Orchidopexie (+ bloc pudendal).
- Laparotomie.
- Appendicectomie.
- Prise de greffon iliaque.
- Colostomie.
- Néphrectomie.
- Chirurgie abdominale majeure si anesthésie péridurale contre-indiquée.
- Traumatisme abdominal.

### Ponction :

- Repères anatomiques : de la superficie à la profondeur, on retrouve le tissu et la graisse sous cutanés, puis les trois muscles de la paroi abdominale : muscle oblique externe, muscle oblique interne et muscle transverse de l'abdomen. En arrière se trouve le triangle de Jean-Louis Petit et le muscle carré des lombes. En profondeur, le péritoine apparaît comme une ligne mobile hyper-échogène, et les mouvements péristaltiques du tube digestif sous-jacents sont facilement observables.
- IL EST INDISPENSABLE DE VOIR EN TEMPS REEL LE PERITOINE ET LE BOUT DE L'AIGUILLE TOUT AU LONG DE LA PONCTION.
- Position de la sonde : transversalement entre la crête iliaque et le rebord costal inférieure sur la ligne médio-axillaire latéralement jusqu'au repérage des trois plans musculaires. Une ponction très postérieure, proche de la terminaison du muscle transverse de l'abdomen est recommandée.
- Ponction « in-plane » en direction antero-postérieure, traversant les muscles oblique externe et interne pour se positionner au niveau du fascia séparant le muscle oblique interne et le muscle transverse.
- La bonne position de l'aiguille au niveau du fascia se traduit par l'obtention d'une lentille biconvexe lors de l'injection de l'anesthésique local au niveau de l'espace de diffusion. Une image hétérogène « nuageuse » signe le plus souvent une injection intra-musculaire

### Matériel :

- Aiguille à biseau court (45°) 25 à 50mm 22-25G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,2 à 0,4 ml/kg de chaque côté.

## 25.3 Bloc ilio-inguinal ilio-hypogastrique

Il s'agit d'une variante du TAP-bloc.

**Indications** : celles du TAP-bloc.

**Ponction** :

- Repères anatomiques : ceux du TAP-bloc.
- IL EST INDISPENSABLE DE VOIR EN TEMPS REEL LE PERITOINE ET LE BOUT DE L'AIGUILLE TOUT AU LONG DE LA PONCTION.
- Position de la sonde : la sonde est positionnée transversalement en regard de l'épine iliaque antero supérieure. Cette dernière apparait comme une ligne hyperéchogène. Les nerfs ilioinguinal et ilio hypogastrique sont bien visualisés juste en dedans de l'épine iliaque antéropostérieur, entre les muscles obliques internes et externes.
- Chez les plus jeunes, le muscle oblique interne et oblique externe ne sont pas toujours différenciés et seuls 2 plans musculaires sont individualisés.
- Une extension au nerf fémoral est possible et a été rapportée comme « complication » de la technique.

**Matériel** :

- Aiguille à biseau court (45°) 25 à 50mm 22-25G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,2 à 0,4 ml/kg de chaque côté.

## 25.4 Bloc pudendal

**Indications** :

- Chirurgie superficielle anale, péri anale et périnéale.
- Orchidopexie (+ TAP bloc).
- Hypospadias distaux.
- Plastie de prépuce.
- Méatoplastie.
- Circoncision.

**Ponction** :

- L'utilisation de la neurostimulation améliore le succès du bloc.
- Position du patient : en décubitus dorsal, membres inférieurs en « grenouille ».
- Repères anatomiques : palpation de la tubérosité ischiatique.
- Ponction : l'aiguille est introduite perpendiculaire à la peau, en dehors (0,5 à 1 cm) l'anus, et dirigée vers la face médiale de l'ischion repéré à la palpa-

tion. Une sensation de ressaut signe le passage de l'aponévrose obturatrice et l'entrée l'espace ischio-rectal.

- Neurostimulation : la réponse motrice optimale recherchée est la contraction, du sphincter de l'anus ( « clin d'œil anal »).
- L'injection doit être facile (sans aucune pression) .

**Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25 ou 50 mm 24 ou 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml ou Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,1 ml/kg par côté.

## 25.5 Bloc pénien

**Indications :**

- Chirurgie pénienne (plastie de prépuce, méatoplastie, circoncision).
- Réduction d'un paraphimosis.
- Libération d'un prépuce coincé.

**Ponction :**

- CONTRE-INDICATION POUR LES PRODUITS ADRENALINÉS (vascularisation terminale).
- Position du patient : en décubitus dorsal, membres inférieurs en position neutre.
- Repères anatomiques : palpation de la symphyse pubienne.
- Ponction : l'aiguille est introduite perpendiculaire à la peau, en dessous de la symphyse pubienne, à 0,5- 1 cm de part et d'autre d'une ligne médiane reliant le pubis à la verge. Une sensation de ressaut signe le passage de fascia de Scarpa et l'entrée dans l'espace sous pubien. Une légère traction sur le pénis permet de mettre en tension le fascia de Scarpa et de mieux ressentir le ressaut.
- La ponction médiane n'est plus recommandée due au risque de lésion de l'artère dorsale du pénis.
- Un abord trop bas entraîne des risques de ponction intra-caverneuse (= ponction intraveineuse).
- L'injection doit être facile (sans aucune résistance).

**Matériel :**

- Aiguille isolée à biseau court (30-45°) 25 ou 50 mm 24 ou 22G.
- Ropivacaïne 2 mg/ml, Lévocabupivacaïne 2,5 mg/ml, ou Bupivacaïne 2,5 mg/ml.
- Posologie : 0,1 ml/kg par côté (maxi 5 ml).



FIGURE 25.1 – Bloc para-ombilical, sonde échographique et aiguille de ponction.

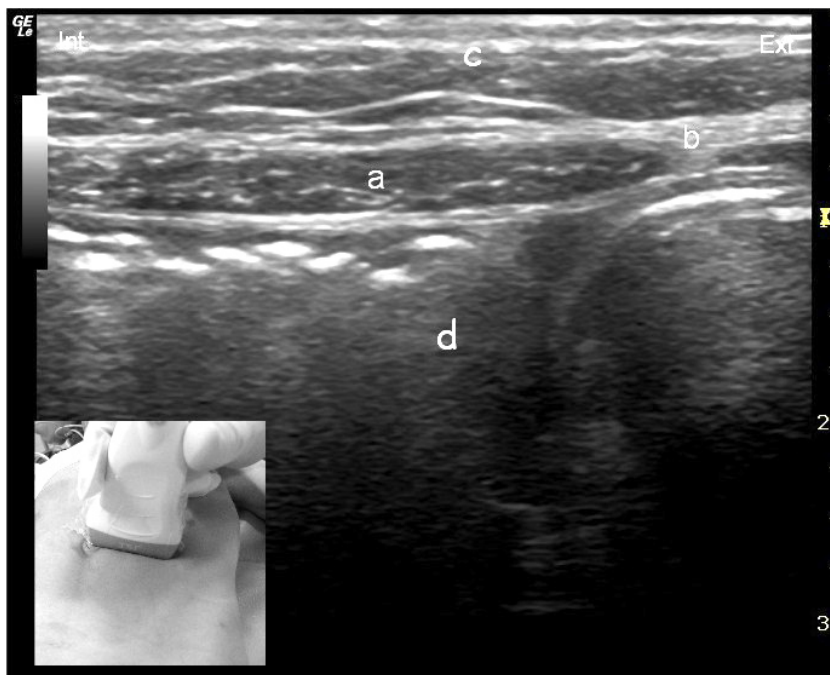


FIGURE 25.2 – Bloc para-ombilical, repères échographiques.



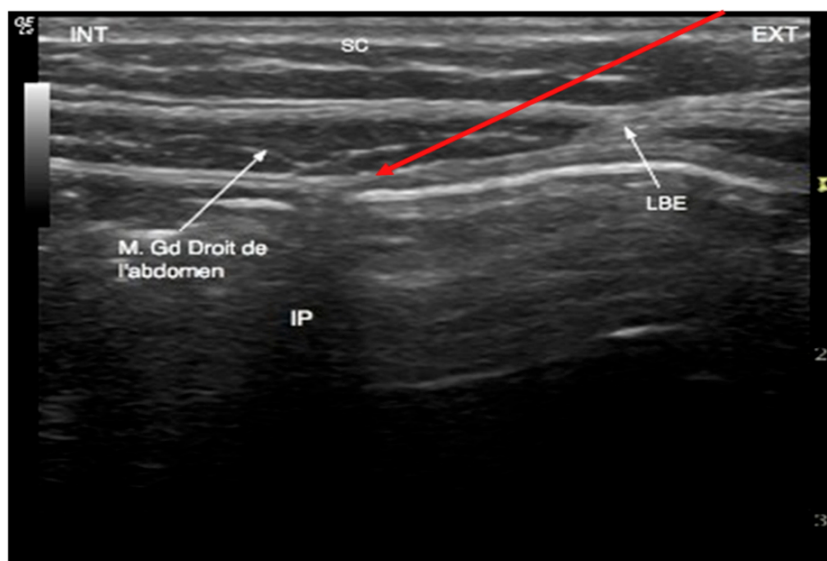


FIGURE 25.3 – Bloc para-ombilical, repères échographiques.

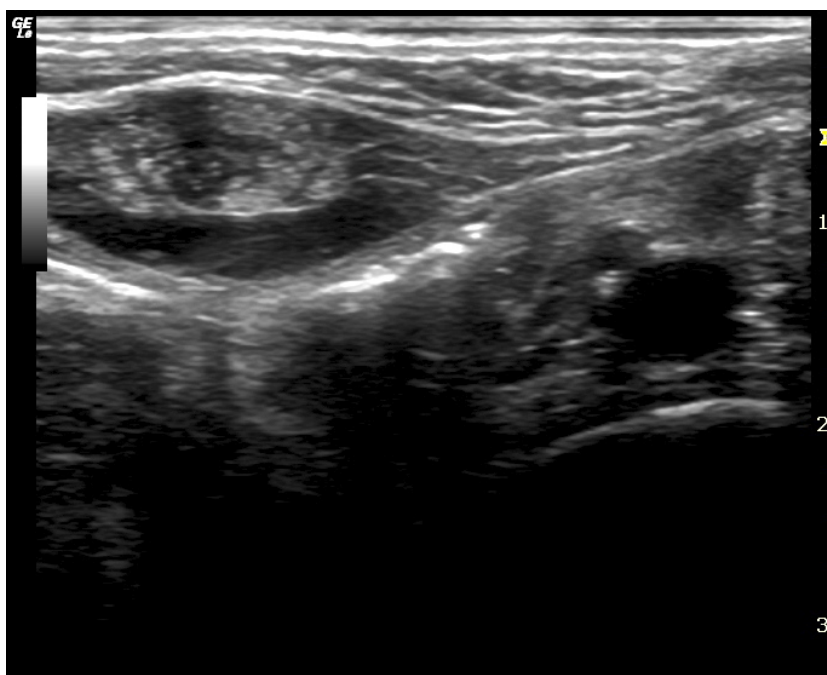


FIGURE 25.4 – Bloc para-ombilical, injection chez un enfant de un an.

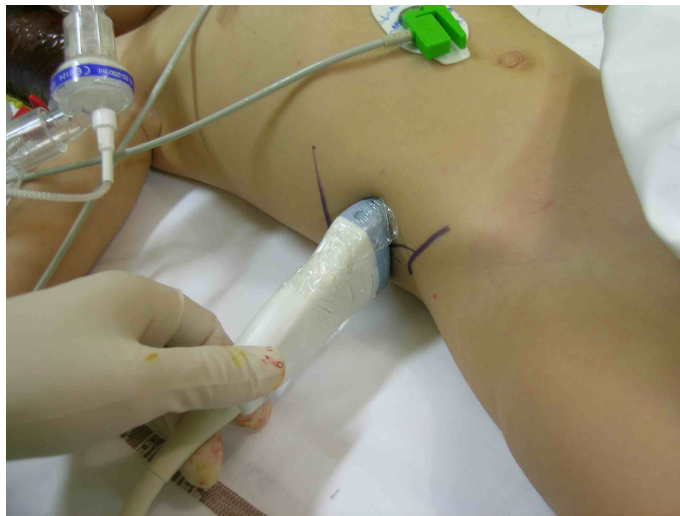


FIGURE 25.5 – TAP bloc, position de la sonde d'échographie.



FIGURE 25.6 – TAP bloc, position de la sonde d'échographie et aiguille.

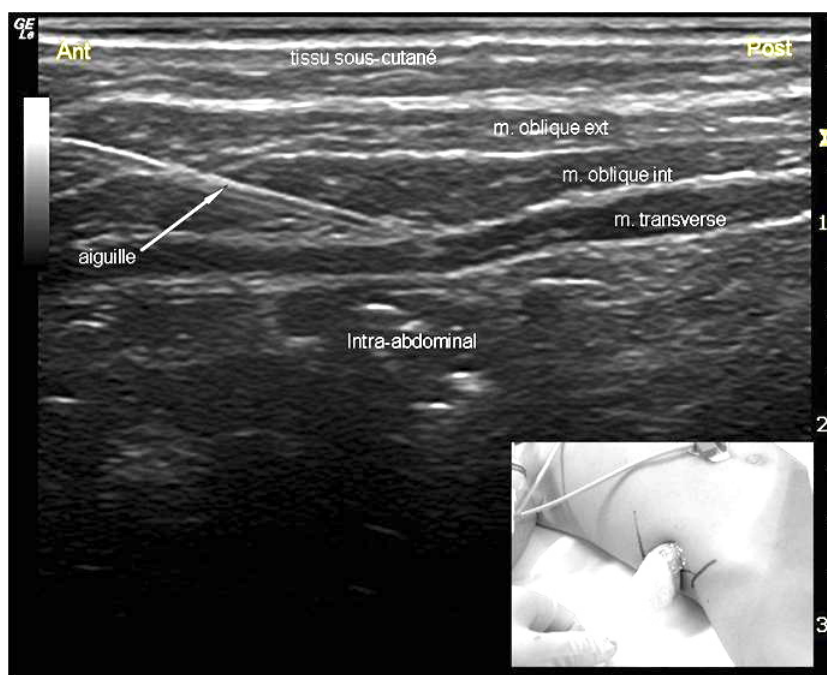


FIGURE 25.7 – TAP bloc, repères échographiques.



FIGURE 25.8 – Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, position de la sonde d'échographie.



FIGURE 25.9 – Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, positions de la sonde et de l'aiguille.

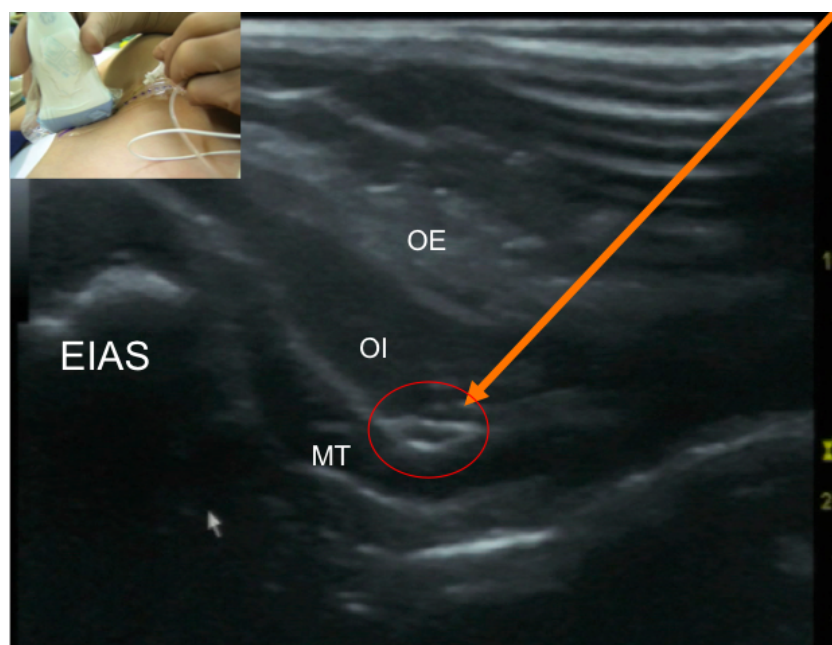


FIGURE 25.10 – Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, repères échographiques (OE : muscle oblique externe; OI : muscle oblique interne; MT : muscle transverse; EIAS : épine iliaque antéro-supérieure).



FIGURE 25.11 – Bloc pudendal, position du patient.



FIGURE 25.12 – Bloc pudendal, ponction.



FIGURE 25.13 – Bloc pénien, ponction.



# Chapitre 26

## Blocs centraux

### 26.1 Recommandations

L'échogénicité des enfants étant meilleure que celle des adultes, toutes les structures paravertébrales peuvent être étudiées : le ligament jaune, la dure mère, l'espace péri-dural, la moelle épinière, le filum terminale, la queue de cheval.

La distance entre les différentes structures peut être mesurée précisément.

De plus, nous n'observons quasiment jamais de structures calcifiées chez le petit enfant.

L'échoguidage permet ainsi de réduire les contacts osseux de la Tuohy, de visualiser les structures nerveuses médullaires, de définir la relation entre le hiatus sacré et le cul-de-sac dural et de visualiser l'extension de l'anesthésique local lors d'anesthésies caudales.

En pratique, si la ponction sous échoguidage est encore peu pratiquée au quotidien, le repérage échographique apporte des informations utiles permettant d'éliminer une anomalie anatomique évidente, de repérer la terminaison du cône médullaire et de préciser la distance peau/espace péri-dural ou peau/canal sacré avant la ponction.

### 26.2 Anesthésie péri-durale

**Matériel :**

1. Aiguille de Tuohy
  - (a) Moins de 1 an : 22 G, 30 mm de long.
  - (b) De 1 à 8 ans : 20G, 50 mm de long.
  - (c) Plus de 8 ans : 18G, 90 mm de long.
2. Cathéter



- (a) Adapté à la taille de l'aiguille :
    - i. 23 ou 24G pour aiguille 19 ou 20G.
    - ii. 20G pour aiguille 18G.
  - (b) Vérifier les graduations : la double marque correspond à 10 cm.
  - (c) Vérifier la perméabilité.
3. Un introducteur qui facilite l'introduction du cathéter dans la lumière de l'aiguille.
  4. La seringue spéciale « low résistance ».
  5. Un filtre antibactérien.

### **Technique :**

La technique de l'anesthésie péridurale est identique à celle de l'adulte. Il faut juste savoir que jusqu'à un an, la ligne qui joint les crêtes iliaques croise l'axe vertébral L5-S1, et non L4-L5. La perte de résistance à l'injection d'un mandrin liquide correspond au franchissement du ligament jaune.

Pour calculer la distance approximative où se trouve l'espace péridural :

1. en mm : (âge en années X 2) + 10.
2. en cm : 0,8 + (0,05 X Poids en kg) pour les enfants japonais.
3. 1 mm/kg de poids de 6 mois à 10 ans (enfants africains).

### **Posologies :**

1. Phase per-opératoire
  - (a) Dose initiale peropératoire : Ropivacaïne 2 mg/ml (+ sufentanil 0,25 µg/ml chez l'enfant de plus de 6 mois) :
    - i. Moins de 20 kg = 0,70 ml/kg.
    - ii. Entre 20 et 40 kg : 0,5 ml/kg.
    - iii. Plus de 40 kg = cf adulte (10 à 20 ml).
    - iv. Injection lente, discontinue et interrompue par des tests d'aspiration répétés en surveillant minute par minute les paramètres hémodynamiques. Arrêt immédiat de l'injection si apparition de troubles du rythme, modifications de l'onde T ou du segment ST.
  - (b) Dose de perfusion continue
    - i. A débuter 30 à 60 minutes après l'injection initiale.
    - ii. De 3 à 12 mois : 0,3 mg/kg/h (soit 0,3 ml/kg/h de ropivacaïne 1 mg/ml).

- iii. De 12 mois à 4 ans : 0,4 mg/kg/h (soit 0,2 ml/kg/h de ropivacaïne 2 mg/ml).
- iv. Enfant > 4 ans : 0,4 - 0,5 mg/kg/h (soit 0,2 - 0,25 ml/kg/h de ropivacaïne 2 mg/ml).
- v. Poids > 40 kg (cf. adulte) : 6 à 12 ml/h.

2. Phase post-opératoire

(a) Si débit continu :

i. Pour J0 :

- A. Ropivacaïne 2 mg/ml + sufentanil 0,25 µg/ml (enfant de plus de 6 mois).
- B. 0,3 mg/kg/h = 0,15 ml/kg/h sans dépasser 10 ml/h.

ii. Pour J1-J2 :

- A. Ropivacaïne 2 mg/ml seule.
- B. 0,3 mg/kg/h = 0,15 ml/kg/h sans dépasser 10 ml/h.

(b) Si PCEA (chez les enfants de plus de 7 ans et aptitude à la PCA)

i. Pour J0 :

- A. PCEA : ropivacaïne 2 mg/ml + sufentanil 0,25 µg/kg.
- B. Débit continu : 0,075 ml/kg/h (1,5 à 5 ml/h).
- C. Bolus : 0,075 ml/kg (1,5 à 5 ml).
- D. Période réfractaire : 10 minutes.
- E. Dose horaire maximum : 0,2 ml/kg sans dépasser 10 ml/h.

F. Bolus de PCEA ropivacaïne 2 mg/ml	20 kg	40 kg	60 kg	70 kg
	1,5 ml	3 ml	4,5 ml	5 ml

ii. Pour J1 - J2 :

- A. PCEA : ropivacaïne 2 mg/ml seule.
- B. Débit continu : 0,075 ml/kg/h (1,5 à 5 ml/h).
- C. Bolus : 0,075 ml/kg (1,5 à 5 ml).
- D. Période réfractaire : 10 minutes.
- E. Dose horaire maximum : 0,2 ml/kg sans dépasser 10 ml/h.

**Posologies et mélanges**

- 1. Pour l'obtention du mélange ropivacaïne 2 mg/ml + sufentanil 0,25 µg/ml :
  - (a) Prendre une poche de 100 ml de sérum physiologique.

- (b) Retirer 25 ml.
  - (c) Ajouter au volume restant 20 ml de ropivacaïne 10 mg/ml (soit 200 mg de ropivacaïne) + 25  $\mu$ g de sufentanil (5ml d'une grande ampoule de 10 ml).
2. Pour l'obtention du mélange ropivacaïne 2 mg/ml :
- (a) Prendre une poche de 100 ml de sérum physiologique.
  - (b) Retirer 20 ml.
  - (c) Ajouter au volume restant 20 ml de ropivacaïne 10 mg/ml (soit 200 mg de ropivacaïne) .

## 26.3 Rachianesthésie

### Matériel

1. Chez les prématurés ou les nouveau-nés : aiguille BD *neonatal lumbar puncture* 25G, 25 mm et seringue insuline 1 ml sans *luer lock*.
2. Aiguille BD *yale spinal* 22G, 40 mm (avant 5 ans).
3. Aiguille Braun PenCan 25G, 88 mm, introducteur 20G, 35 mm.
4. Aiguille Braun PenCan 27G, 88 mm, introducteur 22G, 35 mm.

### Posologie

1. Spécificité de la rachianesthésie chez le prématuré ou la nouveau-né :
  - (a) Rappel : la moelle épinière s'arrête en L3 et le cul-de-sac en S4 chez le nouveau-né.
  - (b) Une voie veineuse périphérique est posée (EMLA).
  - (c) La table est en proclive. Les chirurgiens sont habillés stérilement avant la réalisation de la ponction.
  - (d) L'enfant est positionné en décubitus latéral (si administration de sévo-flurane concomitante) ou en position assise (où une bonne contention de l'enfant est indispensable à la réussite du geste).
  - (e) La ponction se fait en L3-L4 ou L4-L5.
  - (f) Le reflux de liquide cérébro-spinal est parfois lent.
  - (g) L'injection de l'anesthésique local doit être lente.
  - (h) Retirer l'aiguille quelques secondes après la fin de l'injection.
  - (i) Allonger l'enfant en ne surélevant **jamais** les membres inférieurs.

2. Rachianesthésie chez l'enfant

- (a) Souvent associée à l'anesthésie générale.
- (b) Utilisée pour l'analgésie post-opératoire avec l'administration de morphine intra-thécale.
- (c) La rachianesthésie seule peut être mal vécue par l'enfant ou l'adolescent.

**Bupivacaïne rachianesthésie 5 mg/ml**

- 1. < 3 kg = 0,6 - 0,7 ml.
- 2. 3 - 5 kg = 0,8 ml.
- 3. 5 - 10 kg = 0,9 ml.
- 4. 10 - 15 kg = 1 ml.
- 5. > 15 kg = 0,06 ml/kg.

**Rachianesthésie à la morphine :**

La rachianesthésie à la morphine représente un excellent type d'analgésie post-opératoire. Elle donne au patient un excellent confort pour des chirurgies très lourdes (thoracotomie, scoliose, chirurgie tumorale délabrante). Elle a malheureusement comme défaut d'être transitoire et sa levée ne peut être prévue.

L'effet antalgique commence à partir de la deuxième heure suivant l'injection.

Sa réalisation se fait donc avant l'acte chirurgical, sous anesthésie générale, en décubitus latéral. Dans le cas d'une arthrodèse postérieure, elle peut être réalisée par le chirurgien.

La morphine utilisée est de la morphine sans conservateur (1mg = 1ml)

La dose est habituellement de 5 à 8  $\mu\text{g}/\text{kg}$ . Il convient d'injecter 4 ml de solution, quelque soit la dose.

Une surveillance en salle de surveillance post-interventionnelle s'impose.

Devant le caractère imprévisible de la levée de cette rachianesthésie à la morphine, une PCA morphine est systématiquement branchée au patient en SSPI ou en USC avant l'apparition de tout symptôme douloureux.

## 26.4 Caudale

**Indications :**

- 1. Chirurgie sous-diaphragmatique.
- 2. Chirurgie des territoires sacrés et lombaires.
- 3. Chirurgie des membres inférieurs.

**Contre-indications :**

1. Plâtre circulaire.
2. Malformation ano-rectale.

**Matériel**

1. Epican Paed 25 G 30 mm.
2. Epican Paed 22 G 35 mm.
3. Biseau court, mandrin.
4. Embase transparente.

**Techniques :**

Le patient est en décubitus latéral, cuisses fléchies sur l'abdomen.

On repère le triangle équilatéral entre les deux épines iliaques postéro-supérieures et le coccyx.

On ponctionne avec un angle de 60° entre les deux cornes sacrées. On franchit la membrane sacro-coccygienne et on peut progresser d'un millimètre avec un angle de 15-20°.

On réalise un test au sérum physiologique.

On injecte lentement l'anesthésique local (dose test si besoin) en surveillant l'ECG (modifications précoces de l'onde T) et les paramètres hémodynamiques.

**Posologies :**

1. Ropivacaïne 2 mg/ml.
2. Adjuvant : clonidine 1 à 2  $\mu\text{g}/\text{kg}$ .
3. 1 ml/kg ( = niveau D8).
4. Dose maximum : 20 ml.

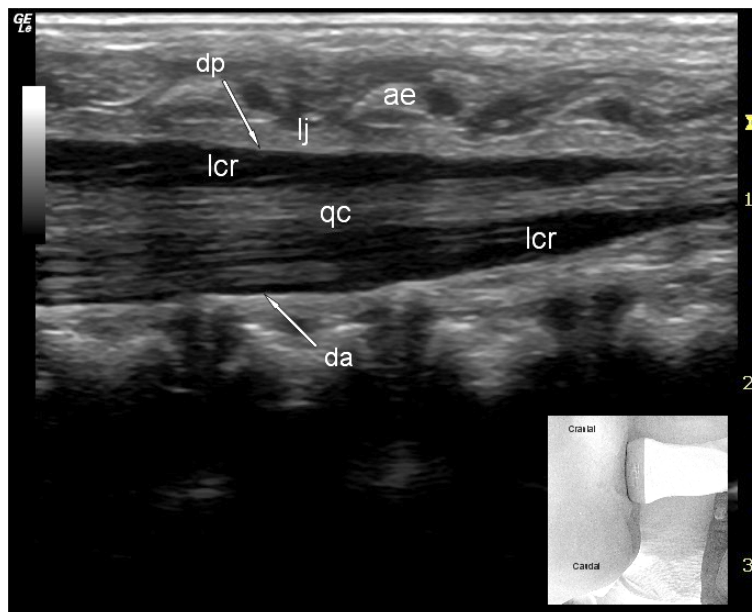


FIGURE 26.1 – Queue de cheval : repères échographiques (qc : queue de cheval, lj : ligament jaune, ae : apophyse épineuse, da : duremère antérieure, dp : duremère postérieure, lcr : liquide céphalo-rachidien, cm : cône médullaire).

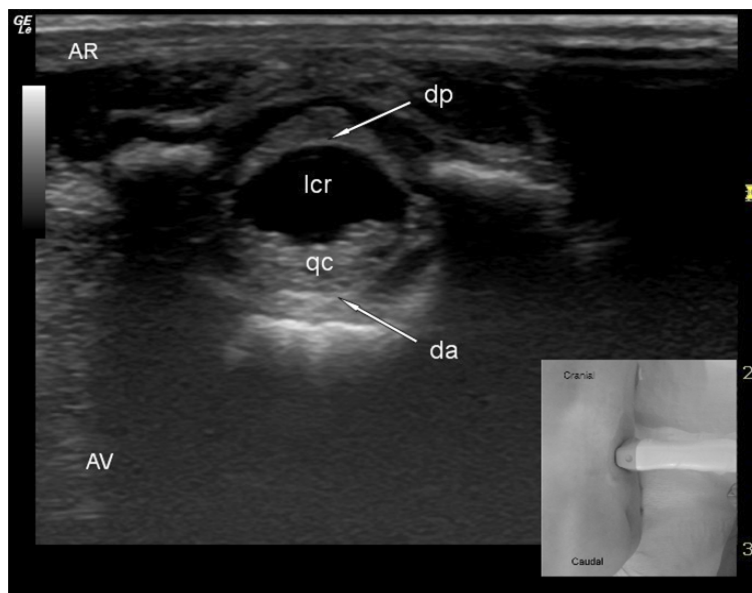


FIGURE 26.2 – Queue de cheval : coupe transversale.

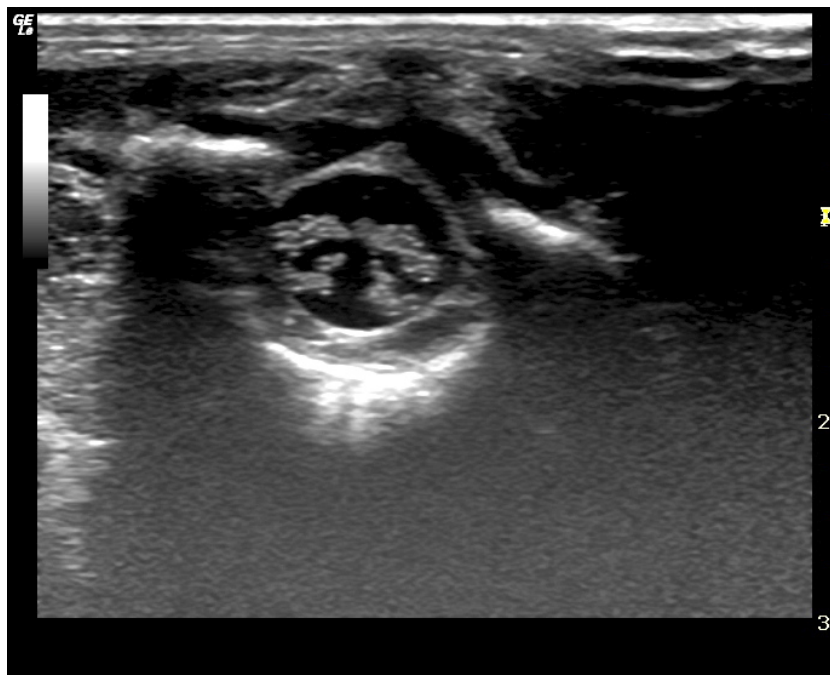


FIGURE 26.3 – Rachis : coupe transversale.

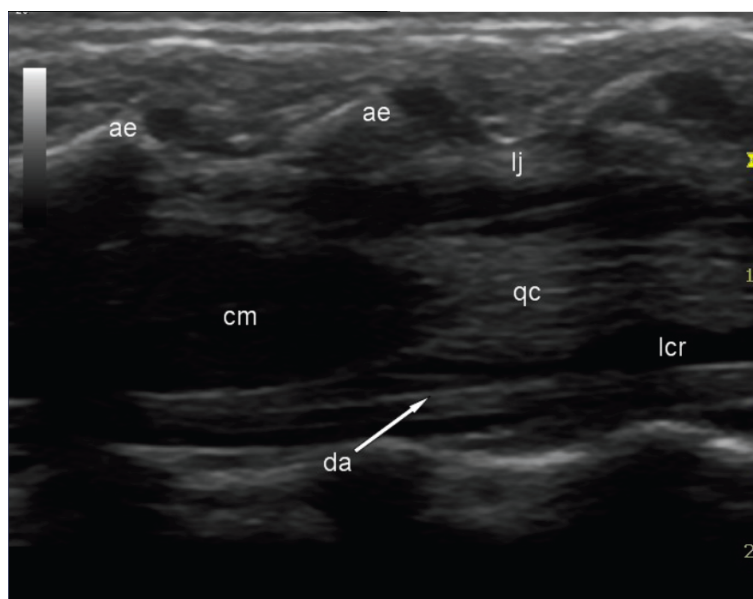


FIGURE 26.4 – Moelle : repères échographiques (qc : queue de cheval, lj : ligament jaune, ae : apophyse épineuse, da : duremère antérieure, lcr : liquide céphalo-rachidien, cm : cône médullaire).

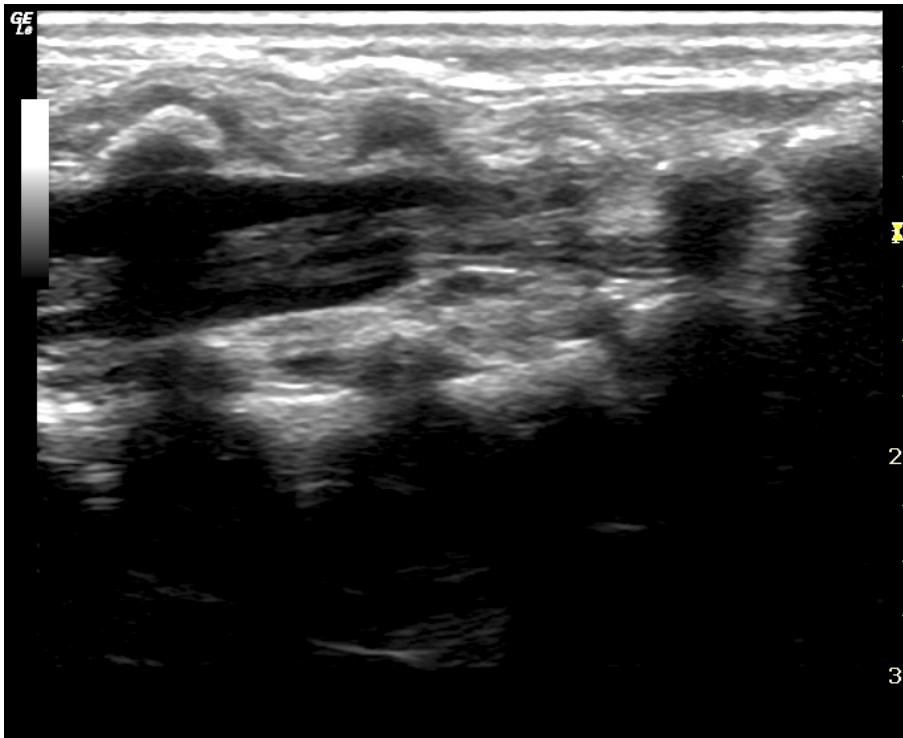


FIGURE 26.5 – Moelle : repères échographiques en coupe longitudinale.



FIGURE 26.6 – Anesthésie péridurale : installation.





FIGURE 26.7 – Anesthésie péridurale : ponction.



FIGURE 26.8 – Rachianesthésie chez le prématuré : installation.

## Chapitre 27

# Infiltration sous-cutanée dans la chirurgie de la reconstruction d'oreille

Dans le cadre de la chirurgie de la reconstruction d'oreille avec prélèvement costal (Nagata Acte 1, scène 1) on réalise :

1. Une infiltration initiale per-opératoire de 0,5 ml/kg de ropivacaïne 2 mg/ml (Naropeine® 0,2 %) : posologie maximum 20 ml.
2. La pose d'un cathéter multiperforé type Painfusor de 7,5 cm.
3. La fixation du cathéter par Dermabond® + Mersuture®.
4. On règle la vitesse de l'infuseur : 0,2 ml/kg/h de ropivacaïne 2 mg/ml (Naropeine® 0,2 %) (max 6 ml/h).
5. Redons aspiratifs à clamper 30 minutes toutes les trois heures.
6. Antalgiques supplémentaires : Perfalgan et PCA morphine.

CHAPITRE 27. INFILTRATION SOUS-CUTANÉE DANS LA CHIRURGIE  
DE LA RECONSTRUCTION D'OREILLE

---

**Huitième partie**  
**Anesthésie et maladies rares**



# Chapitre 28

## Anesthésie et maladies rares

Nom	Description	Implications anesthésiques
<ul style="list-style-type: none"><li>- <b>Aarskog-Scott (syndrome de)</b></li><li>- Dysplasie faciogénitale, syndrome facio-digito-génital</li><li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li><li>- Héritéité : Récessif lié à l’X</li><li>- Mutation sur le gène FGD1 (faciogenital dysplasia type 1) localisé en Xp11.21</li><li>- MIM 100050</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Malformations faciales : implantation de cheveux en V sur le front, hypertélorisme, narines antéversées, sillon incurvé au-dessous de la lèvre inférieure</li><li>- Malformations digitales : mains et pieds courts et larges, clinodactylie et plis palmaires transverses présents.</li><li>- Déformation caractéristique sous forme de « cou de cygne » des doigts, due à l’hyperextensibilité des articulations interphalangeales proximales et à la flexion des articulations interphalangeales distales.</li><li>- Cryptorchidie, inclinaison en bas et en dehors des fentes palpébrales, hypoplasie maxillaire, oreilles décollées, ptosis et, dans l’enfance œdèmes des membres.</li><li>- Scrotum en châte</li><li>- Petite taille</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Prudence lors de la laryngoscopie et de la manipulation du cou (hyperlaxité atloïdo-axoïdienne)</li><li>- Parfois cardiopathie congénitale</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>- <b>Achondrogénèse</b></li><li>- (type 1 : Parenti-Fraccaro)</li><li>- (type 2 : Langer-Saldino)</li><li>- Héritéité : Autosomique récessif (type 1 et autosomique dominant (type 2)</li><li>- Mutation du gène COL2A1 (collagène de type 2 anormal) pour le type 2 ; mutation gène DTDST (type 1)</li><li>- MIM 600972</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Crâne large et peu ossifié, hypoplasie maxillaire, micrognathie</li><li>- Petite taille, micromélie</li><li>- Décès précoce</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Intubation difficile et laryngoscopie prudente</li></ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Achondroplasie</b></li> <li>- 1/15 000</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- gène responsable = FGFR3 codant pour un récepteur de facteur de croissance fibroblastique exprimé dans le cartilage de croissance</li> <li>- MIM 100800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cou très court, macrocéphalie</li> <li>- Membres courts</li> <li>- Petite taille, hyperlordose</li> <li>- Décès précoce</li> <li>- Apnées du sommeil (d'origine centrale et périphérique), macroglossie,</li> <li>- Syndrome restrictif</li> <li>- HTAP possible</li> <li>- Risque de compression médullaire de la charnière crano-cervicale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile et laryngoscopie prudente</li> <li>- Rétrécissement choanal</li> <li>- Prudence à l'installation</li> <li>- Abord veineux difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Acidémie glutarique type 1</b></li> <li>- Déficit en glutaryl-CoA déshydrogénase</li> <li>- Prévalence : 1/50 000</li> <li>- Hérité : Autosomique récessif</li> <li>- Mutation sur le gène codant pour la glutaryl-CoA déshydrogénase (chromosome 19p13.2)</li> <li>- MIM : 231670</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glutaryl-CoA déshydrogénase : enzyme mitochondriale primordiale dans la voie catabolique commune à L-tryptophane, L-lysine et L-hydroxylysine par catalyse de la transformation du glutaryl-CoA en crotonyl-CoA.</li> <li>- Accumulation d'acides glutariques bicarboniques, d'acides 3-hydroxyglutariques et glutaconiques, et de glutaryl carnitine</li> <li>- Révélation par neuropathie, acidose et hypoglycémie</li> <li>- Encéphalopathie aiguë provoquant des lésions striatales bilatérales par un mécanisme excitotoxique et provoquant des mouvements anormaux graves (dyskinésie, dystonie).</li> <li>- Traitement alimentaire adapté.</li> <li>-</li> <li>-</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque d'hypoglycémie.</li> <li>- Perfusion de glucose pendant le jeûne pré-anesthésique</li> <li>- Eviter le propofol en perfusion continue et la succinylcholine.</li> <li>- Risque d'inhalation</li> <li>-</li> <li>-</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Adrénogénital, syndrome</b></li> <li>- Hyperplasie congénitale des surrénales</li> <li>- Défect enzymatique de la synthèse du cortisol.</li> <li>- Déficit en 21-hydroxylase dans 95% des cas</li> <li>- 50 naissances / an en France</li> <li>- MIM 201910</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Perturbation de la synthèse du cortisol et de l'aldostérone.</li> <li>- Déficit en 21-hydroxylase : augmentation de la production des précurseurs du cortisol dont la 17-OH progesterone responsable d'une augmentation de production androgénique.</li> <li>- Virilisation des fœtus féminins</li> <li>- Si déficit en 11<math>\beta</math>-hydroxylase : HTA</li> <li>- Si déficit en 17<math>\alpha</math>-hydroxylase : alcalose hypokaliémique par absence de synthèse d'aldostérone.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hydrocortisone substitutive même en l'absence de perte sodée</li> <li>- Surveillance de la volémie, du ionogramme sanguin et de la glycémie</li> <li>- Dysfonction cardiaque avec diminution de la réponse aux catécholamines.</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Albers-Schönberg</b> (maladie de)</li> <li>- Ostéopétrose de type 2</li> <li>- Maladie des os de marbre</li> <li>- Condensation squelettique anormale généralisée liée à un déficit en ostéoclastes qui empêche la résorption osseuse</li> <li>- Prévalence : 1/100 000</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- MIM 166600, 259700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Os friables,</li> <li>- Fractures pathologiques</li> <li>- Signes présents dans l'ostéopétrose maligne (1/200000 naissances) :</li> <li>- Paralysie des paires crâniennes, cécité, surdité, hypertension intracrânienne</li> <li>- Ostéomyélite mandibulaire</li> <li>- Douleurs osseuses chroniques, ankyloses articulaires</li> <li>- Hépatosplénomégalie</li> <li>- Anémie par sclérose médullaire (pancytopéine possible)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Evaluation de l'hémoglobine et des plaquettes</li> <li>- Précaution lors de la mobilisation et de l'installation</li> <li>- Intubation difficile, dents branlantes</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Albright (ostéodystrophie d')</b></li> <li>- Pseudo-hypoparathyroïdie</li> <li>- Résistance du rein à l'action de l'hormone parathyroïdienne (PTH)</li> <li>- Type 1 : déficit en AMPc</li> <li>- Type 1a : défaut de production de GS<math>\alpha</math> et résistance des tissus aux effets de la PTH ; hypothyroïdie et dysfonction gonadique associées.</li> <li>- Type 1b : production de GS<math>\alpha</math> normale ; anomalies de la transduction du signal au niveau du récepteur rénal de la PTH</li> <li>- Type 2 : troubles d'action de l'AMPc</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- MIM 103580, 603233</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypocalcémie, hyperphosphatémie, élévation de la PTH</li> <li>- Formations osseuses ectopiques, brachymétacarpie, retard de croissance, calcifications extra-squelettiques</li> <li>- Obésité</li> <li>- Retard mental modéré</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles de la conduction ECG ; allongement QTc</li> <li>- Problèmes neuromusculaires</li> <li>- Convulsions</li> <li>- Intubation parfois difficile</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Alport, syndrome d'</b></li> <li>- Anomalies de structure du collagène de type IV, constituant de la membrane basale glomérulaire.</li> <li>- Hérité : Dominant lié à l'X, Autosomique dominant, Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Mutation du gène COL4A5 : garçons ont une forme plus sévère que les filles</li> <li>- Mutations des gènes COL4A3 et COL4A4 situés sur le chromosome 2 : transmission autosomique récessive; touche 15% des patients; la maladie est aussi sévère chez les filles que chez les garçons.</li> <li>- MIM : 301050, 104200, 203780</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Néphropathie héréditaire progressive glomérulaire (hématurie, insuffisance rénale terminale, HTA, hypophosphatémie, néphrocalcinose). Syndrome néphrotique rare.</li> <li>- Surdité de perception avec atteinte cochléaire</li> <li>- Anomalies oculaires</li> <li>- Thrombopénie, myopathie et polyneuropathie très rares</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance rénale entre 10 et 20 ans (dialyse, transplantation rénale)</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Alström, syndrome d'</b></li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Mutations du gène ALMS1 (mode autosomique récessif)</li> <li>- MIM 203800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dystrophie des cônes et bâtonnets; rétinite pigmentaire, cécité vers 7 ans</li> <li>- Surdité centrale</li> <li>- Obésité; diabète après la puberté (résistance à l'insuline, hyperinsulinémie, diabète de type 2); hypertriglycéridémie</li> <li>- Cardiomyopathie dilatée; HTA</li> <li>- Insuffisance hépatique et rénale progressives (glomérulosclérose)</li> <li>- Troubles respiratoires (fibrose pulmonaire)</li> <li>- Traits faciaux caractéristiques (yeux enfoncés, visage rond, oreilles épaisses, calvitie frontale précoce et cheveux épais); pieds caractéristiques larges et épais; doigts et des orteils courts et boudinés, sans polydactylie ni syndactylie.</li> <li>- Diagnostics différentiels : syndrome de Bardet-Biedl, le syndrome de Biemond II, le syndrome de Wolfram, le syndrome de Cohen, la CMD sporadique infantile, et les affections mitochondriales.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Prise en charge du diabète et de l'obésité</li> <li>- Insuffisance cardiaque</li> <li>- Insuffisance hépatocellulaire entre 10 et 30 ans</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Analbuminémie</b></li> <li>- Prévalence : 1/1 000 000</li> <li>- Hérité : Autosomique récessif; consanguinité; 10 mutations.</li> <li>- Mutations homozygotes ou hétérozygotes du gène codant l'ASH (ALB; 4q13.3)</li> <li>- MIM 103600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Faible concentration d'albumine (0,04 -0,10 g/l), mais compensation par la production d'autres protéines (globulines sériques)</li> <li>- Symptomatologie initiale très faible</li> <li>- Parfois : lipodystrophie, hypercholestérolémie (athérosclérose et augmentation du risque cardiovasculaire).</li> <li>- Très rares : hypercoagulabilité, ostéoporose et infections respiratoires</li> <li>- Fonctions hépatiques normales</li> <li>- Diagnostic différentiel : glomérulonéphrite, néphrose, ascite, lupus érythémateux systémique, lymphangiectasie intestinale et entéropathies avec perte de protéines</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sensibilité aux médicaments liés aux protéines</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Andersen ( maladie d')</b></li> <li>- Glycogénose hépatique de type IV</li> <li>- Amylopectinose; GSD type 4; Glycogénose type 4</li> <li>- Mutations du gène GBE1 (3p12) codant l'enzyme branchante du glycogène (GBE). Le déficit en GBE entraîne le stockage d'un glycogène de structure anormale, moins ramifiée, rappelant celle de l'amylopectine (polyglucosan)</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Autosomique récessif</li> <li>- MIM 232500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit en enzyme branchante du glycogène (glucosyl-transférase)</li> <li>- Souvent décès in utero</li> <li>- Dans la petite enfance : hépatomégalie, hypotonie et retard du développement. Evolution rapide vers une cirrhose avec hypertension portale et ascite, conduisant à une issue fatale</li> <li>- Formes congénitales : hypotonie sévère, cardiomyopathie, défaillance respiratoire et atteinte neuronale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hépatosplénomégalie, cirrhose précoce</li> <li>- Saignements potentiels à évaluer</li> <li>- Evaluation précise de l'insuffisance cardiaque congestive</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Andersen (syndrome d')</b></li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Paralyse périodique familiale, sensible au potassium, avec allongement congénital du QT</li> <li>- Synonyme : LQT7; Syndrome d'Andersen-Tawil; Syndrome du QT long type 7</li> <li>- Mutations dans le gène KCNJ2, codant pour la sous-unité alpha du canal potassique Kir2.1</li> <li>- MIM 170390</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Poussées de faiblesse musculaire associées à des arythmies ventriculaires chroniques</li> <li>- Extrasystoles ventriculaires s'aggravant à l'effort, risque de syncope et de mort subite</li> <li>- Dymorphie faciale : hypoplasie mandibulaire avec micrognathie, hypertélorisme, hypoplasie des os maxillaires, fente palatine</li> <li>- Petite taille, clinodactylie et/ou syndactylie, scoliose</li> <li>- Plus rarement : valve aortique bicuspidée, coarctation de l'aorte ou sténose de l'artère pulmonaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoplasie mandibulaire avec rétrognathisme : risque d'intubation difficile.</li> <li>- Parfois, pace-maker</li> <li>- Syndrome du QT long</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Apert, syndrome d'</b></li> <li>- Acro-céphalo-syndactylie de type I</li> <li>- Prévalence : 1-9/ 100 000</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Deux mutations adjacentes (Ser252Trp et Pro253Arg) du gène FGFR2.</li> <li>- D'autres mutations du même gène responsables de syndrome de Crouzon, d'Antley-Bixler, de Beare-Stevenson et quelques cas de syndrome de Pfeiffer</li> <li>- MIM 101200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Craniosténose; craniosynostose coronale , acrocéphalie, agénésie du corps calleux, anomalies hippocampiques</li> <li>- Strabisme, myopie, surdité</li> <li>- Fusion des vertèbres cervicales</li> <li>- Atrésie choanale; sténose trachéale</li> <li>- Anomalies de la face : hypoplasie maxillaire supérieure , face large, nez en bec, hypertélorisme</li> <li>- Syndactylies des mains</li> <li>- Parfois : sténose valvulaire pulmonaire, malposition aortique, défaut septal ventriculaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intervention sur craniosténose précoce (incidence sur l'évolution intellectuelle)</li> <li>- Intubation difficile (fusion des vertèbres cervicales; chirurgie du maxillaire supérieur,</li> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Hypertension intracrânienne</li> <li>- Cardiopathies congénitales associées fréquentes</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Arnold-Chiari, malformation d'</b></li> <li>- MIM 207950</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Groupes de malformations du tronc cérébral, du 4<sup>ème</sup> ventricule, du cervelet et de la moelle cervicale</li> <li>- Type 1 : engagement des amygdales cérébelleuses, dysmorphie de la moelle cervicale (allongement, coudure, hydromyélie, hydrocéphalie)</li> <li>- Type 2 : méningomyélocèle associée</li> <li>- Type 3 : encéphalocèle occipitale associée</li> <li>- Traction sur le nerf vague à l'origine d'un stridor</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles de la déglutition et risque d'inhalation</li> <li>- Gestion des voies aériennes supérieures</li> <li>- Paralysie des cordes vocales</li> <li>- Apnées centrales et/ou obstructives</li> <li>- Risque d'hypertension intracrânienne</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Arthrogrypose multiple congénitale</b></li> <li>- Synonyme : Amyoplasie congénitale, myodysplasie</li> <li>- Forme distale autosomique dominante (chromosome 9)</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- MIM108110</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contractures multiples, extrémités mal formées</li> <li>- Causes neurologiques, musculaires (dystrophie musculaire progressive in utero) ou obstétricales (oligoamnios).</li> <li>- Raideurs articulaires associées à des hypoplasies musculaires</li> <li>- Fente palatine ou vélaire, micrognathie</li> <li>- Myopathie associée : hypoventilation alvéolaire, atélectasies, syndrome restrictif inhalation</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 10 % de cardiopathies associées</li> <li>- Obstruction des voies aériennes</li> <li>- Abords veineux difficiles</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Pas de succinylcholine</li> <li>- Risque de réaction hypermétabolique (non lié à l'hyperthermie maligne)</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Asplénie</b></li> <li>- MIM 271400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Absence congénitale de la rate</li> <li>- Organes bilatéraux positionnés à droite</li> <li>- Anomalies cardiaques associées (99%) : veine cave supérieure gauche persistante (46-71%); absence de sinus coronaire (80-85%); retour veineux pulmonaire anormal total (64-72%); dextrocardie (36-41%); malformations atrio-ventriculaires (84-92%); parfois hypoplasie d'un des ventricules (44-55%)</li> <li>- Malformations pulmonaires : 2 poumons trilobés (81-93%); bronche trachéale</li> <li>- Malformations hépatiques : foie médian (76-91%), atrésie des voies biliaires extrahépatiques (10%), veine porte préduodénale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Evaluation cardiaque indispensable; antiobiotrophylaxie si nécessaire</li> <li>- Cyanose</li> <li>- défaillance cardiaque</li> <li>- Infections fréquentes</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ataxie – télangiectasie</b></li> <li>- Syndrome de Louis Bar</li> <li>- Maladie récessive autosomique due à l'inactivation par mutation du gène ATM (11q22.3) qui code pour une protéine kinase jouant un rôle clé dans le contrôle de la réparation des cassures double-brin (CDB) de l'ADN, notamment dans les cellules de Purkinje cérébelleuses et dans les cellules endothéliales (cérébrales, cutanées et conjonctivales).</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- MIM 208900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ataxie cérébelleuse</li> <li>- Télangiectasies cutanées et conjonctivales : apparition vers 3-6 ans</li> <li>- Déficit en IgA et IgE. Infections pulmonaires fréquentes (bronchectasies)</li> <li>- Prédisposition aux affections malignes lymphoïdes</li> <li>- Vers 1-2 ans : mouvements anormaux de la tête et des troubles de l'équilibre, puis de la prononciation et des mouvements oculaires.</li> <li>- Vers 9-10 ans : mauvaise coordination et tremblement des extrémités; choréoathétose</li> <li>- Intelligence souvent conservée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit immunitaire</li> <li>- Infections respiratoires, sinusites</li> <li>- Bronchectasies</li> <li>- Précautions d'hygiène</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Becker, dystrophie musculaire de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 18 000 à 31 000 de sexe masculin</li> <li>- Héritéité : Récessif lié à l'X</li> <li>- Mutations du gène DMD (Xp21.2) : déficit complet en dystrophine (protéine subsarcolémique)</li> <li>- MIM 310200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit moteur proximal d'évolution variable à partir de l'âge de 5 à 15 ans</li> <li>- Atteinte cardiaque parfois révélatrice (troubles de conduction, troubles du rythme, myocardiopathie dilatée)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pas de succinylcholine</li> <li>- Rhabdomyolyse aiguë en présence d'halogénés</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Beckwith-Wiedemann, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 13 500</li> <li>- Hérité : Sporadique, Polygénique/polyfactoriel</li> <li>- Maladie multigénique secondaire à une dérégulation de l'expression des gènes de la région chromosomique 11p15</li> <li>- MIM 130650</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Poids de naissance &gt; 4000 g</li> <li>- Macroglossie</li> <li>- Omphalocèle</li> <li>- Viscéromégalie</li> <li>- Polycythémie</li> <li>- Parfois malformation cardiaque</li> <li>- Prédipose au développement de tumeurs embryonnaires dont la plus fréquente est la tumeur de Wilms ou néphroblastome (puis foie, surrénale, gonades)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoglycémie néonatale (hyperinsulinisme)</li> <li>- Obstruction des voies aériennes</li> <li>- Intubation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Blackfan-Diamond (anémie de)</b></li> <li>- Synonymes : Anémie aplasique pure congénitale; Anémie de Blackfan-Diamond; Anémie hypoplasique congénitale de Blackfan-Diamond; Erythroblastopénie congénitale; Syndrome d'Aase; Syndrome d'Aase-Smith II</li> <li>- Transmission autosomique dominante avec pénétrance variable</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- Mutations peuvent être identifiées chez 40 à 45 % des patients; elles siègent sur des gènes codant pour des protéines ribosomiques (RP) de la petite (RPS7, RPS17, RPS19, RPS24), ou de la grande (RPL5, RPL11, RPL35a) sous unité du ribosome</li> <li>- MIM 105650</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoplasie congénitale idiopathique de la lignée érythrocytaire</li> <li>- Anémie arégénérative, macrocytaire de diagnostic précoce (avant 2 ans) sans splénomégalie ni hémolyse</li> <li>- Hépatosplénomégalie</li> <li>- Retard de croissance, malformations associées crâniofaciales (syndrome de Pierre Robin et fente palatine), malformations des pouces ou des malformations urogénitales</li> <li>- Risque de leucémie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie et transfusions multiples (cardiomyopathie)</li> <li>- Corticothérapie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Bloch-Sulzberger (syndrome de)</b></li> <li>- Incontinentia pigmenti type 2</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Dominant lié à l'X</li> <li>- Locus lié au gène du facteur VIII sur la bande chromosomique Xq28; mutations du gène NEMO/IKK-<math>\gamma</math> codant un composant important du facteur nucléaire de signalisation Kappa-B (NF-kB)</li> <li>- MIM 308300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies ecto et mésodermiques : vésicules et pustules, papules, verrues, lésions d'hyperkeratose, d'hyperpigmentation, ou pâleur, atrophie cutanée</li> <li>- Opacités cornéennes, uvéite, atrophie optique</li> <li>- Microcéphalie, ataxie cérébelleuse, hypoplasie du corps calleux</li> <li>- Nanisme, pied bot, spina bifida, hémiatrophie</li> <li>- Paralysies spastiques</li> <li>- Convulsions</li> <li>- Anodontie, caries</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile; précautions dentaires</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Anesthésie de l'enfant épileptique</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Brugada (syndrome de)</b></li> <li>- Synonymes : Fibrillation ventriculaire idiopathique type Brugada; Syndrome de mort subite nocturne inattendu</li> <li>- 1/ 3000 à 10 000 en occident et 1/700 dans les pays orientaux</li> <li>- Sex ration H/F = 8/1</li> <li>- Héritéité : sporadique Autosomique dominant</li> <li>- 7 génotypes : mutation des canaux Na (types 1, 2, 5 et 7), K (type 6) ou Ca (types 3 et 4)</li> <li>- Dans 30 % des cas, mutation du gène SCN5A (proche de LQT3 responsable de certains syndromes de QT long)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hétérogénéité de la repolarisation myocardique</li> <li>- ECG typique : bloc de branche droit, parfois intermittent, (avec point J élevé et ST sus-décalé &gt; 0,1 mV et ondes T nég en V1, V2, V3 ou concave « en selle »), sus-décalage du segment ST en dériviatiions antérieures (V1 à V3)</li> <li>- Syncope favorisée par la fièvre, les stimulations vagues ou le sommeil</li> <li>- Disparaît à l'effort ou sous isoprénaline.</li> <li>- Cause de syncopes et de mort subite par fibrillation ventriculaire chez l'adulte jeune</li> <li>- (Pour info, pathologies présentant ce type d'ECG : péricardite aiguë, la dystrophie musculaire de Duchenne, la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène, l'hypertrophie ventriculaire droite, un syndrome de repolarisation précoce, une ischémie ou un infarctus du myocarde aigu, une embolie pulmonaire, l'angine de Prinzmetal, une dissection aortique, un déficit en thiamine, une hyperkaliémie, une hypercalcémie et une hypothermie)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Défibrillateur implantable (à désactiver si bistouri électrique indispensable)</li> <li>- Éviter toute stimulation vagale et les beta-bloquants</li> <li>- Éviter l'hyperthermie</li> <li>- Diminuer les doses de bupivacaïne et éviter la néostigmine</li> <li>- Le sévofturane est l'halogéné de choix; agents IV utilisables sans particularité</li> <li>- cf. QT long</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Carpenter (syndrome de)</b></li> <li>- Acro-céphalo-syndactylie de type II</li> <li>- Transmission de type autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM 201000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Obésité</li> <li>- Craniosynostose, hydrocéphalie, acrocéphalie</li> <li>- Micro-cornée, cataracte</li> <li>- Hypoplasie mandibulaire, anomalies dentaires, cou court</li> <li>- Cardiopathie congénitale (défaut atrial septal, défaut septal ventriculaire, ductus arteriosus, tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux)</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Malformations des oreilles, surdité mixte</li> <li>- Retard de croissance, syndactylies</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Elevation de la pression intracrânienne</li> <li>- Protection oculaire soigneuse</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Central Core Disease</b></li> <li>- Mutations du gène du récepteur à la ryanodine du muscle squelettique (RYR1), codant pour le principal canal calcique du réticulum sarcoplasmique du muscle squelettique (RyR1)</li> <li>- Excitabilité altérée et/ou changements dans l'homéostasie calcique des cellules musculaires, dus aux changements de conformation de la protéine RyR induits par la mutation</li> <li>- Transmission autosomique dominant</li> <li>- Incidence inconnue</li> <li>- MIM 117000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dystrophie musculaire</li> <li>- Lésions rondes au centre de la fibre musculaire visibles sur la biopsie musculaire</li> <li>- Hypotonie et retard du développement moteur</li> <li>- Faiblesse principalement proximale, prononcée au niveau de la ceinture pelvienne</li> <li>- Retard d'acquisition de la marche</li> <li>- Parfois crampes et hypotonie faciale</li> <li>- Luxation congénitale de la hanche, scoliose, déformation des pieds.</li> <li>- Parfois peu symptomatique avec CK élevés.</li> <li>- Quelques cas de cardiomyopathie hypertrophique familiale par atteinte de la myosine cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Risque d'hyperthermie maligne</b></li> <li>- Succinylcholine et halogénés contre-indiqués</li> <li>- Intubation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Charge, syndrome de</b></li> <li>- Syndrome de Hall-Hittner</li> <li>- Des mutations responsables du syndrome CHARGE sont détectées dans le gène CHD7 chez plus de 75% des patients testés. Ce gène code pour un nouveau membre de la famille des ADN hélicases à chromodomaine</li> <li>- Prévalence : 1-2 /100 000</li> <li>- Héritéité : Autosomique dominant</li> <li>- MIM 214800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Colobome</li> <li>- Cardiopathie congénitale (Heart)</li> <li>- Atrésie des choanes</li> <li>- Retard de croissance et de développement</li> <li>- Hypoplasie Génitale</li> <li>- Dysplasie des oreilles (Ear)</li> <li>- Micrognathie, fente palatine</li> <li>- Anomalies cardio-vasculaires (Fallot, ductus arteriosus, defects septaux)</li> <li>- Atrésie de l'oesophage, fistule trachéo-oesophagienne</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile (augmentant avec l'âge), larynx et pharynx étroits, laryngomalacie, sténose sous-glottique</li> <li>- Troubles de déglutition (dysfonction des nerfs crâniens)</li> <li>- Problèmes respiratoires post-anesthésiques</li> <li>- Gastrostomie</li> <li>- Prophylaxie de l'endocardite</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Chediak-Higashi, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Transmission autosomique récessif</li> <li>- Le gène CHS localisé sur le bras long du chromosome 1, en 1q42.1-q42.2</li> <li>- MIM 214500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit de la fonction des granulocytes</li> <li>- Tendance aux infections microbiennes à répétition</li> <li>- Trouble de l'agrégation plaquettaire</li> <li>- Albinisme partiel</li> <li>- Déficit immunitaire</li> <li>- Hépatomégalie</li> <li>- Splénomégalie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Corticothérapie</li> <li>- Infections pulmonaires récidivantes</li> <li>- Thrombocytopénie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Chérubisme</b></li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Mutation du gène SH3BP2</li> <li>- MIM 118400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lésions tumorales maxillaires inférieures et supérieures avec extension intrabuccale</li> <li>- Risque de détresse respiratoire</li> <li>- Début entre deux et cinq ans. Régression spontanée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Possibilité d'intubation extrêmement difficile</li> <li>- Trachéotomie pour détresse respiratoire aiguë</li> <li>- Chirurgie hémorragique</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Chotzen, syndrome de</b></li> <li>- Synonyme : syndrome de Saethre-Chotzen</li> <li>- Acrocéphalosyndactylie type III</li> <li>- Héritéité : Autosomique dominant</li> <li>- Haploinsuffisance du gène TWIST1 situé sur le chromosome 7p21.2, codant pour un facteur de transcription de type bHLH impliqué dans le développement et la maintenance du mésenchyme crânien</li> <li>- Prévalence : 1 / 25 000</li> <li>- MIM 101400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Craniosténose, synostose coronale, brachycéphalie, implantation basse des cheveux, asymétrie faciale, hypertélorisme</li> <li>- Elargissement des gros orteils, clinodactylie</li> <li>- Hypoplasie maxillaire</li> <li>- Anomalies rénales associées</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Perturbation de l'élimination rénale des médicaments</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Christ-Siemens-Touraine, syndrome de</b></li> <li>- Dysplasie ectodermale anhidrotique liée à l'X</li> <li>- Dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X</li> <li>- Prévalence : 1/ 100 000</li> <li>- Transmission récessive liée à l'X : mutations du gène EDA (Xq12-q13.1)</li> <li>- MIM 305100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cheveux épars (atrichose ou hypotrichose)</li> <li>- Absence de glandes sudoripares</li> <li>- Troubles de la thermorégulation</li> <li>- Hypoplasie maxillaire</li> <li>- Anomalies dentaires (hypodontie ou anodontie) et des cheveux</li> <li>- Muqueuses sèches : infections pulmonaires récidivantes, difficultés alimentaires</li> <li>- Parfois associé à une myopathie multicore ou minicore</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque d'hyperthermie ; monitoring de la température</li> <li>- Infections pulmonaires récidivantes</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Atropine déconseillée</li> <li>- Si myopathie, faire échographie cardiaque et éviter médicaments susceptibles de provoquer une hyperthermie maligne</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Collagène, maladie du</b></li> <li>- Dermatomyosite</li> <li>- Polyarthrite rhumatoïde</li> <li>- Lupus érythémateux disséminé</li> <li>- Périartérite noueuse</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connectivite systémique souvent traitée par corticothérapie</li> <li>- Ostéoporose</li> <li>- Adiposité musculaire</li> <li>- Atteintes systémiques variables</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infections ou fibroses pulmonaires</li> <li>- Intubation difficile secondaire à une arthrite temporo-mandibulaire ou crico-aryténoïdienne</li> <li>- Anémie</li> <li>- Risque d'embolies graisseuses après ostéotomie, fracture ou traumatisme minime</li> <li>- Atteinte rénale fréquente</li> <li>- Insuffisance surrénale possible</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Conradi-Hunerman, syndrome de</b></li> <li>- Chondrodysplasie ponctuée</li> <li>- Synonyme : CDPX2, Chondrodystrophie congénitale calcifiante, Syndrome de Conradi-Hünemann-Happle</li> <li>- Prévalence : 1-9/ 1 000 000</li> <li>- Transmission dominante lié à l’X</li> <li>- Mutations dans le gène EBP (Emopamil binding protein), qui code pour l’enzyme delta(8)-delta(7) stéro-isomérase impliquée dans la voie de biosynthèse du cholestérol. Elle catalyse la conversion du 8(9)-cholesténol en lathostérol</li> <li>- MIM 302960</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Calcifications erratiques dans les cartilages</li> <li>- Chondrodysplasie; asymétrie de la longueur des membres et scoliose</li> <li>- Nanisme</li> <li>- Cataracte; atteintes cutanées et des cheveux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile et sténose sous-glottique</li> <li>- Abords veineux difficiles</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Cornelia de Lange, syndrome de</b></li> <li>- Syndrome de Brachmann-de Lange</li> <li>- Hérité : Récessif lié à l’X, Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1/ 50 000</li> <li>- MIM 122470 - 300590 - 610759</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysmorphie faciale très reconnaissable (sourcils bien dessinés, arqués et confluent (synophrys), cils longs, narines antevernées, bouche aux coins tombants avec une lèvre supérieure très fine, micrognathie)</li> <li>- Déficit intellectuel de sévérité variable; hypertonie; parfois convulsions; parfois autisme</li> <li>- Important retard de croissance à début anténatal (deuxième trimestre)</li> <li>- Anomalies des extrémités (oligodactylie, voire amputation plus sévère, brachymétacarpie du premier métacarpien constante)</li> <li>- Autres malformations associées (cardiaques, rénales...); surdité; myopie; nystagmus; ptosis</li> <li>- Troubles de l’alimentation; reflux gastro-oesophagien</li> <li>- Hernie hiatale, hernie diaphragmatique, cryptorchidie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Risque d’inhalation</li> <li>- Difficulté d’abord veineux</li> <li>- Traitement anti-convulsivant</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Costello, syndrome de</b></li> <li>- Synonyme : Déficit intellectuel - papillomatose nasale, syndrome FCS, syndrome facio-cutané-squelettique</li> <li>- Mutations de novo dans l'oncogène de la famille Ras, HRAS (localisé en 11p15.5)</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Sporadique, autosomique dominant</li> <li>- MIM 218040</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard de croissance postnatal</li> <li>- Dymorphie faciale; traits grossiers; macrocéphalie; épicanthus; strabisme; oreilles bas implantées aux lobes épais; nez retroussé; atrésie choanales; lèvres épaisses; macroglossie; palais ogival</li> <li>- Excès de peau au niveau du cou, des paumes, des plantes des pieds et des doigts (avec une hyperkératose palmo-plantaire et un épaississement de la peau flasque des bras et des jambes), peau foncée, acanthosis nigricans et papillomatose d'apparition pendant l'enfance</li> <li>- Cou court</li> <li>- Macroglossie</li> <li>- Hypertrophie amygdalienne et des tissus supraglottiques; voix rauque</li> <li>- Cardiopathie congénitale</li> <li>- Cardiomyopathie hypertrophique</li> <li>- Anomalies endocriniennes : hypothyroïdie, hypopituitarisme, insuffisance surrénale</li> <li>- Convulsions</li> <li>- Hyperextensibilité des doigts et anomalies de position des pieds fréquents</li> <li>- Risque de tumeurs de type rhabdomyosarcomes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Troubles de déglutition</li> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Hypoglycémies</li> <li>- Anomalies endocrines multiples</li> <li>- Précautions à l'installation</li> <li>- Hypothermie</li> <li>- Echographie cardiaque et ECG préopératoires</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Cri du chat, maladie ou syndrome</b></li> <li>- Délétion du bras court du chromosome 5; monosomie 5p</li> <li>- Prévalence : 1/15 000 à 1/50 000</li> <li>- Hérité sporadique</li> <li>- MIM 123 450</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie laryngée responsable du cri éponyme</li> <li>- Microcéphalie</li> <li>- Micrognathie</li> <li>- Hypertélorisme</li> <li>- Exophtalmie</li> <li>- Cardiopathie congénitale (CIA, CIV, sténose pulmonaire)</li> <li>- Reflux gastro-oesophagien</li> <li>- Retard mental et psychomoteur; hypotonie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> <li>- Stridor</li> <li>- Laryngomalacie</li> <li>- Intubation difficile possible</li> <li>- Inhalations fréquentes</li> <li>- Risque d'hypothermie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Crouzon, (maladie de)</b></li> <li>- Dysostose cranio-faciale de Crouzon</li> <li>- Acro-céphalo-syndactylie type IV</li> <li>- Transmission autosomique dominante, pour lequel on trouve une mutation du gène FGFR2</li> <li>- Prévalence : 1 / 50 000</li> <li>- MIM 123500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exophtalmie</li> <li>- Hypertélorisme</li> <li>- Craniosténose évolutive</li> <li>- Hypoplasie maxillaire et prognathisme, inversion de l'articulé dentaire</li> <li>- Fusion des vertèbres cervicales</li> <li>- Hernies des amygdales cérébelleuses</li> <li>- Atrésie choanale</li> <li>- Association avec Acanthosis nigricans (mutation spécifique (Ala 391 Glu) dans le domaine transmembranaire d'une autre protéine de la même famille, FGFR3)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile possible</li> <li>- Protection oculaire</li> <li>- Pertes sanguines majeures pendant la chirurgie de la craniosténose</li> <li>- Hypertension intra-crânienne</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Cutis laxa</b></li> <li>- Formes autosomiques récessives : deux sous-types décrits : ARCL1 (forme la plus sévère avec une atteinte généralisée évoluant vers des complications menaçant le pronostic vital (atélectasies pulmonaires, anomalies vasculaires, diverticules des appareils gastro-intestinal et génito-urinaire)) et ARCL2 (sévérité variable)</li> <li>- Forme autosomique dominante (ADCL) limitée le plus souvent à une atteinte cutanée légère mais avec parfois des manifestations systémiques (anomalies des valves cardiaques, atteintes cardiovasculaires, diverticules gastro-intestinaux et emphysème)</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM : 123700, 219100, 219200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dégénérescence des fibres élastiques</li> <li>- Hyperlaxité cutanée (peau ridée, abondante et qui pend)</li> <li>- Anomalies squelettiques, anomalies du développement</li> <li>- Hernies multiples</li> <li>- Emphysème pulmonaire</li> <li>- Fragilité vasculaire</li> <li>- Malformation cardiaque (sténose pulmonaire distale)</li> <li>- Cœur pulmonaire</li> <li>- Diagnostics différentiels : Ehlers-Danlos, syndrome de Williams, pseudoxanthome élastique, syndrome de Hutchinson-Gilford, syndrome de Barber-Say, syndrome de Costello, syndrome Cardio-Facio-Cutané et syndrome de Kabuki</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infections pulmonaires</li> <li>- Abords veineux difficiles</li> <li>- Insuffisance respiratoire obstructive secondaire à un excès de tissus mous péri-laryngés</li> <li>- Échocardiographie pré-opératoire</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Dandy-Walker, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1/ 100 000</li> <li>- Transmission polyfactorielle</li> <li>- MIM 220200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Elargissement kystique de la fosse cérébrale postérieure en communication avec le IVème ventricule</li> <li>- Hydrocéphalie à début précoce avec bombement de l'occiput</li> <li>- Paralyse des nerfs crâniens, ataxie, parfois agénésie du corps calleux</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Convulsions, nystagmus, ataxie, dysfonction cérébelleuse avec troubles de l'équilibre et de la coordination</li> <li>- Parfois association avec cardiopathies, fente labio-palatine, défaut de fermeture du tube neural, syndactylie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypertension intracrânienne</li> <li>- Possibles apnées</li> <li>- Paralyse des cordes vocales</li> <li>- Troubles de la déglutition secondaires à des anomalies de fonctionnement du tronc cérébral</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Di George, syndrome de</b></li> <li>- Syndrome vélo-cardio-facial</li> <li>- Synonyme : CATCH 22 (Cardiac-Abnormal face-Thymus-Cleft palate-Hypocalcemia), Microdélétion 22q11, Syndrome de Sedlackova, Syndrome de Shprintzen, Syndrome des anomalies conotruncales et de la face, Syndrome vélo-cardio-facial, Séquence de DiGeorge</li> <li>- Transmission : sporadique, autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- Microdélétion du bras long du chromosome 22q11</li> <li>- MIM 188400 192430 274210</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Absence de thymus et de glande parathyroïde (hypocalcémie néonatale)</li> <li>- Déficit immunitaire</li> <li>- Sensibilité aux infections fongiques et virales</li> <li>- Traitement par transplantation de thymus foetal</li> <li>- Malformations cardiaques (CIV, tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire, tronc artériel commun)</li> <li>- Anomalies faciales (nez long et droit dont les ailes sont plutôt hypoplasiques, micrognathie, fente palatine sous muqueuse, yeux en forme d'amande, oreilles petites rondes sans lobule)</li> <li>- Trachée courte</li> <li>- Retard d'apprentissage et de développement intellectuel. Schizophrénie à l'adolescence.</li> <li>- Parfois associées : malformations urogénitales, maladie coeliaque, malformations squelettiques</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile ; trachée courte</li> <li>- Infections pulmonaires récidivantes</li> <li>- Hypoparathyroïdie</li> <li>- Hypocalcémie et tétanie</li> <li>- Stridor</li> <li>- Anomalie des arcs aortiques</li> <li>- Diminution du débit cardiaque</li> <li>- Transfusion de produits sanguins irradiés pour éviter une GVH</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Down, syndrome de</b></li> <li>- Trisomie 21</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- Hérité sporadique</li> <li>- 3ème exemplaire, en totalité ou en partie, du chromosome 21</li> <li>- MIM 190685 605296</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard mental</li> <li>- Anomalies faciales parfois discrètes et non pathognomoniques : fentes palpébrales en haut et en dehors, épicanthus, nuque plate, visage rond, nez petit, pli palmaire unique bilatéral</li> <li>- Microcéphalie</li> <li>- Nasopharynx de petite taille</li> <li>- Hypotonie, syndrome de West, épilepsies, apnées du sommeil, déficits sensoriels</li> <li>- Cardiopathie congénitale ( 60% des cas ) : canal atrio-ventriculaire, Tétralogie de Fallot</li> <li>- Atrésie duodénale, maladie de Hirschprung</li> <li>- Instabilité atloïdo-axoïdienne, laxité articulaire, hypotonie musculaire</li> <li>- Cataracte</li> <li>- Pathologies auto-immunes et endocriniennes (hypothyroïdie, intolérance au gluten, diabète, alopecie)</li> <li>- Risque de leucémie élevé</li> <li>- Vieillesse plus précoce et maladie d'Alzheimer</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> <li>- Risque d'obstruction par pharynx étroit et hypoplasie mandibulaire</li> <li>- Macroglossie</li> <li>- Problèmes cardiaques</li> <li>- Risque de bradycardie et d'hypotension en cas d'induction inhalatoire au sévoflurane, même en l'absence de cardiopathie (hypertonie vagale)</li> <li>- Risque de luxation occipito-atloïdienne (clichés dynamiques de la colonne cervicale). Eviter rotation importante de la tête. Attention lors de l'intubation</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Duchenne, dystrophie musculaire de</b></li> <li>- 1 / 3500 de sexe masculin</li> <li>- Récessif lié à l'X et mutation spontanée dans 30 % des cas</li> <li>- Mutations du gène DMD (Xp21.2) : déficit complet en dystrophine (protéine subsarcolémique)</li> <li>- Diagnostic différentiel : myopathie de Becker et myopathie des ceintures</li> <li>- MIM 310200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atrophie et faiblesse musculaires progressives dues à une dégénérescence des muscles squelettiques, lisses et cardiaques</li> <li>- Retard du développement moteur (impossibilité de sauter ou de courir, marche dandinante avec hypertrophie des mollets, impossibilité de monter les escaliers) et du développement global</li> <li>- Cardiomyopathie et insuffisance respiratoire restrictive pouvant entraîner le décès pendant l'adolescence</li> <li>- CPK 100-200 fois plus élevées que la normale</li> <li>- Biopsie musculaire : dystrophie et absence totale de dystrophine</li> <li>- Impotence fonctionnelle, scoliose</li> <li>- Difficultés de déglutition</li> <li>- Insuffisance respiratoire progressive</li> <li>- Hypertrophie biventriculaire, insuffisance cardiaque sur cardiomyopathie dilatée, troubles de conduction auriculoventriculaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles de la vidange gastrique</li> <li>- Intubation difficile (macroglossie)</li> <li>- Comme pour l'amyotonie congénitale avec atteinte cardiaque, réduction des doses de produits anesthésiques</li> <li>- Eviter les curares, les agents dépresseurs respiratoires</li> <li>- Risque d'hyperthermie maligne = non</li> <li>- Risque de rhabdomyolyse aiguë et d'hyperkaliémie en présence d'halogénés et de succinylcholine</li> <li>- Échocardiographie pré-opératoire</li> <li>- Corticothérapie permanente</li> <li>- Nécessité de ventilation post opératoire si capacité vitale &lt; 50 % de la normale ; risque majeur si &lt; 30 %</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Edward, syndrome d'</b></li> <li>- Trisomie 18</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000 naissances</li> <li>- Héritéité : sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cardiopathie congénitale dans 95 %des cas (CIA, CIV)</li> <li>- Hypotonie musculaire</li> <li>- Malformations rénales dans 50 à 80% des cas (risque de néphroblastome)</li> <li>- Parfois, éventration diaphragmatique, omphalocèle</li> <li>- Visage caractéristique : microcéphalie, crâne étroit, dolichocéphalie, microrétrognathie (80% des cas) , hypertélorisme, oreilles mal ourlées et anguleuses (faunesques)</li> <li>- Retard de croissance</li> <li>- Microphthalmie, colobome</li> <li>- Décès dans la petite enfance (90 % avant 1 an)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile possible</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ehlers Danlos, syndrome d'</b></li> <li>- Cutis hyperelastica</li> <li>- 10 formes décrites</li> <li>- Récessif lié à l'X, Autosomique dominant, Autosomique récessif</li> <li>- MIM 130000</li> <li>- _____</li> <li>- Type I : cyphoscoliose</li> <li>- Type II : forme modérée de tous les signes et symptômes</li> <li>- Type III : l'hyperlaxité articulaire domine le tableau clinique (prévalence 1/ 10 000)</li> <li>- Type IV (6%) est le plus dangereux car il y a un risque de dissections des artères vertébrales et des carotides, et perforation spontanée de viscères; la peau est très fine et on y voit les vaisseaux par transparence; peau peu extensible et hyperlaxité des articulations souvent absente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Type V, lié à l'X : problèmes orthopédiques</li> <li>- Type VI (2%) : hypotonie, cyphoscoliose dès la période néonatale, risque de décollement de rétine, hémorragies de la rétine, glaucome, coloration des sclérotiques, rupture du globe oculaire</li> <li>- Type VII (3%) : fragilité cutanée extrême, aspect hyperlax de la peau et ecchymoses cutanées</li> <li>- Type VIII : hypodontie précoce</li> <li>- Type IX, liée à l'X : est dû à un trouble du métabolisme cellulaire du Cuivre</li> <li>- Type X : déficit en fibronectine plasmatique</li> <li>- _____</li> <li>- Anomalie du collagène</li> <li>- Hyperlaxité articulaire</li> <li>- Hyper-élasticité et tissus fragiles</li> <li>- Dents fragiles</li> <li>- Anévrisme de l'aorte</li> <li>- Fragilité des autres vaisseaux</li> <li>- Hématomes faciles</li> <li>- Tumeurs pseudomolluscoïdes au niveau des cicatrices et des points de pression</li> <li>- Prolapsus de la valve mitrale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies cardiovasculaires : ruptures vasculaires spontanées, anomalies de conduction à l'ECG; échographie cardiaque pré-opératoire</li> <li>- Difficulté d'abord veineux</li> <li>- Hématomes; les anomalies vasculaires et les anomalies de la coagulation exposent aux hémorragies, notamment digestives (acide tranexamique)</li> <li>- Pneumothorax spontané</li> <li>- Précautions à l'installation (luxations)</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ellis-Van Creveld, syndrome d'</b></li> <li>- Dysplasie chondroectodermique</li> <li>- Prévalence : 1/ 60 000 naissances</li> <li>- Héritéité : autosomique récessif</li> <li>- Mutations des gènes EVC1 et EVC2, situés sur le chromosome 4p16</li> <li>- MIM 225500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies du squelette (côtes courtes, polydactylie, retard de croissance)</li> <li>- Anomalies de l'ectoderme (dysplasie des ongles et des dents)</li> <li>- Cardiopathies dans 50% des cas (CAV, CIA, CIV)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nanisme</li> <li>- Déformations de la cage thoracique responsables d'une insuffisance respiratoire</li> <li>- Anomalies maxillaires et dentaires (précautions à l'intubation)</li> <li>- Hépatosplénomégalie; insuffisance rénale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Epidermolyse bulleuse</b></li> <li>- 20 formes d'écrites en fonction de la localisation du clivage</li> <li>- Autosomique dominant, Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Erosions et phlyctènes pour des traumatismes cutanés mineurs</li> <li>- Formes intraépidermiques (simples et non cicatricielles)</li> <li>- Formes jonctionnelles (clivage au niveau de la pars lucida)</li> <li>- Formes dermolytiques ou dystrophiques (clivage sous la lame basale)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Liberté des voies aériennes compromise par des lésions orales et des adhérences linguales</li> <li>- Kétamine recommandée</li> <li>- Intubation difficile; sonde d'intubation de petite taille pour éviter les traumatismes laryngés; lubrification du matériel</li> <li>- Prévenir les lésions cutanées secondaires aux pansements adhésifs, aux électrodes ECG, à la plaque de bistouri.</li> <li>- Rechercher une porphyrie (lésions cutanées similaires)</li> <li>- Corticothérapie fréquente</li> <li>- ALR possible</li> <li>- Echocardiographie pré-opératoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fabry, maladie de</b></li> <li>- Angiokératose diffuse universelle, Déficit en alpha-galactosidase A, Maladie d'Anderson-Fabry, Sphingolipidose héréditaire de Fabry, Thésaurismose lipodique héréditaire</li> <li>- Héritéité : récessif lié à l'X</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- Mutations du gène GLA (chromosome Xq22)</li> <li>- MIM 301500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie de surcharge lysosomiale</li> <li>- Déficit en <math>\alpha</math>-galactosidase A</li> <li>- Douleurs aiguës et chroniques à type de brûlures, paresthésies à type de picotements des extrémités dans l'enfance</li> <li>- Diarrhées, des nausées, des vomissements,</li> <li>- Angiokératomes cutanés, lymphœdèmes, hypohydrose</li> <li>- Opacités cornéennes, cataracte</li> <li>- Atteinte myocardique (cardiomyopathie ischémique ou obstructive avec HVG) et valvulaire, troubles du rythme et de la fréquence cardiaque</li> <li>- AVC et accidents ischémiques transitoires</li> <li>- Insuffisance rénale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypertension</li> <li>- Ischémie myocardique (avant la 3<sup>ème</sup> ou 4<sup>ème</sup> décade)</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> <li>- Intubation difficile (ouverture de bouche, infiltration articulation temporo-mandibulaire)</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fanconi, syndrome de</b></li> <li>- Acidose rénale tubulaire</li> <li>- Hérité : autosomique dominant, autosomique récessif</li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- MIM 134600 613388</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- En général secondaire à d'autres affections génétiques (galactosémie, glycosémiens, tyrosinémie)</li> <li>- Tubulopathie proximale avec troubles de la réabsorption (aminoacidurie, glycosurie, hyperphosphaturie)</li> <li>- Acidose</li> <li>- Perte de potassium ; hypokaliémie</li> <li>- Déshydratation</li> <li>- Rachitisme, nanisme</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Corriger les anomalies hydroélectrolytiques et acido-basiques</li> <li>- Rechercher la maladie primitive (galactosémie, cystinose etc)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fanconi, anémie de</b></li> <li>- Hérité : récessif lié à l'X, autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1/ 350 000</li> <li>- MIM 27650, 300514</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance médullaire (pancytopénie, anémie aplasique progressive)</li> <li>- Syndrome malformatif variable (anomalies du squelette, hyperpigmentation, anomalies urogénitales, rénales et cardiaques)</li> <li>- Propension à développer des leucémies aiguës myéloïdes (LAM)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vérification de l'hémogramme</li> <li>- Insuffisance rénale et endocrinienne</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Farber, maladie de</b></li> <li>- Lipogranulomatose</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- MIM 228000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit en céramidase (hydrolase lysosomale qui hydrolyse le céramide en sphingosine et acide gras ; déficit responsable de l'accumulation intracellulaire de céramide)</li> <li>- Dépôts de sphingomyéline</li> <li>- Lipogranulomatose étendue à tous les tissus, surtout au système nerveux central</li> <li>- Raucité de la voix, difficultés respiratoires fréquentes (parfois trachéotomie)</li> <li>- Neuropathie périphérique avec amyotrophie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infiltration laryngée : intubation avec précaution ; extubation parfois difficile</li> <li>- Atteinte tissulaire diffuse pouvant conduire à une insuffisance cardiaque ou rénale</li> <li>- Précautions à l'installation</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Favisme</b></li> <li>- Anémie hémolytique par déficit en glucose-6-phosphate-deshydrogenase (G6PD) qui bloque la première réaction d'oxydation de la voie des pentoses phosphates et arrête la production de NADPH</li> <li>- Prévalence : 1/1 000 (0,5 à 26 % de la population)</li> <li>- hérédité : récessif lié à l'X</li> <li>- Pourtour méditerranéen, l'Afrique sub-saharienne, les Amériques (populations africaines et hispaniques) et l'Asie du Sud-est</li> <li>- Mutations du gène G6PD (Xq28); 400 formes génétiques décrites.</li> <li>- MIM 134700 305900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie hémolytique parfois très grave</li> <li>- Parfois ictère néonatal sévère pouvant entraîner des séquelles neurosensorielles graves</li> <li>- Survenue de l'anémie lors de l'ingestion de certains aliments (comme les fèves), de la prise de certains médicaments courants (certains antipaludéens, sulfamides, analgésiques), ou au cours d'une infection.</li> <li>- <b>Médicaments contre-indiqués</b> : Acide nalidixique, Dapsone, Nitrofurantoïne, Noramidopyrine / Métramizole sodique, Rasburicase, Sulfadiazine (voie orale), Sulfafurazol, Sulfaguanidine, Sulfaméthoxazole (voies orale et injectable), Sulfasalazine, Triméthoprime (voies orale et injectable).</li> <li>- <b>Principes actifs déconseillés</b> en raison de leur appartenance à une classe pharmacologique à risque ou en raison d'un risque potentiel d'hémolyse (préférer un autre médicament) : Acide pipémidique, Carbutamide, Enoxacine, Fluméquine, Glibornuride, Gliclazide, Glimépiride, Glipizide, Hydroxychloroquine, Loméfloxacine, Moxifloxacine, Ofloxacine (orale/injectable), Péfloxacine (orale et injectable), Phénazone (voie locale), Prilocaine, Quinine, Sulfacétamide, Sulfadoxine, Sulfaméthizol</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Principes actifs déconseillés</b> en raison de cas observés d'hémolyse aiguë (à éviter sauf s'il n'y a pas d'autre alternative et si le médicament est d'une nécessité absolue) : Chloroquine, Ciprofloxacine (voies orale et injectable), Dimercaprol, Glibenclamide, Lévofloxacine (voies orale et injectable), Norfloxacine (voie orale), Phytoménadione (vitamine K1), Spiramycine (voies orale et injectable), Sulfadiazine (voie locale)</li> <li>- Principes actifs déconseillés à posologie élevée : Acide acétylsalicylique, Acide ascorbique, Bénorilate, Carbasalate calcique, Paracétamol (acétaminophène)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Freeman-Sheldon (syndrome de)</b></li> <li>- Arthrogrypose distale (Whistling face syndrome, syndrome du siffleur, syndrome de la face du siffleur, arthrogrypose distale type DA2A)</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : autosomique dominant, autosomique récessif</li> <li>- MIM 193700 - 277720</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysmorphie (visage peu mobile, lèvres pincées comme pour siffler, microstomie avec lèvres en U, plis nasolabiaux saillants, fossette en H au niveau du menton, parfois hypoplasie mandibulaire)</li> <li>- Anomalies osseuses et contractures articulaires (pieds bots, camptodactylie avec déviation ulnaire des doigts, scoliose).</li> <li>- Correspondrait à une myopathie lentement progressive</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Abords veineux difficiles</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Pas de risque d'hyperthermie maligne</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Friedreich, maladie de</b></li> <li>- Ataxie spino-cérébelleuse</li> <li>- Hérité : autosomique récessive</li> <li>- Prévalence : 1/50 000</li> <li>- Mutation du gène de la frataxine sur le chromosome 9p</li> <li>- MIM 229300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Altération du métabolisme énergétique de la cellule</li> <li>- Dégénérescence du cervelet, des faisceaux latéraux et postérieurs de la moelle épinière</li> <li>- Cardiomyopathie (dégénérescence et fibrose)</li> <li>- Ataxie, pieds creux</li> <li>- Scoliose</li> <li>- Intolérance au glucose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance cardiaque et arythmies</li> <li>- Précautions avec les médicaments dépresseurs myocardiques (défibrillateurs internes)</li> <li>- Surveillance de la glycémie</li> <li>- Hyperkaliémie à la succinylcholine</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Gaucher, maladie de</b></li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000 (1/1 000 chez les juifs ashkénazes)</li> <li>- Déficit en bêta-glucosidase acide, Déficit en glucocérobrosidase</li> <li>- mutation du gène GBA (en 1q21)</li> <li>- Hérité : utosomique récessif</li> <li>- MIM 230800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Accumulation de cérébrosides ( glucosylcéramide) dans le système nerveux central, le foie, la rate ...</li> <li>- Type 1 (chronique, non neurologique -95% des cas) : organomégalie (rate, foie), atteinte osseuse (douleurs, infarctus osseux, ostéonécrose) et cytopénies (thrombopénie, anémie et plus rarement neutropénie). Augmentation de la chitotriosidase, l'enzyme de conversion de l'angiotensine, la ferritine et les phosphatases acides tartrate-résistantes</li> <li>- Type 2 (aigu neurologique) : atteinte précoce (avant l'âge de 1 an) du tronc cérébral, rapidement évolutive, associée à une organomégalie</li> <li>- Type 3 (subaigu neurologique) : encéphalopathie progressive (apraxie oculomotrice, épilepsie, ataxie), s'associant aux manifestations du type 1 touchant l'enfant ou l'adolescent.</li> <li>- Traitement par substitution (imigucérase) ou réduction de substrat (miglustat)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles de la déglutition responsables d'inhalation et d'infections pulmonaires (anesthésie générale de type « estomac plein » conseillée)</li> <li>- Intubation difficile avec petite sonde d'intubation</li> <li>- Hépatosplénomégalie</li> <li>- Hypersplénisme responsable de thrombopénie; thrombopathie; atteinte des facteurs de l'hémostase</li> <li>- Traitement anti-épileptique</li> <li>- Échographie cardiaque pour évaluer l'HTAP</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Glanzmann, thrombasthénie de</b></li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Anomalies quantitatives et/ou qualitatives de l'intégrine <math>\alpha\text{IIb}\beta\text{3}</math>, récepteur d'adhérence des cellules essentiel pour l'agrégation plaquettaire</li> <li>- MIM 187800 273800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie de l'agrégation plaquettaire (par trouble de l'ADP plaquettaire) : ecchymoses ou hémorragies fréquentes, sévères et parfois fatales</li> <li>- Hémorragies surtout muqueuses (purpura, épistaxis, gingivorragies, ménorragies); saignements gastro-intestinaux et hématuries moins fréquents.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pas de traitement spécifique du saignement</li> <li>- DDAVP si besoin</li> <li>- Transfusion de plaquettes décevante</li> <li>- Administration de Facteur VII activé</li> <li>- Rechercher une corticothérapie prolongée</li> <li>- Pas d'anesthésie péri-médullaire</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Goldenhar, syndrome de</b></li> <li>- Dysplasie oculo-auriculo-vertébrale, Microsomie cranio-faciale</li> <li>- Prévalence 1/5.000 à 1/20.000</li> <li>- Hérité : autosomique dominant ; cas sporadiques le plus souvent</li> <li>- MIM 164210</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoplasie faciale unilatérale : macrostomie, microtie, fibrochondrome pré-tragiens</li> <li>- Anomalies oculaires (dermoïde ou lipodermoïde épibulbaire, microphthalmie, colobome de la paupière supérieure...)</li> <li>- Cardiopathie dans 20% des cas</li> <li>- Hypoplasie mandibulaire dans 60 % des cas</li> <li>- Malformation rachis cervical ou thoracique (fusion des cervicales, platybasie, puzzle vertébral...)</li> <li>- Parfois, anomalies rénales et gastro-intestinales</li> <li>- Intelligence souvent normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Pathologies cardiaques</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Goodman (syndrome de)</b></li> <li>- Acro-céphalo-syndactylie type 4 (ACPS 4)</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Autosomique récessif</li> <li>- MIM 201020</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformation de la tête (acrocéphalie, augmentation de la pression intra-crânienne)</li> <li>- Malformations des membres : polydactylie, syndactylie, clinodactylie, déviation cubitale</li> <li>- Malformations cardiaques</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eviter l'augmentation de la pression intra-crânienne</li> <li>- Antibio prophylaxie si pathologie cardiaque congénitale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Gorlin-Goltz, syndrome de</b></li> <li>- Hypoplasie focale du derme, Syndrome de Goltz</li> <li>- Dominant lié à l'X</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Probable délétion du bras court du chromosome X avec un point de rupture en Xp22.31</li> <li>- MIM 305600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte cutanée polymorphe anomalies très variées pouvant affecter les yeux, les dents, le squelette, le système nerveux central et les systèmes urinaire, gastro-intestinal et cardiovasculaire</li> <li>- Hernies, prolapsus</li> <li>- Cardiopathies congénitales</li> <li>- Anomalies rénales</li> <li>- Naevus baso-cellulaires à fort potentiel de malignité, atrophies cutanées et des papillomes périorificiels, onychodystrophie et une alopecie cicatricielle</li> <li>- Scoliose, syndactylie, ectrodactylie et/ou aplasie des doigts et des orteils, hypoplasie claviculaire et costale, déformations thoraciques</li> <li>- Colobome de l'iris, microphthalmie, et/ou strabisme</li> <li>- Cœur pulmonaire</li> <li>- Kystes pulmonaires</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Asymétrie de la tête</li> <li>- Macrocéphalie</li> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Gorlin-Chaudry-Moss, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- MIM 233500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysostose craniofaciale (hypoplasie médiofaciale, une surdité de conduction), anomalies génitales, dentaires et cardiaques (Canal artériel)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Gronblad-Strandberg-Touraine</b></li> <li>- Pseudoxanthome élastique</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Mutations homozygotes ou hétérozygotes composites du gène ABCC6, localisé sur le bras court du chromosome 16 (16p13.1) et codant pour une protéine transmembranaire liant l'ATP</li> <li>- MIM 177850 264800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dégénérescence du tissu élastique (calcification et fragmentation progressives des fibres élastiques) affectant principalement la peau, la rétine et les parois artérielle</li> <li>- Papules jaunes confluentes; infiltrat dermique du cou, des plis des coudes, des creux poplités et de l'ombilic, accompagnées d'un excès de peau au niveau des plis de l'aîne et des aisselles</li> <li>- Pigmentation rétinienne, drusens, stries angioïdes et néovaisseaux (baisse de l'acuité visuelle par hémorragies rétinienne)</li> <li>- Claudication intermittente des membres inférieurs et/ou supérieurs, artériosclérose précoce des artères de taille moyenne dont les parois sont calcifiées; accidents ischémiques transitoires et angine de poitrine plus rares</li> <li>- Hémorragies digestives</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ruptures artérielles, surtout du tube digestif</li> <li>- Hypertension artérielle</li> <li>- Calcifications artérielles</li> <li>- Thrombose des artères cérébrales et coronaires</li> <li>- Difficulté d'abord veineux</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Granulomatose chronique</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 500 000</li> <li>- Hérité : récessif lié à l'X Autosomique récessif</li> <li>- MIM 138990 233670 233690 233700 233710 306400 613960</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Défaut de destruction des bactéries et des champignons phagocytés par les polynucléaires neutrophiles et les macrophages</li> <li>- Anomalie de la NADPH oxydase, productrice de radicaux libres de l'oxygène</li> <li>- Infections récidivantes à germes non pathogènes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hépatomégalie dans 95% des cas</li> <li>- Asepsie stricte</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Guillain-Barré, syndrome de</b></li> <li>- Polyradiculonévrite aiguë</li> <li>- Hérité : sporadique, polygénique/polyfactoriel</li> <li>- Prévalence 1 - 5 / 100 000</li> <li>- MIM 139393</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Neuropathies post-infectieuses. Plusieurs variantes :</li> <li>- Polyradiculonévrite démyélinisante inflammatoire aiguë</li> <li>- Neuropathies axonales, (forme motrice pure et forme sensitivo-motrice)</li> <li>- Syndrome de Miller-Fisher</li> <li>- Atteinte progressive des nerfs périphériques touchant souvent les nerfs crâniens, le bulbe avec hypoventilation et hypotension; problèmes de déglutition</li> <li>- Traitement par immunoglobulines par voie intraveineuse (IgIV) ou une plasmaphérese</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pas de succinylcholine</li> <li>- Possible recours à la trachéotomie et la ventilation mécanique</li> <li>- Contrôle de la pression artérielle</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hand-Schuller-Christian, maladie de</b></li> <li>- Histiocytose X, granulome éosinophile multifocal, histiocytose langerhansienne chronique et multifocale</li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Hérité inconnue</li> <li>- MIM 604856</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Accumulation dans les tissus de cellules de Langerhans</li> <li>- Atteinte osseuse (80%), cutanée (35%) hypophysaire (25%).</li> <li>- Atteintes du système hématopoïétique (cytopénie), du poumon, du foie (cholangite sclérosante) sont plus rares (15 à 20%) et plus sévères</li> <li>- Conséquences des poussées : surdité, défaillance respiratoire ou hépatique, diabète insipide, déficit en hormone de croissance, syndrome cérébelleux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibrose laryngée</li> <li>- Infiltrats pulmonaires péri-hilaires, insuffisance respiratoire, cœur pulmonaire</li> <li>- Hypersplénisme et pancytopenie</li> <li>- Atteinte hépatique</li> <li>- Diabète insipide si atteinte de la selle turcique</li> <li>- Hypertension intracrânienne bénigne</li> <li>- Dents fragiles</li> <li>- Corticothérapie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hallerman-Streiff, syndrome de</b></li> <li>- Hérité sporadique</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM 234100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoplasie de la mandibule, nez en bec</li> <li>- Microphthalmie, Glaucome, cataracte</li> <li>- Hypotrichose</li> <li>- Infiltrations respiratoires; insuffisance respiratoire avec cœur pulmonaire chronique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Obstruction des voies aériennes, trachéomalacie</li> <li>- Intubation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hanhart, syndrome d'</b></li> <li>- Aglossie - adactylie, Syndrome de Jussieu</li> <li>- Hérité : autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM 103300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies faciales : microstomie, microrétrognathie de sévérité variable, anomalies de la langue (aplasie totale, ankylose avec anomalie des freins), fente palatine et anodontie mandibulaire, asymétrie faciale, anomalies de la paupière inférieure</li> <li>- Atteinte des nerfs crâniens (syndrome de Möebius avec paralysie faciale bilatérale, ou surdité neurosensorielle)</li> <li>- Absence des phalanges distales des doigts et /ou des orteils (avec parfois une syndactylie et / ou une absence d'ongles), absence de segments entiers de membres</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Protection oculaire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hermansky-Pudlak, syndrome de</b></li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- MIM 203300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Accumulation lysosomiale de lipofuschine</li> <li>- Albinisme</li> <li>- Anamnèse hémorragique</li> <li>- Fibrose pulmonaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies plaquettaires</li> <li>- Tenter les transfusions de plaquettes</li> <li>- Pas de traitement spécifique</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Holt-Oram, syndrome de</b></li> <li>- Dysplasie atrio-digitale type 1, Syndrome cardiomélique type 1, Syndrome cœur-main type 1, Syndrome cœur-membres type 1</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Héritéité : autosomique dominant</li> <li>- Anomalie sur le bras long du chromosome 12 (12q2); mutations sur les gènes TBX3 et TBX5</li> <li>- MIM 142900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies des membres supérieurs (anomalies radiales et du pouce)</li> <li>- Cardiopathie congénitale : défaut atrio-septal avec troubles de la conduction fréquents (BAV, WPW, BB), CIA, CIV, Fallot</li> <li>- Possible mort subite par embolie pulmonaire ou thrombose coronaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Problèmes liés aux anomalies cardiaques : échographie et ECG préopératoires</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Homocystinurie</b></li> <li>- Déficit en cystathionine <math>\beta</math>-synthase, Homocystinurie par déficit en cystathionine <math>\beta</math>-synthase</li> <li>- Prévalence : 1 / 65 000</li> <li>- Héritéité : autosomique récessif</li> <li>- Anomalie du métabolisme de la méthionine due à des mutations du gène CBS (21q22.3)</li> <li>- MIM 236200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie congénitale du métabolisme des acides aminés</li> <li>- Diagnostic par dosage des acides aminés</li> <li>- Thromboembolies secondaires à un épaississement de l'intima</li> <li>- Traitement : pyridoxine + acide folique et vitamine B12; régime pauvre en méthionine et enrichi en cystine + vitamine B12</li> <li>- Type 1 (95 %) : apparence physique marfanoïde (minceur, grande taille, membres longs). Luxation du cristallin vers le bas, scoliose, pectus excavatum, genu valgum, pied creux, pectus excavatum ou carinatum, coronaropathie précoce liée à l'élévation du taux sanguin de méthionine, tendance aux accidents thrombotiques artériels et veineux, retard mental, infarctus cérébral.</li> <li>- Type 2 : homocystinurie avec hypométhionémie. Convulsions, microcéphalie, apnées récurrentes.</li> <li>- Type 3 : signes neurologiques et digestifs dans les premières semaines de vie; anémie mégaloblastique et homocystinurie; parfois épisodes d'insuffisance cardiaque.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque de thromboses veineuses et artérielles</li> <li>- Augmenter la perfusion périphérique, éviter le jeûne prolongé</li> <li>- Mesurer la glycémie</li> <li>- Une angiographie peut déclencher les thromboses</li> <li>- Eviter le protoxyde d'azote qui inhibe l'action de la méthionine synthétase</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hunter, syndrome de</b></li> <li>- Mucopolysaccharidose de type II</li> <li>- Déficit en iduronate 2-sulfatase (IDS) responsable de l'accumulation dans les lysosomes des différents tissus de dermatane-sulfate (DS) et d'héparane sulfate (HS); gène en Xq28 (320 anomalies)</li> <li>- Héritéité : récessif lié à l'X</li> <li>- Prévalence : 1/ 100 000 de naissances masculines</li> <li>- MIM 309900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysmorphie faciale (macroglossie, bouche constamment entrouverte, traits épais)</li> <li>- Ankylose articulaire, syndrome du canal carpien, dysostose multiple</li> <li>- Nanisme</li> <li>- Hépatosplénomégalie</li> <li>- Thorax en entonnoir</li> <li>- Cyphoscoliose</li> <li>- Atteintes des voies respiratoires : macroglossie, hypertrophie amygdalienne, trachéomalacie</li> <li>- Atteinte cardiaque valvulaire et coronarienne (épaississement et sclérose valvulaire)</li> <li>- Troubles du comportement et dégradation psychomotrice aboutissant à une déficience intellectuelle</li> <li>- Surdité</li> <li>- Traitement : enzyme recombinante (idursulfase)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation particulièrement difficile (infiltration linguale et oropharyngée et raideur)</li> <li>- Obstruction des voies aériennes supérieures et du larynx par infiltration des tissus lymphoïdes; petite taille de la sonde d'intubation</li> <li>- Pneumopathies</li> <li>- Hypersplénisme</li> <li>- Insuffisance cardiaque : échographie pré-opératoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hurler, syndrome de</b></li> <li>- Mucopolysaccharidose de type IH</li> <li>- Héritéité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 100 000</li> <li>- Déficit en <math>\alpha</math>-L-iduronidase avec accumulation de dermatane sulfate et d'héparane sulfate</li> <li>- Anomalie sur chromosome 4p16.3</li> <li>- MIM 607014</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mêmes considérations que pour le syndrome de Hunter, mais forme plus grave</li> <li>- Traits grossiers chez le nourrisson avec aspect typique du visage, macroglossie, peau épaisse, hirsutisme</li> <li>- Infiltration pharyngolaryngée avec difficultés respiratoires croissantes et apnées obstructives</li> <li>- Instabilité C1-C2, raideur du cou, ankylose temporo-mandibulaire</li> <li>- Opacités cornéennes. Surdité</li> <li>- Cardiomyopathie, coronaropathie. Hypertension artérielle pulmonaire</li> <li>- Décès vers 10 ans d'insuffisance respiratoire et cardiaque</li> <li>- Traitement : elaprase</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation particulièrement difficile (peut-être la plus difficile de la pédiatrie)</li> <li>- Infections respiratoires fréquentes</li> <li>- Cartilages trachéo-bronchiques anormaux</li> <li>- Coronaropathie précoce</li> <li>- Cardiomyopathie</li> <li>- Atteinte valvulaire</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Hypothyroïdie congénitale</b></li> <li>- Crétinisme</li> <li>- Prévalence : 1/ 3000</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Primitive : dysgénésie thyroïdienne (85% des cas), dyshormonosynthèse thyroïdienne (10-15% des cas)</li> <li>- Secondaire : insuffisance en thyrostimuline avec hypopituitarisme congénital</li> <li>- périphérique : anomalies de transport du métabolisme ou de l'action des hormones thyroïdiennes ou résistance périphérique aux hormones thyroïdiennes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Agénésie thyroïdienne ou déficit de synthèse de la thyroxine avec goitre</li> <li>- Hypoactivité avec sommeil important</li> <li>- Difficulté à la succion, constipation, ictère prolongé, faciès myxoédémateux, fontanelles larges (en particulier postérieures), macroglossie, distension abdominale avec hernie ombilicale et une hypotonie.</li> <li>- Ralentissement de la croissance et retard du développement apparents vers l'âge de 4 à 6 mois</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> <li>- Macroglossie</li> <li>- Goitre</li> <li>- Centres respiratoires sensibles aux agents dépresseurs</li> <li>- Hypercapnie fréquente</li> <li>- Hypoglycémie</li> <li>- Hyponatrémie</li> <li>- Hypotension artérielle</li> <li>- Baisse du débit cardiaque</li> <li>- Transfusion mal tolérée</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Jadassohn, naevus de</b></li> <li>- Naevus épidermique, syndrome du</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- hérédité : autosomique récessif</li> <li>- MIM 163200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Naevi linéaires entre le front et le nez ; dégénérescence fréquente à l'âge adulte</li> <li>- Hydrocéphalie, tumeur du cerveau, hémimégalencéphalie, élargissement des ventricules latéraux</li> <li>- Retard mental, convulsions</li> <li>- Coarctation et hypoplasie de l'aorte</li> <li>- Dysplasie fibreuse localisée au niveau du crâne, hypoplasie du squelette, formation de structures osseuses, scolioses et cyphoscolioses, rachitisme vitamine D-résistant et hypophosphatémie</li> <li>- Strabisme, anomalies rétinienne, colobome, cataracte, vascularisation cornéenne, et hémangiome oculaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile et application du masque facial parfois difficile</li> <li>- Problèmes cardiovasculaires</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Jervell-Lange-Nielsen, syndrome</b></li> <li>- Syndrome du QT long avec surdit�</li> <li>- Pr�valence : 1/ 200 000 � 1/ 1 000 000</li> <li>- H�r�dit� : autosomique r�cessif</li> <li>- Mutations homozygotes ou � des mutations h�t�rozygotes composites des g�nes KCNQ1 (locus LQT1 ; 11p15.5) ou KCNE1 (locus LQT5 ; 21q22.1-q22.2)</li> <li>- MIM 220400 612347</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfant sourd avec �pisodes synco-paux provoqu�s par le stress, l'effort, une �motion forte ou brusque, une comp�tition, une frayeur, ou un plongeon dans l'eau froide</li> <li>- Anomalies de la conduction cardiaque : intervalle QT long (QT sup�rieur � 500 ms) � l'�lectrocardiogramme avec des tachyarrhythmies ventriculaires (tachycardie ventriculaire, torsades de pointes et fibrillation ventriculaire)</li> <li>- Surdit� de perception cong�nitale, bilat�rale et profonde</li> <li>- Diagnostics diff�rentiels : Romano-Ward et les autres formes de syndrome du QT long, les troubles �lectrolytiques (hypokali�mie, hypomagn�s�mie et hypocalc�mie), l'hypotension orthostatique, la syncope vagale, et les syndromes du QT long m�dicamenteux.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syncopes, arythmies</li> <li>- ECG : ondes T larges et allongement de l'intervalle QT</li> <li>- Indication de digoxine � propranolol ou d'un pace-maker</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Jeune, syndrome de</b></li> <li>- Dystrophie familiale asphyxiante, Dystrophie thoracique asphyxiante du nouveau-n�</li> <li>- H�r�dit� : autosomique r�cessif</li> <li>- Pr�valence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- G�ne responsable localis� en 15q13 ; parfois mutations du g�ne IFT80 (3q25.33), codant pour une prot�ine impliqu�e dans le transport intraflagellaire</li> <li>- MIM 208500 611263 613091 613819 614376</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Chondrocostodysplasie</li> <li>- Membres courts</li> <li>- Thorax �troit et immobile</li> <li>- Insuffisance respiratoire</li> <li>- Atteinte r�nale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance respiratoire restrictive et HTAP</li> <li>- Indication de ventilation assist�e post-op�ratoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Johanson-Blizzard, syndrome de</b></li> <li>- Pr�valence 1 / 1 000 000</li> <li>- Autosomique r�cessif</li> <li>- MIM 243800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nanisme</li> <li>- Dysmorphie faciale avec hypoplasie des ailes du nez</li> <li>- Nez busqu�</li> <li>- Large front</li> <li>- Micrognathie</li> <li>- Cardiopathie cong�nitale associ�e (atr�sie pulmonaire, CIA)</li> <li>- Microc�phalie ; retard mental ; surdit�</li> <li>- Anomalies endocriennes (insuffisance pancr�atique, hypothyro�die, hypopituitarisme)</li> <li>- Malformations urog�nitaless</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Vidange gastrique retard�e</li> <li>- Anomalies de la r�gulation thermique</li> <li>- Anomalies endocriennes</li> <li>- Complications cardiaques (�chographie pr�-op�ratoire)</li> <li>- An�mie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Kabuki (syndrome de)</b></li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Sporadique Autosomique dominant</li> <li>- Mécanisme génétique inconnu</li> <li>- MIM 147920 300867</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfants atteints ont l'air maquillés comme les acteurs dans le théâtre japonais traditionnel</li> <li>- Dysmorphie faciale (paupière inférieure inversée, palais ogival, dentition anormale, longues fentes palpébrales, sourcils en arcs, long cils, sclérotiques bleues, pointe du nez aplatie, fente labiale et/ou palatine (ou palais ogival), oreilles proéminentes avec fistules préauriculaires)</li> <li>- Hypotonie, convulsions, microcéphalie</li> <li>- Cardiopathie congénitale (coarctation, CIA, CIV)</li> <li>- Scoliose, retard de croissance</li> <li>- Atteintes rénales, surdité</li> <li>- Retard mental modéré, hyperlaxité, hypotonie musculaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Échographie cardiaque pré-opératoire</li> <li>- Épilepsie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Kartagener (syndrome de)</b></li> <li>- Dyskinésie ciliaire primitive</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- MIM 244400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Situs inversus</li> <li>- Immobilité ciliaire avec stagnation de mucus</li> <li>- Sinusites, otites, bronchites</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infections sinusiennes et respiratoires</li> <li>- Éviter l'intubation nasale</li> <li>- Kinésithérapie pré et post opératoire</li> <li>- Eprouves fonctionnelles respiratoires pré-opératoires</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Kasabach-Merrit, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Héritéité : sporadique, autosomique dominant</li> <li>- MIM 141000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hémangiome greffées sur angiome en touffes ou hémangioendothéliome kaposiforme</li> <li>- Thrombopénie majeure et coagulopathie de consommation</li> <li>- Traitement : corticothérapie générale, interféron <math>\alpha</math> 2a ou 2b, vincristine, et association anti-agrégante, ticlopidine et aspirine</li> <li>- Transfusions de plaquettes à éviter car elles exacerbent la thrombopénie et le risque hémorragique viscéral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Augmentation brutale de la taille de l'hémangiome avec thrombocytopénie grave et hémorragie</li> <li>- Compensation des pertes sanguines</li> <li>- Transfusion de plaquettes aussitôt consommées par la tumeur</li> <li>- Insuffisance cardiaque</li> <li>- Splénectomie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Kleeblattschadel, syndrome de</b></li> <li>- Héridique sporadique</li> <li>- Prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM 148800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crâne en feuille de trèfle par fermeture prématurée de plusieurs sutures crâniennes</li> <li>- Malformations faciales : déplacement des oreilles face aux épaules, exophtalmie, hypertélorisme, aplatissement de la racine du nez, hypoplasie du massif facial médian</li> <li>- Hydrocéphalie, malformations cérébrales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Protection oculaire</li> <li>- Dérivation ventriculo-péritonéale</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Klippel-Feil, syndrome de</b></li> <li>- Héritéité : autosomique dominant</li> <li>- Prévalence 1 / 50 000</li> <li>- MIM 148900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Défaut de segmentation des somites cervicaux; fusion congénitale des vertèbres cervicales; cou court, et amplitude limitée des mouvements du cou</li> <li>- Anomalies du tronc cérébral et cervelet (hydrocéphalie obstructive)</li> <li>- Canal vertébral étroit</li> <li>- Scoliose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile et précautionneuse (lésion de moelle épinière lors de la laryngoscopie)</li> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Klippel-Trenaunay, syndrome de</b></li> <li>- Héritéité : sporadique, autosomique dominant</li> <li>- MIM 149000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformation vasculaire à débit lent à la fois capillaire (tache de vin), veineuse ectasies veineuses) et lymphatique (micro- et macrokystes) avec hypertrophie des composantes osseuses et graisseuses.</li> <li>- Fistules artérioveineuses généralement unilatérales au membre inférieur</li> <li>- Thrombocytopénie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fistules artério-veineuses et anémie responsables d'une augmentation du débit cardiaque</li> <li>- Thrombocytopénie si hémangiomes viscéraux</li> <li>- Traitement antithrombotique préopératoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Langer-Saldino</b></li> <li>- Achondrogénèse type II-6</li> <li>- Héritéité : autosomique dominant</li> <li>- MIM : 200610</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tête très large</li> <li>- Membres courts</li> <li>- Décès précoce</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Larsen, syndrome de</b></li> <li>- Héritéité : autosomique dominant, autosomique récessif</li> <li>- Prévalence 1 / 100 000</li> <li>- Mutations du gène FLNB codant pour la filamine B (localisé en 3p14.3)</li> <li>- MIM 150250 245600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Instabilité congénitale de nombreuses articulations, vertébrales et des membres, hypermobilité articulaire importante</li> <li>- Traits du visage caractéristiques (arête nasale plate, hypertélorisme, et éventuellement fente palatine)</li> <li>- Défaut de cartilage costal épiglottique et laryngé, laryngotrachéomalacie</li> <li>- Cardiopathie (CIA, CIV)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Instabilité de la colonne cervicale : évaluation radiologique préopératoire</li> <li>- intubation difficile</li> <li>- Risque de sténose sous glottique</li> <li>- Insuffisance respiratoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Laurence-Moon, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence inconnue</li> <li>- Héritéité : autosomique récessif</li> <li>- MIM 245800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit intellectuel, ataxie, paraplégie spastique</li> <li>- Retard de croissance, obésité</li> <li>- Rétinite pigmentaire, atrophie optique, cécité</li> <li>- Hypogonadisme hypogonadotrope</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Association possible à une cardiopathie, une insuffisance rénale et parfois un diabète insipide</li> <li>- Abord veineux difficile, obésité</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Leopard, syndrome :</b></li> <li>- Lentiginose</li> <li>- Anomalie <b>E</b>cg</li> <li>- Hypertélorisme <b>O</b>culaire</li> <li>- Sténose <b>P</b>ulmonaire</li> <li>- Anomalie génitale ou urinaire</li> <li>- Retard de croissance</li> <li>- Sur<b>D</b>ité</li> <li>- Prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- Héritéité : autosomique dominant</li> <li>- Mutation hétérozygote faux-sens est détectée au niveau des exons 7, 12 ou 13 du gène PTPN11</li> <li>- MIM 151100, 611554, 613707</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypertélorisme, ptose palpébrale et oreilles bas implantées</li> <li>- Lentigines multiples</li> <li>- Cardiopathie congénitale hypertrophique</li> <li>- Anomalies ECG (conduction, troubles du rythme)</li> <li>- Hypertélorisme</li> <li>- Cardiomyopathie obstructive</li> <li>- Surdit�</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ECG et �chocardiographie pr�op�ratoire</li> <li>- St�nose pulmonaire dans 40% des cas</li> <li>- Intervalle PR long</li> <li>- Evaluation de la fonction r�nale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Leprechaunisme</b></li> <li>- Syndrome de Donohue</li> <li>- Pr�valence 1 / 1 000 000</li> <li>- Autosomique r�cessif</li> <li>- Mutations, soit homozygotes soit h�t�rozygotes composites, du g�ne du r�cepteur de l'insuline (INSR; 19p13.2)</li> <li>- MIM 246200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles endocriniens : forme cong�nitale s�v�re de syndrome d'insulino-r�sistance extr�me (comprenant aussi le syndrome de Rabson-Mendenhall, le syndrome d'insulino-r�sistance de type A et, pour les formes acquises, le syndrome d'insulino-r�sistance de type B)</li> <li>- Retard de d�veloppement</li> <li>- Retard mental s�v�re</li> <li>- Atrophie du tissu adipeux sous-cutan� (lipoatrophie) et une hypotrophie musculaire</li> <li>- Faci�s dysmorphique caract�ristique (rappelant les gnomes du folklore irlandais)</li> <li>- Cardiopathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoglyc�mie par hyperinsulinisme (hyperplasie des il�ts de Langerhans)</li> <li>- Alt�ration de la fonction r�nale d'origine tubulaire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Lesch-Nyhan, syndrome de</b></li> <li>- Pr�valence 1/380 000</li> <li>- R�cessif li� � l'X</li> <li>- Synonyme : D�ficit complet en HPRT, D�ficit complet en hypoxanthine guanine phosphoribosyltransf�rase, D�ficit en HPRT grade IV, D�ficit en hypoxanthine guanine phosphoribosyltransferase grade IV</li> <li>- 300 mutations dans g�ne HPRT1(situ� en Xq26)</li> <li>- MIM 300322 308950</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hyperuric�mie (lithase, goutte)</li> <li>- Retard mental, dystonie d'action s�v�re, chor�o-ath�tose, ballisme, d�ficit cognitif et d'attention et automutilation</li> <li>- An�mie m�galoblastique</li> <li>- Insuffisance r�nale vers 10 ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hyperuric�mie</li> <li>- Lithiases r�nales</li> <li>- An�mie</li> <li>- Pr�cautions avec les m�dicaments � �limination r�nale</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Absence de r�action adr�nergique au stress</li> <li>- Pas de particularit�s anesth�siques proprement dites.</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Letterer-Siwe, maladie de</b></li> <li>- Histiocytose X, Histiocytose langerhansienne aiguë et disséminée</li> <li>- Prévalence 1-9 / 1 000 000</li> <li>- MIM 246400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Granulomes d'histiocytes dans les viscères et les os</li> <li>- Tableau clinique proche d'une leucémie aiguë</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pancytopénie</li> <li>- Anémie</li> <li>- Purpura hémorragique</li> <li>- Infiltrats pulmonaires</li> <li>- Atteinte hépatique</li> <li>- Inflammation gingivale</li> <li>- Perte dentaire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Lipodystrophie</b></li> <li>- Prévalence 1-9 / 1 000 000</li> <li>- MIM 269700, 608594</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Perte du tissu graisseux</li> <li>- Stéatose puis fibrose hépatique</li> <li>- Hypertension portale et splénomégalie</li> <li>- Néphropathie</li> <li>- Diabète et ses complications, acanthosis nigricans, hyperandrogénie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance hépatique : éviter halothane et médicaments à métabolisme hépatique)</li> <li>- Hypersplénisme (anémie et thrombocytopénie)</li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Surveillance de la glycémie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Lowe, syndrome de</b></li> <li>- Récessif lié à l'X</li> <li>- Dystrophie oculo-cérébro-rénale, Déficit en phosphatidylinositol 4,5-bisphosphate 5-phosphatase</li> <li>- Prévalence 1 / 500 000</li> <li>- Mutation du gène OCRL1, situé en Xq26.1 et codant une phosphatidylinositol 4,5-bisphosphate 5-phosphatase (PtdIns (4,5)P2)</li> <li>- MIM 309000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Garçons seuls atteints</li> <li>- Cataracte, glaucome</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Hypotonie</li> <li>- Tubulopathie rénale (acidose, protéinurie)</li> <li>- Ostéoporose et rachitisme</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contrôle du ionogramme et de l'équilibre acido-basique</li> <li>- Contrôle de la calcémie, de la phosphorémie</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> <li>- Pas de succinylcholine si glaucome</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Maffucci, syndrome de</b></li> <li>- Sporadique</li> <li>- Prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- MIM 166000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysplasie mésodermique : enchondromes multiples (élargissements bénins du cartilage, fractures, tumeurs osseuses) et hémangiomes (localisation laryngée)</li> <li>- Possibilité de dégénérescence angiosarcomateuse</li> <li>- Association à d'autres tumeurs bénignes ou malignes (goitre, adénome parathyroïdien, adénome pituitaire, tumeur surrénalienne, tumeur ovarienne, cancer du sein, ou astrocytome)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fractures pathologiques</li> <li>- Hémorragies digestives (localisation pharyngée)</li> <li>- Hypotension orthostatique</li> <li>- Sensibilité aux médicaments vasodilatateurs</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Marfan, syndrome de</b></li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence 1 / 5 000</li> <li>- Mutations du gène FBN1 (15q21) qui code pour la fibrilline-1, une protéine essentielle du tissu conjonctif</li> <li>- MIM 154700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie du tissu conjonctif</li> <li>- Insuffisance aortique</li> <li>- Anévrisme de l'aorte thoracique et abdominale : risque de dissection</li> <li>- Insuffisances valves pulmonaire et mitrale (arythmies, endocardite, insuffisance cardiaque)</li> <li>- Dolichosténomélie (longueur excessive des extrémités), grande taille, arachnodactylie (doigts très longs), hypermobilité articulaire, protrusion acétabulaire, dolichocéphalie en axe antéropostérieur, micrognathisme ou hypoplasie malaire</li> <li>- Cyphoscoliose</li> <li>- Thorax en entonnoir</li> <li>- Kystes pulmonaires</li> <li>- Hyperlaxité articulaire</li> <li>- Luxations fréquentes</li> <li>- Myopie axiale favorisant un décollement rétinien et un déplacement du cristallin (ectopie ou luxation)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Précaution avec les médicaments dépresseurs myocardiques</li> <li>- Se méfier d'une dissection aortique (échocardiographie pré-opératoire)</li> <li>- Fonction respiratoire diminuée</li> <li>- Risque de pneumothorax</li> <li>- Attention particulière pour l'installation</li> <li>- Luxations possibles</li> <li>- Prévention endocardite</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Maroteaux-Lamy, syndrome de</b></li> <li>- Mucopolysacchari-dose de type VI</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Déficit en arylsulfatase B (accumulation de dermatane sulfate, excrétion urinaire élevée des glycosaminoglycanes (GAG, en général &gt; 100 microgramme/mg créatinine))</li> <li>- Mutations du gène ARSB, localisé sur le chromosome 5 (5q13-5q14)</li> <li>- Prévalence : 1 / 300 000</li> <li>- MIM 253200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte myocardique</li> <li>- Petite taille, dysostose multiple, arthropathie dégénérative, cyphoscoliose</li> <li>- Infections pulmonaires, syndrome pulmonaire mixte</li> <li>- Hépatosplénomégalie</li> <li>- Valvulopathies, sténose pulmonaire, cardiopathies</li> <li>- Hernies, opacification cornéenne, syndrome du canal carpien</li> <li>- Déficit intellectuel absent</li> <li>- Compression médullaire par instabilité rachidienne, épaissement méningé, et/ou sténose canalaire, hydrocéphalie communicante, atrophie optique et cécité.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Instabilité rachidienne</li> <li>- Insuffisance cardiaque vers 20 ans</li> <li>- Précaution avec les médicaments dépresseurs myocardiques</li> <li>- Infections respiratoires chroniques, insuffisance respiratoire</li> <li>- Hypersplénisme</li> <li>- Anémie</li> <li>- Thrombocytopenie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>McArdle, maladie de</b></li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Déficit en myophosphorylase</li> <li>- Mutations du gène PYGM (11q13) entraînant un déficit en phosphorylase musculaire</li> <li>- MIM 232600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glycogénose de type V</li> <li>- Dystrophie musculaire congénitale avec colonne vertébrale rigide (intolérance à l'effort musculaire avec des myalgies, des crampes, une fatigue et une faiblesse musculaire)</li> <li>- élévation massive de la créatine-kinase et une rhabdomyolyse avec myoglobulinurie (urines foncées)</li> <li>- Insuffisance respiratoire</li> <li>- Torticolis, cyphoscoliose, raideur vertébrale</li> <li>- Troubles de la conduction cardiaque ou cardiomyopathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque de rhabdomyolyse en cas d'ischémie musculaire ou d'hypoglycémie</li> <li>- Eviter les garrots chirurgicaux</li> <li>- Succinylcholine contre-indiquée (myoglobulinurie); risque d'hyperthermie maligne</li> <li>- Prévention de l'hypothermie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Mc-Cune - Albright, syndrome</b></li> <li>- 1/100 000 et 1/1 000 000</li> <li>- Mutations somatiques du gène GNAS, et, plus spécifiquement, à des mutations de la protéine régulatrice de l'AMPc, la protéine G<math>\alpha</math></li> <li>- MIM 174800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Puberté précoce associée à une hyperthyroïdie, un excès d'hormone de croissance, un syndrome de Cushing et une hyperphosphaturie</li> <li>- Dysplasie fibreuse osseuse (fractures pathologiques, scoliose)</li> <li>- Tâches café au lait</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Correction du ionogramme sanguin</li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Intubation difficile (Cushing)</li> <li>- Prudence à la mobilisation</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>McKusick-Kaufman</b></li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Gène responsable MKKS a été localisé en 20p12</li> <li>- MIM 236700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Polydactylie postaxiale</li> <li>- Hydroméetrocolpos (accumulation de sécrétions dans le vagin et l'utérus du fœtus féminin, due à un obstacle congénital (imperforation de l'hymen ou atrésie vaginale)</li> <li>- Hypospade chez le garçon</li> <li>- Cyanose périphérique</li> <li>- Tachycardie</li> <li>- Tachypnée</li> <li>- Cardiopathie congénitale (canal atrioventriculaire, CIA, autres anomalies congénitales complexes)</li> <li>- Anomalies associées : atrésie des choanes, dysplasie hypophysaire, atrésie oesophagienne avec fistule distale, maladie de Hirschsprung, anomalies vertébrales, ou anasarque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cas d'intubation difficile si dysmorphie faciale</li> <li>- Masse abdominale pouvant gêner la ventilation.</li> <li>- Échographie cardiaque</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Meckel, syndrome de</b></li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- prévalence 1 / 100 000</li> <li>- Mutation MKS1 sur le chromosome 17q, MKS2 sur le 11q, et MKS3 sur le 8q</li> <li>- MIM 249000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Kystes rénaux</li> <li>- Anomalies de développement du système nerveux central (généralement une encéphalocèle occipitale), Microcéphalie</li> <li>- Dysplasie des voies biliaires et des kystes hépatiques</li> <li>- Polydactylie</li> <li>- Fente labio-palatine, anophtalmie, microophtalmie, atrésie de l'urètre et malformations des organes génitaux</li> <li>- Micrognathie et épiglotte bifide</li> <li>- Cardiopathie congénitale (CIA, CIV)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Problèmes cardiaques</li> <li>- Insuffisance rénale dans la petite enfance</li> <li>- Précautions avec les médicaments à élimination rénale</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>MELAS, syndrome</b></li> <li>- Mitochondrial Encephalopathy with Lactic Acidosis and Stroke-like episodes</li> <li>- Sporadique, hérédité mitochondriale</li> <li>- mutations de l'ADN mitochondrial (10 mutations différentes identifiées, 80% des patients porteurs de la mutation 3243A&gt;G dans le gène de l'ARN de transfert de la leucine (ARNt Leu))</li> <li>- Prévalence 1-5 / 10 000</li> <li>- MIM 540000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibres rouges déchirées à la biopsie musculaire</li> <li>- Cardiomyopathie hypertrophique puis dilatée.</li> <li>- Arythmie cardiaque</li> <li>- Acidose lactique ; lactates dans LCR</li> <li>- Activités enzymatiques de la chaîne respiratoire musculaire : déficit respiratoire, souvent du complexe I</li> <li>- Lésions cérébrales (AVC, démence)</li> <li>- Troubles digestifs</li> <li>- Surdit�, diab�te, petite taille, faiblesse musculaire, retard mental, troubles de l'apprentissage, de la m�moire ou de l'attention</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anesth�sie d'une cytopathie mitochondriale (�viter je�ne prolong�, apport glucos�, �viter Ringer Lactate, )</li> <li>- Anesth�sie locor�gionale indiqu�e</li> <li>- Si une anesth�sie g�n�rale est n�cessaire utiliser des curares non d�polarisants (type rocuronium ou atracurium); �viter succinylcholine si troubles musculaires; �viter perfusion continue de propofol. Pas de risque accrue d'hyperthermie maligne</li> <li>- Des troubles m�taboliques et respiratoires sont fr�quents</li> <li>- Troubles du rythme cardiaque : ECG pr�-op�ratoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Moebius, syndrome de</b></li> <li>- Dipl�gie faciale cong�nitale</li> <li>- Pr�valence 1 / 1 000 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- S�quelle probable d'un accident isch�mique in utero au niveau du tronc c�r�bral</li> <li>- MIM 157900 218100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Paralyse des nerfs craniens</li> <li>- D�formations des membres</li> <li>- Micrognathie, visage impassible</li> <li>- Pieds bots, syndactylies</li> <li>- Cardiopathie cong�nitale</li> <li>- Intelligence normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles de la d�glutition</li> <li>- �chographie cardiaque</li> <li>- Inhalation bronchique</li> <li>- Infections pulmonaires</li> <li>- Intubation parfois difficile</li> <li>- Protection oculaire</li> <li>- Abord veineux difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Morquio-Ullrich, syndrome de</b></li> <li>- Mucopolysacchari-dose de type IV (2 types)</li> <li>- Pr�valence 1 / 250 000</li> <li>- Autosomique r�cessif</li> <li>- D�ficit en N-ac�tylgalactosamine-6-sulfatase pour la MPS IVA et b�ta-D-galactosidase pour la MPS IVB</li> <li>- G�nes de ces 2 enzymes localis�s respectivement en 16q24 (GALNS) et 3p21 (GLB1)</li> <li>- MIM 252300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysplasie spondylo-�piphyso-m�taphysaire</li> <li>- Nanisme</li> <li>- D�formation thoracique, ost�oporose (thorax en tulipe)</li> <li>- D�formations squelettiques (platyspondylie, cyphose, scoliose, pectus carinatum, genu valgum, d�formation des os longs)</li> <li>- Hypoplasie de l'apophyse odonto�ide avec instabilit� C1 C2, hyperlaxit� ligamentaire</li> <li>- Insuffisance aortique</li> <li>- Surdit�</li> <li>- Intelligence normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sympt�mes cardiorespiratoires dans la seconde d�cade</li> <li>- Insuffisance respiratoire secondaire � la cyphoscoliose</li> <li>- L�sions de la moelle �pini�re fr�quentes par subluxation atlanto-occipitale</li> <li>- Intubation et ventilation difficiles (macroglossie, hypertrophie amygdalienne, infiltration pharyng�e, cou court)</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Moschcowitz, maladie de</b></li> <li>- Purpura thrombotique thrombocytopénique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infection à E. Coli O157</li> <li>- Pâleur, purpura, hypertension artérielle, œdèmes, convulsions, décompensation myocardique, pancréatite</li> <li>- Anémie hémolytique et thrombocytopénie</li> <li>- Microangiopathie</li> <li>- Lésions neurologiques et rénales</li> <li>- Hypertension artérielle</li> <li>- Traitement symptomatique : transfusion, dialyse, antihypertenseurs</li> <li>- Normalisation de la fonction rénale en 1-2 semaines</li> <li>- Splénectomie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contrôler la pression artérielle</li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Corticothérapie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Mucoviscidose</b></li> <li>- Fibrose kystique du pancréas</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence 1-5 / 10 000</li> <li>- Altération de la protéine CFTR dont la fonction la mieux documentée est la régulation des flux hydro-électrolytiques transmembranaires et ainsi de la qualité des sécrétions exocrines : sueur anormalement salée (risque de déshydratation hyponatrémique) et sécrétions muqueuses anormalement visqueuses (responsables de stase, d'obstruction, de surinfection au niveau bronchique)</li> <li>- Mutations du gène CFTR (chromosome 7)</li> <li>- MIM 219700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ileus méconial néo-natal</li> <li>- Atteinte multi viscérale : appareil respiratoire (bronchite chronique), pancréas (insuffisance pancréatique exocrine, diabète à partir de l'adolescence, pancréatite parfois), plus rarement intestin (obstruction stercorale, stéatorrhée et/ou constipation) ou foie (cirrhose)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoxie secondaire à des anomalies du rapport ventilation/perfusion ; syndrome obstructif et restrictif</li> <li>- Anomalie des sécrétions bronchiques ; hyperréactivité bronchique</li> <li>- Induction inhalatoire prolongée ; ventilation mécanique ; éviter les hautes pressions de ventilation (risque de pneumothorax)</li> <li>- Prise en charge pré- et post-opératoire par kinésithérapie respiratoire fondamentale</li> <li>- Evaluation cardiologique pré-opératoire</li> <li>- Infections récurrentes</li> <li>- Anomalies hépatiques</li> <li>- Malabsorption</li> <li>- Déficit en vit K, coagulopathie</li> <li>- Difficulté d'abord veineux</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Myasthénie juvénile</b></li> <li>- 1-5 / 10 000</li> <li>- Héritéité sporadique</li> <li>- Réaction immune à médiation humorale dépendant des cellules T, dirigée contre la plaque motrice de la membrane postsynaptique</li> <li>- MIM 159400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Comme les formes graves de l'adulte</li> <li>- Atteinte des muscles oculo-moteurs (ptosis, diplopie, strabisme)</li> <li>- Atteinte progressive des muscles oculomoteurs vers les muscles bulbaires (déglutition), puis thoraciques</li> <li>- Décompensation respiratoire brutale</li> <li>- Traitement : anticholinestérasiques, corticoïdes, plasmaphèreses et immunoglobulines lors de crises, thymectomie, ciclosporine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si possible arrêter le traitement la veille et faire passer l'enfant en première position au bloc opératoire; sinon donner un anticholinergique en prémédication</li> <li>- Plasmaphérèse pré-opératoire si faiblesse musculaire importante</li> <li>- Induction inhalatoire ou IV</li> <li>- Eviter les dépresseurs respiratoires</li> <li>- Sensibilité extrême aux curares (préférer atracurium); les halogénés peuvent suffire pour un bon relâchement musculaire</li> <li>- Si curares nécessaire, titrer en commençant par 10 % de la dose habituelle et monitorer!</li> <li>- Entretien anesthésie IV ou halogénés; rémifentanil utilisable</li> <li>- Prévoir ventilation post-opératoire</li> <li>- Extubation après avoir retrouvé une force musculaire normale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Myasthénie congénitale</b></li> <li>- 1/ 250 000</li> <li>- Autosomique dominant Autosomique récessif</li> <li>- Réaction immune à médiation humorale dépendant des cellules T, dirigée contre la plaque motrice de la membrane postsynaptique</li> <li>- MIM 159400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Faiblesse musculaire des membres et axiale (hypotonie dans les cas les plus précoces)</li> <li>- Atteinte oculaire (ptosis et/ou ophthalmoplégie), faciale et bulbaire (succion, déglutition, dysphonie)</li> <li>- Arthrogrypose associée</li> <li>- Forme postsynaptique (85% des cas) : mutations induisant au niveau du récepteur de l'acétylcholine soit une réduction quantitative soit plus rarement des anomalies cinétiques (syndrome du canal lent et syndrome du canal rapide) et des mutations des gènes de la rapsyne, de MuSK, de Dok7 et du canal sodium SCN4A</li> <li>- Forme synaptiques : déficit en acétylcholinestérase en rapport avec des mutations de la queue collagénique de l'enzyme</li> <li>- Forme présynaptique (plus rares) : mutations du gène de la choline acétyltransferase (sous unité epsilon du RACH, la rapsyne et Dok7)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eviter les curares non dépolarisants</li> <li>- Monitorer la curarisation</li> <li>- Prémédication anti-cholinergique</li> <li>- Extubation quand la force musculaire est retrouvée</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Myosite ossifiante</b></li> <li>- Maladie de l'homme de pierre</li> <li>- prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- Sporadique Autosomique dominant</li> <li>- Rôle des protéines morphogénétiques des os (BMP) et en particulier la protéine BMP4</li> <li>- MIM 135100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Calcification des tendons, des fascias, des aponévroses et des muscles (muscles occipitaux, cervicaux et paravertébraux en premier)</li> <li>- Troubles de la conduction cardiaque (bloc de branche droit) et troubles du rythme (TSV)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Difficulté de ventilation et d'intubation si rigidité cervicale et ankylose temporo-mandibulaire : intubation sous fibroscopie.</li> <li>- Atteinte thoracique responsable d'inhalation, d'asphyxie, d'infections pulmonaires</li> <li>- Diminution de la compliance thoracique</li> <li>- Tout traumatisme (injection, administration IM, IV, biopsie) peut être la source d'ossification</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Myotonie congénitale</b></li> <li>- Maladie de Thomsen</li> <li>- prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant (Thomsen); Autosomique récessif (Becker)</li> <li>- Mutations du gène du canal chlore (CLCN1) conduisant à une perte de fonction du canal chlore, dont le rôle est de faciliter la repolarisation de la cellule musculaire.</li> <li>- MIM 160800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypertrophie musculaire diffuse (Thomsen)</li> <li>- Amyotrophie et CK élevés (Becker)</li> <li>- Trouble de la relaxation musculaire (état d'hyperexcitabilité de la membrane de la fibre musculaire)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mêmes considérations que pour la myotonie dystrophique même si la maladie est plus bénigne et moins évolutive</li> <li>- Pas de risque d'hyperthermie maligne</li> <li>- Eviter cependant la succinylcholine</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Myotonie dystrophique</b></li> <li>- Dystrophie myotonique de Steinert de type 1</li> <li>- prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Anomalies au locus 19q13-2; amplification d'une répétition du trinucéotide CTG dans la région 3' non-codante du gène qui code la protéine DMPK. Celle-ci est une protéine-kinase présente dans le muscle, le coeur et le cristallin</li> <li>- MIM 160900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Faiblesse et myotonie</li> <li>- Ptosis, cataracte</li> <li>- Calvitie partielle</li> <li>- Atrophie des gonades</li> <li>- Troubles de la conduction cardiaque (bloc de branche, BAV complet, tachyarythmies ventriculaires), arythmie, prolapsus de la valve mitrale</li> <li>- Troubles de la ventilation : diminution de la réponse à l'hypercapnie (apnées du sommeil) et grande sensibilité aux effets respiratoires des agents anesthésiques</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Froid et frissons peuvent entraîner une myotonie</li> <li>- Succinylcholine contre-indiquée (entraîne une myotonie dans 50% de cas)</li> <li>- La néostigmine, l'halothane et les anticholinestérasiques peuvent provoquer une crise de myotonie</li> <li>- Les curares non dépolarisants ne relâchent pas la myotonie</li> <li>- ECG et échographie préopératoires; Monitoring ECG</li> <li>- Sensibilité aux agents dépresseurs respiratoires</li> <li>- Préférer une ALR</li> <li>- Toux inefficace, kiné respiratoire</li> <li>- Pas d'association à l'hyperthermie maligne</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Nager, syndrome de</b></li> <li>- Acro-dysostose pré-axiale, dysostose mandibulo-faciale avec anomalies préaxiales des extrémités</li> <li>- Prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- Autosomique dominant, Autosomique récessif</li> <li>- MIM 154400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysostoses faciales</li> <li>- Fentes palpébrales antimongoloïdes, un ptosis de la paupière supérieure, un colobome de la paupière inférieure, un défaut de cils impliquant de 1/3 à 2/3 de la partie médiane de la paupière inférieure</li> <li>- Hypoplasie malaire et zygomatique, hypoplasie maxillaire avec une fente palatine secondaire ou un palais ogival étroit, absence de velum ; atrésie choanale</li> <li>- Micrognathie (hypoplasie mandibulaire, malformation des oreilles, atrésie conduit auditif externe)</li> <li>- Laparoschisis</li> <li>- Cardiopathie congénitale</li> <li>- Hypoplasie du pouce</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Abord veineux difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Nesidioblastose</b></li> <li>- Hyperinsulinisme congénital</li> <li>- 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant Autosomique récessif</li> <li>- Formes focales : mutation hétérozygote d'origine paternelle du gène ABCC8 pour SUR1 ou du gène KCNJ11 du canal potassique Kir6.2 localisés en 11p15</li> <li>- Formes diffuses : anomalies des canaux transmembranaires (chanellopathies : gènes ABCC8 ou KCNJ11), des anomalies métaboliques au niveau du cycle de Krebs des cellules pancréatiques (gènes GCK (gluco-kinase), GLUD1 (glutamate déshydrogénase) SLC16A1), et des anomalies de transcription de l'insuline (gène HNF4A, comme dans le diabète familial type MODY), du récepteur à l'insuline ou de la synthèse de proinsuline.</li> <li>- MIM 256450</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypoglycémies récidivantes par hypersécrétion inappropriée d'insuline</li> <li>- Formes diffuses : début néo-natal avec hypoglycémie puis convulsions ; traitement par diazoxide</li> <li>- Association à des syndromes polymalformatifs comme le syndrome de Beckwith-Wiedemann, de Sotos, de Perlman, ou de Kabuki</li> <li>- Forme focale : résection de la lésion</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Monitorer la glycémie</li> <li>- Si traitement par Diazoxide (à arrêter 5 jours avant l'exploration pancréatique) : vérifier NFS et enzymes hépatiques</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Niemann-Pick, maladie de</b></li> <li>- 1/500 000 à 1 / 200 000</li> <li>- Déficit en Sphingomyélinase</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- MIM : 257200 257220 607616</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dépôts de sphingomyéline et de cholestérol dans le système nerveux central, la moelle, le foie, la rate</li> <li>- Type A (85%) : cholestase qui apparaît vers 2-3 mois, hépatomégalie ; tache rouge cerise au fond d'œil (30%) ; retard de développement qui apparaît vers 1 an ; pneumopathies à répétition ; décès dans la petite enfance.</li> <li>- Type B : début plus tardif ; hépatosplénomégalie sans atteinte du SNC ; parfois pancytopenie ; cellules spumeuses à la biopsie de foie et de moelle.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie et thrombocytopenie secondaires à l'atteinte splénique et médullaire</li> <li>- Insuffisance respiratoire</li> <li>- Insuffisance hépatique</li> <li>- Risque d'intubation difficile</li> <li>- Epilepsie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Noack, syndrome de</b></li> <li>- Acrocéphalosyndactylie de type I</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- cf. syndrome de Pfeiffer</li> <li>- MIM 101600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Craniosténose</li> <li>- Syndactylies</li> <li>- Exophtalmie</li> <li>- Hypoplasie maxillaire</li> <li>- Malformations vertébrales et cardiaques (CIA, CIV, Fallot)</li> <li>- Obésité</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Abord veineux difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Noonan, syndrome de</b></li> <li>- 1/1 000 et 1/2 500 naissances vivantes</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Mutations faux-sens du gène PTPN11 localisé sur le chromosome 12, résultant en un gain de fonction de la phosphotyrosine phosphatase SHP-2 (protéine tyrosine phosphatase, non-receptor type 11)</li> <li>- MIM 163950</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Petite taille</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Cardiopathie congénitale (sténose artère pulmonaire, CIA, CIV, Fallot), cardiomyopathie hypertrophique</li> <li>- Micrognathie,</li> <li>- Hydronéphrose ou hypoplasie rénale</li> <li>- Dymorphie faciale (ptosis, hypertélorisme, oreilles bas implantées, ptérigium coli)</li> <li>- Problèmes d'hémostase (maladie de Willebrand)</li> <li>- Lymphœdème cutané à la naissance</li> <li>- Scoliose</li> <li>- Retard mental très modéré ou intelligence normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rechercher un canal artériel persistant, d'une sténose pulmonaire, Tétralogie de Fallot : échographie cardiaque pré-opératoire</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Vérification bilan hémostase</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ollier, maladie de</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Voir maladie de Maffucci</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Orofaciodigital, syndrome</b></li> <li>- Syndrome de Papillon-Leage-Psaume</li> <li>- 1-9 / 100 000</li> <li>- Dominant lié à l'X</li> <li>- Mutations sur le gène Cxorf5, localisé dans la région Xp22</li> <li>- MIM 311200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fente labiopalatine</li> <li>- Hypoplasie mandibulaire et maxillaire</li> <li>- Anomalies des doigts</li> <li>- Hydrocéphalie, saillie des bosses frontales</li> <li>- Polykystose rénale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ventilation et intubation difficiles</li> <li>- Insuffisance rénale</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Osler-Weber-Rendu, maladie de</b></li> <li>- Télangiectasie héréditaire hémorragique</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- Mutation d'un des deux gènes ACVRL et ENG, impliqués dans la voie de signalisation du transforming growth factor (TGF)-bêta</li> <li>- MIM 187300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dérégulation de l'angiogenèse conduisant à des dilatations artério-veineuses : télangiectasies cutanéomuqueuses hémorragiques et shunts viscéraux</li> <li>- Malformations artérioveineuses, notamment fistules artérioveineuses pulmonaires (hémoptysies, cyanose, AVC par embolie paradoxale), cérébrales (céphalées, convulsions, AVC, compression neurologique, hémorragie), duodénales, hépatiques (cholestase, hypertension portale)</li> <li>- Epistaxis chroniques et anémiantes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pertes sanguines parfois difficiles à contrôler</li> <li>- Difficulté d'abord veineux</li> <li>- Infections pulmonaires à répétition</li> <li>- Dyspnée</li> <li>- Cyanose</li> <li>- Anémie chronique</li> <li>- Éviter l'intubation nasale</li> <li>- Évaluer la fonction hépatique</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ostéogenèse imparfaite</b></li> <li>- Maladie de Lobstein</li> <li>- Maladie de Porak et Durante</li> <li>- Maladie des os de verre</li> <li>- Autosomique dominant Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Mutations des gènes COL1A1 (17q21.33) et COL1A2 (7q21.3) codant respectivement les chaînes alpha1 et alpha2 du collagène de type 1</li> <li>- MIM 166200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Plusieurs type de gravité variable :</li> <li>- Type 1 : taille normale à légèrement petite sans déformations osseuses, des sclérotiques bleues et pas de dentinogenèse imparfaite (DI)</li> <li>- Type 2 : à la naissance, multiples fractures des hanches et des os longs, importantes malformations, os longs larges, densité faible des os du crâne au scanner et de sclérotiques bleues ; léthal</li> <li>- Type 3 : très petite taille, faciès triangulaire, scoliose sévère, sclérotiques grises, DI</li> <li>- Type 4 : taille modérément petite, une scoliose légère à modérée, des sclérotiques bleues ou grises et une DI</li> <li>- Type 5 : taille légèrement petite, luxation de la tête radiale, calcification de la membrane interosseuse, cals hyperplasiques, sclérotiques blanches et pas de DI</li> <li>- Type 6 : taille modérément petite, scoliose, accumulation d'ostéoïde dans le tissu osseux, sclérotiques blanches et pas de DI</li> <li>- Type 7 : taille légèrement petite, humérus et fémurs courts, sclérotiques blanches et pas de DI</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déformations thoraciques responsables d'une atteinte pulmonaire</li> <li>- Fragilité vasculaire</li> <li>- Hémorragies sous-cutanées</li> <li>- Dysfonction plaquettaire</li> <li>- Dents fragiles</li> <li>- Installation et mobilisation extrêmement prudentes</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pallister-Killian, syndrome de</b></li> <li>- Hamartoblastome hypothalamique - polydactylie</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Tétrasonomie du bras court du chromosome 12p</li> <li>- MIM 146510</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysmorphie faciale (asymétrie faciale, ptosis, traits grossiers, micrognathie, macroglossie)</li> <li>- Anomalies de la pigmentation cutanée</li> <li>- Anomalies cardiovasculaires</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Diastème laryngé</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Épilepsie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Paralysie périodique familiale</b></li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Forme hypokaliémique : mutation du gène du canal calcium musculaire CACNL1A3</li> <li>- MIM 170400 170500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Paralysie familiale hypokaliémique (Maladie de Westphall; mutation du gène du canal calcium musculaire CACNL1A3 et 10% des cas à une mutation du gène du canal sodium musculaire SCN4A) : paralysie flasque souvent asymétrique de quelques heures à quelques jours; trouble du rythme cardiaque; déclenchée par stress, froid, repas riche en glucides, infection</li> <li>- Paralysie familiale hyperkaliémique (Adynamie épisodique de Gamstorp, Adynamie épisodique héréditaire) : accès de faiblesse musculaire durant quelques minutes, quelques heures, survenant de façon concomitante à une augmentation du taux de potassium sanguin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Éviter l'hypothermie</li> <li>- Monitorer la kaliémie</li> <li>- Limiter l'utilisation de glucose</li> <li>- Monitorer l'EKG</li> <li>- Éviter les curares ou monitorer la curarisation</li> <li>- Éviter succinylcholine (faible risque d'hyperthermie maligne)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Paramyotonie congénitale</b></li> <li>- Maladie d'Eulenburg</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Mutation dans le gène codant pour la sous-unité <math>\alpha</math> du canal sodique voltage-dépendant (SCN4A, 17q23.3)</li> <li>- MIM 168 300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myotonie à l'exposition au froid</li> <li>- Faiblesse paroxystique</li> <li>- Hyper ou hypokaliémie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mêmes précautions que pour la myotonie dystrophique</li> <li>- Monitorer la kaliémie</li> <li>- Éviter la succinylcholine; pas de risque d'hyperthermie maligne</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Patau, syndrome de</b></li> <li>- Trisomie 13</li> <li>- Prévalence : 1/8000 et 1/15000 naissances</li> <li>- Hérité Sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard mental, hypotonie, hyporéactivité avec quasi-absence de contact</li> <li>- Microcéphalie, holoprosencéphalie (défaut de séparation des ébauches des deux hémisphères cérébraux)</li> <li>- Micrognathie, cyclopie avec absence de nez, hypotélorisme, anophtalmie, colobome</li> <li>- Fente labiopalatine</li> <li>- Cardiopathie congénitale, Dextrocardie, Cardiomyopathie, CIV</li> <li>- Malformations rachidiennes</li> <li>- Espérance de vie &lt; 3 ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- CIV fréquente</li> <li>- Anesthésie médullaire à éviter</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pendred, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Mutation gène PDS ou SLC26A4, est localisé en 7q31 et code pour un transporteur d'iodure et de chlorure</li> <li>- MIM 274600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Surdité congénitale bilatérale neurosensorielle, malformation cochléovestibulaire et possible dysfonctionnement vestibulaire</li> <li>- Goitre par bloc incomplet de la synthèse de thyroxine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eu- ou hypothyroïdie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pfeiffer, syndrome de</b></li> <li>- Acrocéphalosyndactylie de type V</li> <li>- 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Mutations des gènes FGFR-1 ou FGFR-2 (fibroblast growth factor receptor)</li> <li>- MIM 101600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Craniosténose, hydrocéphalie</li> <li>- Syndactylies, pouces et gros orteils élargis et déviés, ankylose des articulations des épaules</li> <li>- Exophtalmie</li> <li>- Hypoplasie maxillaire</li> <li>- Malformations vertébrales et cardiaques (CIA, CIV, Fallot)</li> <li>- Obésité</li> <li>- Anomalies viscérales et un retard du développement</li> <li>- Type 1 : symptômes modérés (brachycéphalie, hypoplasie centrofaciale, anomalies des doigts des mains et des pieds) de bon pronostic</li> <li>- Type 2 : crâne en trèfle, proptose extrême, anomalies des doigts des pieds et des mains, ankylose ou synostose des épaules, retard du développement et complications neurologiques</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Intubation difficile par rigidité cervicale</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Protection oculaire soigneuse</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pierre Robin, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Sporadique Autosomique récessif</li> <li>- MIM 261 800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Triade : Fente palatine, micrognathie, glossoptose</li> <li>- Troubles de succion-déglutition-ventilation, avec tétées difficiles, fausses routes, troubles de la motricité de l'oesophage, obstruction ventilatoire glossopharyngo-laryngée, malaises vagues</li> <li>- Cardiopathie possible</li> <li>- Syndromes malformatifs complexes (50 % des cas) : collagénopathies, les anomalies du premier arc, diverses anomalies chromosomiques, les phénotypes toxiques (alcool, valproate de sodium), la microdélétion 22q11</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque asphyxique chez le nouveau-né, indication possible de trachéotomie ou de traction linguale</li> <li>- Intubation parfois très difficile</li> <li>- Maintenir la ventilation spontanée à l'induction</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Polykystose rénale</b></li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000</li> <li>- Mutation du gène PKD1 situé sur le chromosome 16, et une proportion plus faible une mutation du gène PKD2 situé sur le chromosome 4</li> <li>- MIM 173900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dans 1/3 des cas, kystes hépatiques, pancréatiques, spléniques, pulmonaires, vésicaux, thyroïdiens associés</li> <li>- Dans 15% des cas, anévrisme cérébral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Précautions avec les médicaments à élimination rénale</li> <li>- Risque de pneumothorax si kyste pulmonaire</li> <li>- Eviter toute hypertension car risque de rupture d'un anévrisme cérébral</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Polykystose hépatique</b></li> <li>- Sporadique Autosomique dominant</li> <li>- MIM 174050</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie familiale</li> <li>- Distension abdominale, satiété précoce, dyspnée et douleurs dorsales liées à l'hépatomégalie à partir de 40 ans</li> <li>- Dans 60% des cas, associé à une polykystose rénale, pancréatique et pulmonaire</li> <li>- Parfois anomalies de la valve mitrale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fonction hépatique perturbée tardivement avec cirrhose, splénomégalie, varices oesophagiennes</li> <li>- Rechercher une insuffisance rénale</li> <li>- Rechercher des kystes pulmonaires</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Polysplénie</b></li> <li>- Hérité : récessif lié à l'X, autosomique dominant, autosomique récessif</li> <li>- MIM 208530</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Présence de plusieurs petites rates</li> <li>- Malformations cardiaques associées (veine cave supérieure gauche persistante (33-50%); absence de sinus coronaire (26-42%); retour veineux pulmonaire anormal partiel (37-50%); dextrocardie (33-42%); malformations atrioventriculaires (80%); parfois hypoplasie d'un des ventricules (37%); bloc A-V)</li> <li>- Malformations digestives : hépatique : foie médian (50-67%); interruption de la veine cave inférieure qui se draine dans la veine azygos (58-100%); atrésie des voies biliaires</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Echographie cardiaque et des gros vaisseaux du cou indispensable.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pompe, maladie de</b></li> <li>- Glycogénose de type II; déficit en <math>\alpha</math>-1,4-glucosidase acide; déficit en maltase acide qui hydrolysent le glycogène en unités glucose, entraînant une surcharge intra-lysosomale de glycogène</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Gène concerné (GAA) localisé sur le chromosome 17q23</li> <li>- MIM 232300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Forme infantile (avant 3 mois) : hypotonie majeure, difficultés de succion et déglutition, cardiomyopathie hypertrophique et progressivement hépatomégalie</li> <li>- Forme adulte : myopathie des ceintures progressive débutant aux membres inférieurs et atteinte respiratoire; pas d'atteinte cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Éviter les médicaments dépresseurs respiratoires et cardiaques, les curares, l'hypovolémie et la tachycardie</li> <li>- Grosse langue pouvant gêner la ventilation</li> <li>- Cardiomyopathie hypertrophique (ischémie coronarienne); ECG et échographie pré-opératoire</li> <li>- Éviter la succinylcholine</li> <li>- Éviter hypovolémie et tachycardie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Porphyrie</b></li> <li>- Hérité : Autosomique dominant Autosomique récessif</li> <li>- 8 variétés de maladies dans deux classes différentes : hépatique et érythropoïétique</li> <li>- Déficit d'une des enzymes intervenant dans la biosynthèse de l'hème : accumulation dans le foie ou la moelle osseuse de porphyrines et/ou une accumulation de ses précurseurs (acide <math>\delta</math> aminolévulinique, ALA et porphobilinogène, PBG)</li> <li>- Porphyrie aiguë intermittente : 1/75 000</li> <li>- MIM 176000, 121300, 125270, 263700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Porphyries hépatiques chroniques et porphyries érythropoïétiques : lésions cutanées bulleuses ou sensations douloureuses aiguës des parties exposées au soleil (lésions photo-algiques)</li> <li>- Porphyrie hépatique aiguë : crises neuro-viscérales, douleurs abdominales intenses (très souvent accompagnées de nausées, vomissements et constipation), troubles neurologiques et psychiques</li> <li>- Crise de porphyrie aiguë : survient typiquement chez une femme jeune, fréquemment déclenchée par : la prise de médicaments (barbituriques, sulfamides, œstroprogestatifs...), une prise excessive d'alcool ou l'usage de drogues illicites, un régime hypocalorique, une infection le cycle menstruel et les traitements hormonaux.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Limiter le jeûne, le stress</li> <li>- Eviter Aminoglutéthimide Ergot de seigle (dérivés de l'), Orphénadrine, Barbituriques, Erythromycine, Oxcarbazépine, Carbamazépine, Etamsylate, Oxtriphyll, Chloramphénicol, Ethosuximide, Phénylbutazone, Clemastine, Etomidate, Phénytoïne, Clonidine, Griséofulvine, Primidone, Co-trimoxazole, Ketoconazole systémique, œstro-Progestatifs, Danazol, Méprobamate, Pyrazinamide, Dapsone, Mesuximide, Pyrazolone, Dihydralazine, Méthyl-dopa, Sulphonamides, Dimenhhydrinate, Méthysergide, Tolbutamide, Dipyrone, Nalidixique (acide)</li> <li>- Médicaments autorisés : morphiniques, curares, halogénés, anesthésiques locaux, N20, Atropine, neostigmine, corticoïdes ; pas de propofol en TIVA</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Potter, syndrome de</b></li> <li>- Hérité : autosomique dominant</li> <li>- MIM 191830</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Agénésie rénale</li> <li>- Hypoplasie pulmonaire</li> <li>- Faciès de "Potter" : oreilles bas implantées, hypertélorisme et micrognathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance rénale et respiratoire</li> <li>- Intubation difficile, ventilation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Prader-Willi, syndrome de</b></li> <li>- Hérité sporadique</li> <li>- Prévalence 1-5 / 10 000</li> <li>- Anomalie du chromosome 15</li> <li>- MIM 176270 601491</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypotonie, hypoventilation, dysfonctionnement hypothalamohypophysaire et difficulté d'alimentation en période néonatale</li> <li>- Retard mental, décalage des acquisitions</li> <li>- Boulimie avec obésité</li> <li>- Retard statural dû à un déficit en hormone de croissance et un développement pubertaire incomplet ; hypogonadisme chez l'enfant</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Difficulté d'abord veineux, obésité</li> <li>- Obstruction des voies aériennes</li> <li>- Insuffisance cardio-respiratoire, syndrome restrictif</li> <li>- Estomac plein</li> <li>- Échocardiographie préopératoire</li> <li>- Troubles de la thermorégulation</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Progérie</b></li> <li>- Syndrome de Hutchinson-Gilford</li> <li>- Prévalence 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Mutation du gène LMNA en 1q21.2 (gène impliqué dans d'autres laminopathies progéroïdes et la dystrophie musculaire d'Emery-Dreifuss)</li> <li>- MIM 176670</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vieillesse précoce débutant entre 6 mois et 3 ans</li> <li>- Alopecie, peau fine, hypoplasie des ongles, absence de graisse sous cutanée, ostéolyse</li> <li>- Atteinte cardiaque par ischémie myocardique, hypertension artérielle, athérosclérose, maladie cérébrovasculaire</li> <li>- Dénutrition</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anesthésie de l'adulte avec ischémie myocardique</li> <li>- Risque d'intubation difficile</li> <li>- Dentition fragile</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Prune-Belly syndrome</b></li> <li>- Héritéité sporadique</li> <li>- MIM 100100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Agénésie de la musculature abdominale</li> <li>- Anomalies rénales (dilatation tractus urinaire)</li> <li>- Cryptorchidie</li> <li>- Parfois hypoplasie pulmonaires consécutives à l'oligoamnios, omphalocèle, malformation anorectale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Toux peu efficace, infections respiratoires</li> <li>- Anesthésie pour « estomac plein »</li> <li>- Contrôler la ventilation après intubation trachéale, syndrome restrictif</li> <li>- Vérifier la fonction rénale</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Pterygion poplité, syndrome du</b></li> <li>- Syndrome d'Escobar</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1/300.000</li> <li>- MIM 265000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Palmures cutanée de la face et des organes génitaux limitant la mobilité</li> <li>- Syngnathie intervalvéolaire (adhérences plus ou moins importantes entre les gencives)</li> <li>- Petite taille avec développement psychomoteur normal</li> <li>- Micrognathie avec ou sans fente palatine, hypertélorisme et ptosis sont fréquents.</li> <li>- Syndrome respiratoire restrictif</li> <li>- Scoliose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile si syngnathie importante</li> <li>- Prévoir intubation nasale par fibroscopie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Recklinhausen, maladie de</b></li> <li>- Neurofibromatose de type 1</li> <li>- Héritéité : autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1 / 4 500</li> <li>- Gène NF1 (localisé en 17q11.2) code pour la neurofibromine (suppresseur de tumeur)</li> <li>- MIM 162200 162210 613675</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tâches café au lait, neurofibromes (tumeurs de la gaine des nerfs périphériques) cutanés, nodules iridiens, lentigines des plis cutanés</li> <li>- Tumeur du SNC (astrocytomes, épendymomes), gliomes des voies optiques</li> <li>- Tumeurs périphériques sur les troncs nerveux</li> <li>- Macrocéphalie</li> <li>- Phéochromocytome associé</li> <li>- Cyphoscoliose</li> <li>- Hypertension artérielle par sténose de l'artère rénale</li> <li>- Atteinte des artères cérébrales (Moya-Moya)</li> <li>- Poumon en rayon de miel</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rechercher un phéochromocytome</li> <li>- Intubation difficile si neurofibromes faciaux</li> <li>- Evaluer la fonction pulmonaire</li> <li>- Rechercher une tumeur laryngée ou du ventricule droit</li> <li>- Contrôler la stabilité de la colonne cervicale</li> <li>- Eviter les blocs centraux</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Reye, syndrome de</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance hépatique aiguë (augmentation des enzymes hépatiques, hypoglycémie, hyperammoniémie)</li> <li>- Encéphalopathie par œdème cérébral</li> <li>- Insuffisance respiratoire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Défaillance multi-viscérale</li> <li>- Maladie métabolique à évoquer</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Ricker, syndrome de</b></li> <li>- Dystrophie myotonique proximale, dystrophie myotonique type 2</li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Expansion de la séquence répétée CCTG dans l'intron 1 du gène CNBP (3q21)</li> <li>- MIM 602668</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dystrophie myotonique</li> <li>- Hypoplasie musculaire, faiblesse musculaire proximale, myotonie : déficit moteur proximal (ceintures scapulaire et pelvienne) et myalgies ; tremblements</li> <li>- Dentition anormale, cataracte</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Imperforation anale</li> <li>- Atteinte cardiaque : troubles du rythme et de conduction et possible cardiomyopathie</li> <li>- Hyperhydrose, atrophie testiculaire, résistance à l'insuline et diabète</li> <li>- Hypogammaglobulinémie, cholestase</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- cf Maladie de Steinert :</li> <li>- ECG et échocardiographie préopératoires</li> <li>- Pas de succinylcholine</li> <li>- Risque de complications cardiaques (souvent porteurs d'un pacemaker) et pulmonaires.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Riley-Day, syndrome de</b></li> <li>- Dysautonomie familiale, insensibilité congénitale à la douleur</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence 1-9 / 1 000 000 (populations d'ascendance ashkénase)</li> <li>- Mutations du gène IKB-KAP localisé sur le bras long du chromosome 9 (9q31)</li> <li>- MIM 223900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dans la petite enfance : problèmes de déglutition, pneumonies d'inhalation, hypotonie, instabilité thermique et retard du développement</li> <li>- Maladie pulmonaire chronique (infections par inhalations répétées), et maladie pulmonaire restrictive (scoliose), faiblesse musculaire et dysfonctionnement des chimiorécepteurs (entraînant une réduction de la réponse à l'hypoxémie ) fréquents</li> <li>- Hypotension orthostatique sans tachycardie compensatoire ; hypertension en position couchée</li> <li>- Absence de larme lors des pleurs</li> <li>- Sudation anormale</li> <li>- Insensibilité à la douleur</li> <li>- Troubles de la déglutition et de la succion</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Labilité émotionnelle</li> <li>- Inhalations fréquentes, pneumonie, maladie pulmonaire chronique</li> <li>- Pression artérielle labile</li> <li>- Sensibilité aux drogues dopaminergiques et cholinergiques</li> <li>- Diminution de la réponse au CO2</li> <li>- Eviter les agents dépresseurs respiratoires</li> <li>- Monitorage du BIS</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Robinow, syndrome de</b></li> <li>- Dysostose acrale avec anomalies faciales et génitales</li> <li>- Héritéité : Autosomique dominant Autosomique récessif</li> <li>- MIM 180700 268310</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Raccourcissement mesomérique des membres</li> <li>- Petite taille</li> <li>- Hypoplasie génitale</li> <li>- Faciès de « fœtus » (grand front avec bosses frontales, profil facial plat, petit nez retroussé, hypertélorisme...)</li> <li>- Cardiopathie congénitale</li> <li>- Uropathie obstructive</li> <li>- Kystes rénaux</li> <li>- Anomalies vertébrales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déformations thoraciques, problèmes de ventilation</li> <li>- Rechercher une insuffisance rénale</li> <li>- Rechercher une cardiopathie</li> <li>- Risque d'intubation difficile</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Romano-Ward, syndrome</b></li> <li>- Prévalence 1-5 / 10 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Mutations des gènes codant les sous-unités des canaux ioniques cardiaques (KCNQ1, KCNH2, SCN5A, KCNE1, KCNE2, et SCN4B) ou des gènes codant les protéines interagissant avec ces canaux (ANK2,CAV3, AKAP9 ou SNTA1)</li> <li>- MIM 192500 et 220400 (LQTS 1), 152427 (LQTS 2), 603830 (LQTS 3), 600919 (LQTS 4), 176261 (LQTS 5), 603796 (LQTS 6), 170390 (LQTS 7)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome du QT long sans surdité : allongement du segment QT, anomalies de l'onde T et tachycardie ventriculaire avec torsades de pointes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arythmies</li> <li>- Risque de syncope et d'arrêt cardiaque</li> <li>- Traitement par <math>\beta</math>-bloquants; pacemaker voire défibrillateur implantable</li> <li>- Proscrire les médicaments qui allongent le QT</li> <li>- En cas de torsades de pointe répétées : cardioversion ou MgSO<sub>4</sub> (30 mg/kg en 2 à 3 minutes)</li> <li>- Prémédication de qualité</li> <li>- Défibrillateur en salle d'opération</li> <li>- Choix des agents anesthésiques : propofol +++ ; sévoflurane ? ; curare de durée d'action courte, esmolol et MgSO<sub>4</sub> en salle</li> <li>- Éviter les pressions intrathoraciques élevées et la manoeuvre de Valsalva</li> <li>- Éviter les décharges sympathiques et donc la douleur et l'hypovolémie</li> <li>- En cas de pacemaker, appliquer les précautions électriques habituelles (idéalement : bistouri électrique bipolaire)</li> <li>- En cas de défibrillateur interne : le désactiver avant la procédure chirurgicale car le bistouri électrique même bipolaire peut déclencher des défibrillations ; placer des patchs de défibrillation sur le thorax</li> <li>- Éviter l'hypothermie</li> <li>- Éviter l'hypokaliémie</li> <li>- Si possible éviter de devoir antagoniser les curares avec la néostigmine, ou en tout cas sa co-administration avec l'ondansétron</li> <li>- Réveil au calme (stimulations auditives brusques à éviter)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Rubéole congénitale</b></li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Héritéité sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard mental</li> <li>- Surdité</li> <li>- Cataracte</li> <li>- Pneumonie interstitielle</li> <li>- Cardiopathies septales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rechercher des anomalies cardiaques</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Rubinstein-Taybi, syndrome</b></li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-9/100 000</li> <li>- Syndrome de délétion 16p13.3 ou mutation du chromosome 22 en position q13 (gène EP300)</li> <li>- MIM 180849 610543 613684</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard mental</li> <li>- Microcéphalie, sourcils en accent circonflexe, longs cils, des fentes palpébrales obliques, nez crochu, palais ogival et micrognathie</li> <li>- Troubles de la déglutition</li> <li>- Anomalies oculaires (obstruction des canaux lacrymo-nasaux, glaucome congénital, erreurs de réfraction)</li> <li>- Infections pulmonaires fréquentes</li> <li>- Hypermobilité articulaire</li> <li>- Cardiopathie</li> <li>- Atteintes cutanées (formations chéloïdes notamment)</li> <li>- Risque de leucémies et méningiomes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inhalations répétées responsables de pneumonies et d'une maladie pulmonaire chronique</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Échographie cardiaque</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sanfilippo, maladie de</b></li> <li>- Mucopolysaccharidose de type III</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Accumulation d'héparane-sulfate par déficit enzymatique : type IIIA (héparane sulfamidase), type IIIB (alpha-N-acétylglucosaminidase), type IIIC (acétylCoA : alpha-glucosaminide-N-acétyltransférase), et type IIID (N-acétylglucosamine-6-sulfate sulfatase)</li> <li>- Gènes localisés en MPS IIIA en 17q25; MPS IIIB en 17q21; MPS IIIC dans la région péricentromérique du chromosome 8 et MPS IIID en 12q14</li> <li>- MIM 252900 252920 252930 252940</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard mental et démence à partir de l'âge de 2 ans</li> <li>- Crises convulsives</li> <li>- Surdité</li> <li>- Perte de la marche vers 10 ans</li> <li>- Pas d'atteinte cardiaque</li> <li>- Signes dysmorphiques très modérés</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pas de considération anesthésique particulière</li> <li>- Enfants émotifs et agités</li> <li>- Intubation moins difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sclérodémie</b></li> <li>- Prévalence 1-5 / 10 000</li> <li>- Hérité sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lésions cutanées indurées diffuses</li> <li>- Contractures et constrictions</li> <li>- Sclérodémie systémique : affection généralisée avec fibrose et obstruction vasculaire dans la peau et d'autres organes, en particulier les poumons, le coeur et l'appareil digestif.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rigidité du visage et de la bouche</li> <li>- Ventilation et intubation difficile</li> <li>- Insuffisance respiratoire par diminution de la compliance thoracique et fibrose pulmonaire</li> <li>- Abord veineux difficile</li> <li>- Atteinte cardiaque</li> <li>- Corticothérapie</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Scélrose Latérale Amyotrophique</b></li> <li>- Maladie de Charcot</li> <li>- 1-9 / 100 000</li> <li>- Forme spinale : faiblesse et fonte musculaire focale, de début distal ou proximal, au niveau des membres inférieurs et supérieurs puis spasticité dans les membres atrophiés. Insuffisance respiratoire. Décès dans les 3-5 ans.</li> <li>- Forme bulbaire : dysarthrie et dysphagie aux solides ou aux liquides. Les symptômes au niveau des membres surviennent 1 à 2 ans après. Insuffisance respiratoire. Décès dans les 2 à 3 ans.</li> <li>- MIM</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie neurodégénérative caractérisée par une paralysie musculaire progressive due à une dégénérescence des motoneurons du cortex moteur primaire, de la voie corticospinale, du tronc cérébral et de la moelle épinière.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eviter la succinylcholine</li> <li>- Risque d'hyperkaliémie et d'arrêt cardiaque</li> <li>- Diminuer les doses de thiopental et de curares</li> <li>- Eviter les agents dépresseurs respiratoires</li> <li>- Risque d'inhalation</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Scélrose tubéreuse de Bourneville</b></li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- Localisation génétique : 9q34 (TSC1), et 16p13 (TSC2)</li> <li>- MIM 191100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Adénomes sébacés cutanés, angiofibromes faciaux, tumeurs de Koenen, plaques fibreuses du front et du cuir chevelu</li> <li>- Nodules sous-épendymaires</li> <li>- Hamartomes rétiens</li> <li>- Epilepsie</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Calcifications intracrâniennes</li> <li>- Hamartomes pulmonaires, rénaux et cardiaques, angiomyolipomes rénaux</li> <li>- Risque de phéochromocytome</li> <li>- Arythmie cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pyélonéphrite et insuffisance rénale</li> <li>- Précaution avec les médicaments à élimination rénale</li> <li>- Risque de rupture des kystes pulmonaires</li> <li>- Arythmie cardiaque (ECG et échographie cardiaque)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Shy-Drager, syndrome de</b></li> <li>- Atrophie multisystématisée</li> <li>- trouble urinaire</li> <li>- Hérité sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypotension orthostatique</li> <li>- Dégénérescence du système nerveux central et du système nerveux autonome</li> <li>- Diminution de la sudation</li> <li>- Hypersensibilité à l'angiotensine et l'adrénaline</li> <li>- Syndrome parkinsonien, ataxie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fréquence cardiaque et pression artérielle labiles</li> <li>- Anomalie de la réponse aux barorécepteurs</li> <li>- Traitement de l'hypotension par phényléphrine</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Silver-Russel, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1-9 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : Sporadique, Autosomique dominant</li> <li>- MIM 180860 312780</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Petite taille par retard de maturation osseuse</li> <li>- Retard de fermeture de la fontanelle et pseudohydrocéphalie (front large et bombant contrastant avec le visage petit et triangulaire, petit menton pointu, bouche large, aux coins tombants et aux lèvres minces, yeux grands et les sclérotiques bleutées)</li> <li>- Asymétrie du squelette; brièveté et/ou clinodactylie des 5<sup>e</sup> doigts fréquentes</li> <li>- Micrognathie</li> <li>- Hypogonadisme</li> <li>- Insuffisance surrénalienne</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Monitoring de la glycémie</li> <li>- Risque d'hypothermie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sipple, syndrome de</b></li> <li>- Néoplasies endocriniennes multiples, MEN IIB</li> <li>- Prévalence 1-9 / 100 000</li> <li>- Autosomique dominant</li> <li>- MIM 171400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Phéochromocytome et carcinome médullaire de la thyroïde</li> <li>- Adénome parathyroïdien</li> <li>- Tumeur du système nerveux central</li> <li>- Présence de petits ganglioneuromes au niveau des lèvres et des muqueuses</li> <li>- Schwannome du médiastin</li> <li>- Maladie de Cushing</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prise en charge du phéochromocytome (bilatéral dans 75 % des cas)</li> <li>- Anomalies endocriniennes multiples</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sirop d'érable, maladie du</b></li> <li>- Leucinose</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- MIM 248600</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit des <math>\alpha</math>-cétodécarboxylases des acides aminés ramifiés (leucine, isoleucine, valine)</li> <li>- Manifestation clinique par des épisodes aigus d'acidose métabolique (troubles de la conscience, refus de boire et signes neurologiques d'intoxication)</li> <li>- Lésions neurologiques de gravité variable (encéphalopathie avec retard mental, hypotonie majeure, rejet de la tête en arrière et atrophie cérébrale d'évolution extrêmement sévère), insuffisance respiratoire</li> <li>- Traitement par régime restrictif en protéines</li> <li>- Traitement de la crise par dialyse ou hémofiltration</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eviter hypoglycémie</li> <li>- Limiter la durée du jeûne préopératoire</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Smith-Lemli-Opitz, syndrome de</b></li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1-9 / 100 000</li> <li>- Perturbation de la synthèse du cholestérol par déficit en 7-déhydrocholestérol réductase</li> <li>- MIM 270400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard de croissance, syndactylies</li> <li>- Retard mental, comportement d'agressivité, hyperactivité, automutilation, troubles du sommeil</li> <li>- Microcéphalie, rétrécissement bi-temporal, ptose palpébrale, racine du nez courte et élargie, narines antéversées</li> <li>- Hypoplasie ou agénésie du corps calcaireux, holoprosencéphalie</li> <li>- Micrognathie, petite langue dure, fente palatine</li> <li>- Cataracte, strabisme et nystagmus</li> <li>- Hypoplasie thymique</li> <li>- Hypoplasie génitale</li> <li>- Cardiopathie (CIV, CIA)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ventilation et intubation difficile</li> <li>- Pneumonie</li> <li>- Reflux gastro-œsophagien</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sotos, syndrome de</b></li> <li>- Gigantisme cérébral</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Mutations et délétions du gène NSD1 (localisé sur le chromosome 5q35 et codant pour une histone-méthyltransférase impliquée dans la régulation de la transcription)</li> <li>- MIM 117550</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Physionomie d'acromégale</li> <li>- Dilatation des ventricules, macrocéphalie</li> <li>- Faciès typique (visage étroit et allongé, menton pointu, front large et bombé, cheveux fins et parsemés, hypertélorisme, fentes palpébrales obliques, en bas et en dehors)</li> <li>- Croissance rapide pré et post natale</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Faiblesse musculaire, hypotonie, difficultés alimentaires</li> <li>- Prognathisme</li> <li>- Palais ogival</li> <li>- Epilepsie</li> <li>- Cardiopathie congénitale</li> <li>- Risque accru de survenue de tumeurs (Wilms, neuroblastome).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maintien de la liberté des voies aériennes difficile</li> <li>- Apnées obstructives</li> <li>- Cardiopathies</li> <li>- Troubles du comportement</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Stevens-Johnson, syndrome de</b></li> <li>- Hérité : sporadique</li> <li>- MIM 608579</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Erythème polymorphe</li> <li>- Urticaire</li> <li>- Erosions buccales, oculaires, génitales</li> <li>- Hypersensibilité possible aux agents exogènes (médicaments, infections ...)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lésions orales éviter l'intubation, l'utilisation d'un stéthoscope œsophagien</li> <li>- Monitoring difficile à cause des lésions cutanées</li> <li>- Myocardite, péricardite possibles</li> <li>- Bulles pleurales et pneumothorax possibles</li> <li>- Evaluer les pertes hydro-électrolytiques comme un brûlé</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Stickler, syndrome de</b></li> <li>- Hérité : autosomique dominant, autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1/7 500</li> <li>- Type 1 : mutations du gène COL2A1 (12q13.11-q13.2)</li> <li>- Type 2 : mutations du gène COL11A1 (1p21)</li> <li>- Type 3 (sans atteintes oculaires) : mutations du gène COL11A2 (6p21.3)</li> <li>- MIM 108300 184840</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Troubles oculaires : cataracte juvénile, myopie, strabisme, dégénérescence vitréo-rétinienne ou chorioretinienne, décollement de rétine et uvéite chronique</li> <li>- Séquence de Pierre Robin plus ou moins complète, hypoplasie faciale</li> <li>- Anomalies osseuses : discrète platyspondylie, atteintes des épiphyses souvent volumineuses, arthrose précoce succédant à une hyperlaxité dans l'enfance</li> <li>- Surdité mixte</li> <li>- Prolapsus de la valve mitrale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Apnées obstructives</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Sturge-Weber-Christian, syndrome de</b></li> <li>- Hérité sporadique</li> <li>- Prévalence : 1 / 50 000</li> <li>- MIM 185300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Angiome plan facial dans le territoire du trijumeau (paupière, front)</li> <li>- Angiomatose méningée possible</li> <li>- Calcifications intracrâniennes</li> <li>- Convulsions</li> <li>- Glaucome du côté de l'angiome</li> <li>- Déficit neurologique progressif, retard des acquisitions, hémiatrophie cérébrale progressive</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Epilepsie</li> <li>- Glaucome</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Tangier, maladie de</b></li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Mutation sur le gène codant pour ABC1 (ATP Binding Cassette 1) capable d'orienter le cholestérol vers la surface des cellules et de le transférer vers les lipoprotéines HDL</li> <li>- MIM 205400</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypocholestérolémie</li> <li>- Coloration orangée des amygdales et de la muqueuse rectale</li> <li>- Hépatosplénomégalie avec hypersplénisme</li> <li>- Anomalies neurologiques dans 50% des cas</li> <li>- Atteinte coronarienne prématurée</li> <li>- Neuropathie périphérique</li> <li>- Atteintes cornéennes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie et thrombocytopénie secondaires à l'hypersplénisme</li> <li>- Anomalie de l'EMG</li> <li>- Précaution avec les curares</li> <li>- Cardiopathie ischémique prématurée</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>TAR syndrome</b></li> <li>- Thrombocytopénie - aplasie radiale</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence 1 / 100 000</li> <li>- Délétion du chromosome 1q21.1</li> <li>- MIM 274000</li> <li>- Thrombocytopénie et absence de radius</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Thrombopénie hypomégaeryocytaire intermittente déclenchée par le stress, une infection, la chirurgie</li> <li>- Contusions à la naissance, pétéchies et saignements sévères (gastro-intestinaux et, plus rarement, intracérébraux) durant les premières années de vie</li> <li>- Augmentation progressive du nombre de plaquettes pendant l'enfance pour devenir normal à l'âge adulte</li> <li>- Agénésie radiale bilatérale avec présence de pouces</li> <li>- Membres inférieurs parfois atteints (luxation de la rotule et/ou des hanches, absence d'articulation tibio-fibulaire et phocomélie des membres inférieurs)</li> <li>- Cardiopathie congénitale dans 30% des cas (CIA, CIV, Canal artériel, Fallot)</li> <li>- Intolérance aux protéines du lait de vache associée</li> <li>- Dymorphie faciale (micrognathie, front grand et large et oreilles bas implantées en rotation postérieure)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Transfusion plaquettaire lors des actes chirurgicaux ou les épisodes hémorragiques</li> <li>- 35 à 40 % de décès dans la première année de vie</li> <li>- Eviter les actes chirurgicaux pendant la première année de vie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Tay-Sachs, maladie de</b></li> <li>- Déficit en hexosaminidase A (accumulation du ganglioside GM2), gangliosidose à GM2 variants B, B1, AB</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 320 000</li> <li>- Gène muté codant pour la sous-unité alpha de l'hexosaminidase A (HEXA) localisé sur le chromosome 15(15q23)</li> <li>- MIM 272750 272800</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Type 1 : forme infantile, sursauts inépuisables au bruit, perturbation de la déglutition, hypotonie, mégaencéphalie, convulsions, nystagmus, cécité, tache rouge cerise au fond d'oeil , décès avant 2 ans</li> <li>- Type 2 : forme juvénile (2 - 6ans), ataxie locomotrice, troubles du comportement, régression mentale, décérébration et décès vers l'âge de 15 ans</li> <li>- Type 3 : forme tardive (10 ans) ; forme 1 ressemblant à une maladie de Friedreich atypique avec ataxie spino-cérébelleuse, sans signes cardiaques ni scoliose ou pieds creux ; forme 2 : amyotrophie spinale juvénile ressemblant à un syndrome de Kugelberg-Welander</li> <li>- Dégénérescence du système nerveux central</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pas de risque anesthésique particulier</li> <li>- Les troubles neurologiques progressifs entraînent des complications respiratoires et des risques d'inhalation</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Treacher-Collins</b></li> <li>- Dysostose mandibulo-faciale sans anomalies des extrémités, syndrome de Franceschetti-Klein</li> <li>- Hérité : Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1 / 50 000</li> <li>- Mutations du gène TCOF1 (5q32-q33.1) codant pour la phosphoprotéine nucléolaire Treacle ou des gènes POLR1C (6p21.1) et POLR1D (13q12.2), codant des sous-unités des ARNpolymérase I et III</li> <li>- MIM 154500</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysmorphie faciale caractéristique en profil d'oiseau : hypoplasie bilatérale et symétrique des os maxillaires et de la margelle infra-orbitaire (80% des cas) ou de la mandibule (78%) (rétrognathie, rétrognéie) entraînant une malocclusion dentaire, caractérisée par une béance antérieure</li> <li>- Hypoplasie prédominante des tissus mous au niveau du maxillaire, du rebord orbitaire inférieur et de la joue.</li> <li>- Anomalies complexes de l'articulation temporo-mandibulaire responsables d'une limitation d'ouverture buccale</li> <li>- Obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales (89%), colobome des paupières inférieures à l'union 1/3 externe-1/3 moyen (69%) avec absence de cils du 1/3 externe de la paupière inférieure</li> <li>- Palais ogival, fente palatine (28%)</li> <li>- Anomalies de l'oreille externe (anotie ou microtie, enchondromes et/ou fistules prétragiques), atrésie des conduits auditifs externes et des anomalies de la chaîne des osselets (60%), surdité de transmission</li> <li>- Atrésie choanale</li> <li>- Cardiopathie congénitale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ventilation et intubation extrêmement difficiles</li> <li>- Trachéotomie précoce lors de détresse respiratoire néo-natale, ventilation non-invasive</li> <li>- Troubles de l'audition</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Trisomie 13</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Voir Patau, syndrome de</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Trisomie 21</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Voir Down, syndrome de</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Turner, syndrome de</b></li> <li>- Monosomie de l'X; Syndrome 45,X; Syndrome 45,X/46,XX</li> <li>- Hérité : sporadique</li> <li>- Prévalence : 1/ 5 000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retard statural</li> <li>- Insuffisance ovarienne à début variable</li> <li>- Ptosis, implantation basse et oblique des oreilles, palais ogival, ou court avec pterygium colli, micrognathie,</li> <li>- Coarctation de l'aorte, anévrisme disséquant de l'aorte, sténose pulmonaire, hypertension artérielle</li> <li>- Lymphœdème</li> <li>- Anomalies rénales dans 50 % des cas</li> <li>- Hypothyroïdie</li> <li>- Diabète à l'âge adulte</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile possible</li> <li>- Anomalies cardiovasculaires, hypertension artérielle</li> <li>- Possible insuffisance rénale</li> <li>- Vérifier la fonction thyroïdienne</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Urbach-Wiethe, maladie de</b></li> <li>- Protéïnose lipoïde, Hyalinose cutanéomuqueuse</li> <li>- Hérité : Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Gène localisé sur le chromosome 1q21 ; mutations de perte de fonctions pathogénétiques identifiées dans le gène de la protéine de la matrice extracellulaire1 (ECM1)</li> <li>- MIM 247100</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dépôt de matériel hyalin dans la paroi des capillaires</li> <li>- Epaissement de la peau et des muqueuses</li> <li>- Dépôts laryngés et pharyngés responsables d'une voix rauque ou d'une aphonie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intubation difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Vater, syndrome de</b></li> <li>- Hérité : sporadique</li> <li>- Prévalence : 1/ 5 000</li> <li>- MIM 192350</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies Vertébrales</li> <li>- Imperforation Anale</li> <li>- Fistule Trachéo-Esophagienne, atrésie de l'œsophage</li> <li>- Dysplasie Radiale</li> <li>- Anomalies costo-vertébrales</li> <li>- Dysplasie rénale</li> <li>- CIV</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformations congénitales multiples</li> <li>- Evaluation cardiaque au premier jour de vie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Von Gierke, maladie de</b></li> <li>- Déficit en G6P(enzyme entrant dans une étape clef de la régulation de la glycémie), Glycogénose de type 1, Glycogénose hépato-rénale</li> <li>- Hérité : autosomique récessif</li> <li>- Mutations des gènes G6PC (17q21) pour l'expression restreinte (foie, rein, intestins) ; mutations du gène SLC37A4 (11q23) pour la G6P translocase, à expression ubiquitaire</li> <li>- Prévalence : 1 / 100 000</li> <li>- MIM : 232200, 232220</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hépatomégalie (risque d'adénome ou hépatocarcinome)</li> <li>- Néphromégalie (insuffisance rénale)</li> <li>- Hypoglycémies sévères vers 3-4 mois (faiblesse musculaire et convulsions) ; mauvaise tolérance au jeûne</li> <li>- Ostéoporose, faciès poupin, hypotonie</li> <li>- Altération des fonctions plaquetaires</li> <li>- Parfois neutropénie</li> <li>- Hyperlipidémie ; hyperuricémie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Monitorer la glycémie et l'équilibre acido-basique</li> <li>- Vérifier la coagulation</li> <li>- Diazoxide pour l'hypoglycémie</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Von Hippel-Lindau, maladie de</b></li> <li>- Angiomatose cérébellorétinienne familiale</li> <li>- Prévalence 1 / 40 000</li> <li>- Mutations du gène suppresseur de tumeur VHL (3p25.3)</li> <li>- Hérité : autosomique dominante</li> <li>- MIM 193300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hémangioblastome rétinien (détachement de la rétine, œdème maculaire, glaucome et perte de la vision)</li> <li>- Hémangioblastome du système nerveux central (fosse postérieure et moelle épinière) entraînant céphalées, vomissements et troubles de la démarche ou ataxie</li> <li>- Associé à un phéochromocytome</li> <li>- Kystes rénaux, pancréatiques, hépatiques</li> <li>- Carcinome du rein</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Complications du phéochromocytome, des lésions hépatiques et rénales</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Von Willebrand, maladie de</b></li> </ul>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Walker-Walburg, syndrome de</b></li> <li>- Hydrocéphalie - agyrie - dysplasie rétinienne; Syndrome HARD</li> <li>- Prévalence : 1/ 60 500</li> <li>- Héritéité : Autosomique récessif</li> <li>- O-glycosylation anormale de l'alpha-dystroglycane entraînant, en plus des anomalies cérébrales, une dystrophie musculaire congénitale; gènes responsables codant pour les protéines O-Mannosyltransférases 1 et 2 (POMT1 et POMT2)</li> <li>- MIM 236670</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie de la migration neuronale (surface cérébrale lisse)</li> <li>- Hypotonie généralisée</li> <li>- Dystrophie musculaire progressive avec CPK élevées (hypotonie, contractures)</li> <li>- Retard du développement psychomoteur</li> <li>- Anomalies oculaires</li> <li>- Convulsions</li> <li>- Lissencéphalie pavimenteuse (de type II), hydrocéphalie et hypoplasie sévère du tronc cérébral et du cervelet (malformation de Dandy-Walker)</li> <li>- Glaucome, microphthalmie, cataracte</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ventilation difficile</li> <li>- Intubation difficile</li> <li>- Eviter la succinylcholine (hyperkaliémie)</li> <li>- Convulsions</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Weber-Christian, maladie de</b></li> <li>- Panniculite chronique non suppurative</li> <li>- Héritéité sporadique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nécrose du tissu adipeux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance surrénale si atteinte rétropéritonéale</li> <li>- Péricardite restrictive si atteinte péricardique</li> <li>- Convulsions si atteinte méningée</li> <li>- Eviter de traumatiser le tissu adipeux par le froid, la chaleur, la compression</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Welander, maladie de</b></li> <li>- Myopathie distale type Welander (Description uniquement en Suède)</li> <li>- Héritéité : Autosomique dominant</li> <li>- Prévalence : 1-5 / 10 000</li> <li>- Locus de la myopathie de Welander localisé sur le chromosome 2 (2p13)</li> <li>- MIM 604454</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte initiale des muscles périphériques</li> <li>- Bon pronostic vital mais atteinte de la déambulation</li> <li>- Faiblesse et une atrophie des petits muscles des mains. Le déficit s'étend secondairement aux muscles des loges antérieures des jambes</li> <li>- Pas de cardiomyopathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arthrodèse vertébrale peut être indiquée</li> <li>- Précautions avec les curares et les agents dépresseurs respiratoires</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Werdnig-Hoffman, maladie de</b></li> <li>- Amyotrophie spinale infantile de type I</li> <li>- Autosomique récessif; dégénérescence des motoneurons de la moelle</li> <li>- MIM 253300, 253550</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dystrophie musculaire plus grave que dans le Welander (dégénérescence des motoneurons de la moelle)</li> <li>- Hypotonie, paralysie rapidement progressive, fasciculations linguales</li> <li>- Difficultés alimentaires</li> <li>- Troubles de la déglutition</li> <li>- Inhalation bronchique; insuffisance respiratoire par paralysie musculaire</li> <li>- Décès avant la puberté</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance respiratoire chronique de type restrictif</li> <li>- Sensibilité au thiopental (diminution de la masse musculaire) et aux agents dépresseurs respiratoires</li> <li>- Eviter les curares; pas de succinylcholine</li> <li>- Troubles de la déglutition</li> <li>- Précautions lors de l'installation</li> <li>- Ventilation post-opératoire</li> <li>- Sevrage difficile</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wermer, syndrome de</b></li> <li>- Adénomatoïse endocrinienne multiple de type I</li> <li>- Prévalence : 1 / 30 000</li> <li>- Héritéité : sporadique, autosomique dominant</li> <li>- Mutations inactivant le gène suppresseur de tumeurs MEN1 (gène situé sur le chromosome 11q13)</li> <li>- MIM 131100 610755</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NEM1 : adénomes parathyroïdiens, tumeurs entéro-pancréatiques et tumeurs hypophysaires</li> <li>- Hyperparathyroïdie</li> <li>- Tumeur pituitaire et pancréatique</li> <li>- Autres lésions (endocrines ou non) : tumeurs des corticosurrénales, carcinoïdes des bronches, du tube gastro-intestinal et du thymus, lipomes, angiofibromes et collagénomes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance rénale secondaire à des lithiases</li> <li>- Hypoglycémie par hyperinsulinisme</li> <li>- Bilan endocrinien pré-opératoire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Werner, syndrome de</b></li> <li>- Progeria de l'adulte</li> <li>- Héritéité : Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 250 000 (Sardaigne, Nord du Japon)</li> <li>- Mutation concernée localisée sur le gène WRN (appelé aussi RECQL2 ou REQ3) en 8p12-p11.2, responsable du dysfonctionnement total de la protéine WRN</li> <li>- MIM 277700</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vieillesse prématurée</li> <li>- Diabète</li> <li>- Cataracte bilatérale</li> <li>- Retard mental</li> <li>- Lésions osseuses de type ostéomyélite, petite taille, membres grêles, tronc trapu</li> <li>- Infarctus, insuffisance cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anesthésie de l'adulte avec ischémie myocardique</li> <li>- Précautions dentaires lors de l'intubation</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Williams, syndrome de</b></li> <li>- Hypercalcémie infantile idiopathique</li> <li>- Délétion 7q11.23; Monosomie 7q11.23; Syndrome de Williams-Beuren</li> <li>- Héritéité sporadique</li> <li>- Prévalence : 1 / 20 000</li> <li>- Microdélétion chromosomique située dans la région q11.23 d'un des chromosomes 7</li> <li>- MIM 194050</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit en élastine des parois artérielles</li> <li>- Hypercalcémie</li> <li>- Dysmorphie faciale : « faciès d'elfe »</li> <li>- Comportement de type hypersociable, hypersensibilité au bruit et dispositions pour la musique, retard psycho-moteur</li> <li>- Prévalence des caries augmentée, parfois associées à une hypoplasie de l'émail</li> <li>- Strabisme et/ou troubles de la réfraction (40%)</li> <li>- Sténose supra-aortique, sténoses coronaires, angor, dyspnée d'origine cardiaque</li> <li>- Néphrocalcinose</li> <li>- Troubles endocriniens (hypothyroïdie, diabète sucré)</li> <li>- Traitement : régime pauvre en calcium, traitement de l'hypertension artérielle</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Evaluation cardiovasculaire : ECG, échographie</li> <li>- A haut risque d'ischémie myocardique (éviter tachycardie, préserver pré-charge et post-charge, éviter HTAP)</li> <li>- Monitorer la calcémie</li> <li>- Mort subite</li> <li>- Traitement peu efficace de l'arrêt cardiaque</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wilson, maladie de</b></li> <li>- Dégénérescence hépatolenticulaire</li> <li>- Héritéité : Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 25 000</li> <li>- Mutation du gène d'un transporteur de métaux lourds, l'ATP7B porté par le chromosome 13</li> <li>- MIM 277900</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminution de la céruléoplasmine</li> <li>- Accumulation de cuivre dans le foie et le système nerveux central</li> <li>- Forme hépatique (30 %) irrrose progressive avec hépatosplénomégalie; parfois tableau d'hépatite fulminante</li> <li>- Forme neurologique associée à une cirrhose (premiers symptômes vers 7-8 ans) : diminution de la mimique faciale, dysphagie, dysarthrie, tremblement intentionnel, dyskinésies, présence d'un anneau vert cornéen de Kayser-Fleischer. Traitement : d-pénicillamine (régression des signes neurologiques).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance hépatocellulaire</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wiskott-Aldrich, syndrome de</b></li> <li>- Synonyme : Eczéma - thrombocytopenie - immunodéficiéce</li> <li>- Héritéité : Récessif lié à l'X</li> <li>- Prévalence : 1 / 200 000</li> <li>- MIM 277970</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Apparition tôt dans l'enfance</li> <li>- Signes hémorragiques (purpura, pétéchies, ecchymoses, épistaxis, diarrhées sanglantes ou autres); thrombopénie inférieure à 50 000 plaquettes</li> <li>- Infections récidivantes (bronchiques, pulmonaires, ORL)</li> <li>- Eczéma et parfois signes d'auto-immunité (anémie hémolytique)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Transfusion de produits sanguins irradiés pour prévenir une GVH</li> <li>- Greffe de moelle osseuse</li> <li>- Eviter tout contagé viral (herpes, agent non pathogène) et prévention des infections</li> </ul>



## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wolff-Parkinson-White, syndrome de</b></li> <li>- Prévalence : 1/ 450</li> <li>- Héritéité : Sporadique, Autosomique dominant</li> <li>- Gène PRKAG2 est associé à certaines formes familiales</li> <li>- MIM 194200</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome de pré-excitation par faisceaux de Kent (faisceaux surnuméraires court-circuitant le noeud auriculo-ventriculaire) : parfois crises de tachycardie pouvant s'arrêter spontanément ou nécessiter un traitement</li> <li>- Espace PR court (&lt; 0,12 s)</li> <li>- Préexcitation des ventricules (onde Delta au début du complexe QRS)</li> <li>- Anomalie de la conduction auriculo-ventriculaire</li> <li>- Parfois associée à la maladie d'Ebstein, une cardiomyopathie hypertrophique isolée ou une maladie de Pompe ou de Danon</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Préférer la scopolamine à l'atropine en prémédication</li> <li>- Atropine, pancuronium, stress responsable de sous-décalage de ST</li> <li>- En cas de fibrillation auriculaire : Verapamil et digoxine contre-indiqués</li> <li>- La Néostigmine favorise le WPW</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wolfram maladie de</b></li> <li>- DIDMOAD syndrome (Diabète sucré - diabète insipide - atrophie optique - surdité)</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 160 000</li> <li>- Gènes responsables : WFS1 (4p16.1), codant pour la Wolframine, qui est localisée dans le réticulum endoplasmique et joue un rôle dans l'homéostasie calcique, et le gène CISD2, situé en 4p22-q24</li> <li>- MIM 222300</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diabète sucré avant l'âge de 10 ans</li> <li>- Atrophie optique bilatérale avant 20 ans</li> <li>- Diabète insipide, surdité, atonie de l'appareil urinaire, ataxie, neuropathie périphérique, démence, troubles psychiatriques et/ou épilepsie</li> <li>- Troubles digestifs et rénaux</li> <li>- Apnée d'origine centrale ou une détresse respiratoire</li> <li>- Fausses routes</li> <li>- Cardiomyopathie, anémie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contrôle du diabète sucré</li> <li>- Contrôle du diabète insipide</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Wolman, maladie de</b></li> <li>- Xanthomatose familiale, déficit en lipase acide lysosomale (hydrolyse lysosomale du cholestérol estérifié et des triglycérides d'origine lipoprotéinique)</li> <li>- Autosomique récessif</li> <li>- Prévalence : 1 / 1 000 000</li> <li>- Mutations sévères du gène de la lipase acide (LIPA ou LAL), localisé en 10q24-q25</li> <li>- MIM 278000</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ressemble à la maladie de Niemann-Pick avec hépatosplénomégalie et hypersplénisme, calcification des surrénales</li> <li>- Myélogramme : d'histiocytes spumeux</li> <li>- Troubles digestifs importants (vomissements et diarrhée avec stéatorrhée)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anémie</li> <li>- Insuffisance hépatique</li> </ul>

## CHAPITRE 28. ANESTHÉSIE ET MALADIES RARES

---

<ul style="list-style-type: none"><li>- <b>Zellweger, syndrome de</b></li><li>- Syndrome cérébro-hépatorenal</li><li>- 1/ 50 000</li><li>- Maladie rare du métabolisme peroxysomal; défaut génétique au niveau du gène PEX1 (qui altère la fonction des peroxysomes et prévient la dégradation des acides gras à très longue chaîne, VLCFA); accumulation de métabolites toxiques et altérations dans le développement des cellules neurales.</li><li>- Transmission selon le mode autosomique récessif</li><li>- MIM 214100</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Hypotonie musculaire profonde, épilepsie, hyporéflexie ou aréflexie, déficit intellectuel sévère</li><li>- Dymorphie faciale : faciès aplati, fontanelle antérieure large, sutures écartées, front proéminent et haut placé, occiput plat, fentes palpébrales orientées en haut et en dehors, arête nasale large, épicanthus et rebords supra-orbitaux hypoplasiques</li><li>- Macrocéphalie ou microcéphalie, palais ogival, protrusion linguale ou micrognathie</li><li>- Cataracte, glaucome, rétinite pigmentaire, nystagmus et atrophie du nerf optique; surdité</li><li>- Hépatomégalie; Ictère néonatal</li><li>- Polykystose rénale; hydronéphrose</li><li>- Cardiopathie congénitale</li><li>- Décès dans la première année de vie (apnée, épilepsie)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Déficit en prothrombine</li><li>- Précaution avec les médicaments à métabolisme hépatique</li><li>- Insuffisance rénale</li><li>- Précautions à l'installation</li><li>- Risque d'insuffisance surrénalienne</li><li>- Risque d'inhalation</li></ul>
--	--	--



# Annexe A

## Et s'il ne devait rester que dix points essentiels ...

1. L'anesthésie pédiatrique n'est pas la partie la plus facile du métier d'anesthésiste. Elle est toujours gratifiante quand, comme ultime récompense, nous avons le sourire d'un enfant.
2. Les parents sont importants dans la prise en charge anesthésique globale d'un enfant.
3. L'anesthésie pédiatrique demande de la pratique dans un environnement adapté. Celle-ci s'acquiert progressivement au cours du stage et puis s'oublie. Quand on se retrouve face à un enfant, on pense encore savoir faire. Là est le danger car les automatismes se perdent rapidement.
4. Il faut savoir rapidement demander de l'aide et réveiller un enfant au cours d'une induction difficile. Il ne faut jamais agir par orgueil, surtout en pédiatrie. Le pire reste un accident d'anesthésie chez un enfant ASA1 pour une cure de hernie inguinale.
5. Il est indispensable d'éviter l'hypovolémie, l'hypoxie, l'hypothermie et l'anémie.
6. L'administration d'une pression positive au cours de la ventilation (spontanée ou assistée) a permis de sortir de bien des impasses.
7. S'il ne faut retenir que deux formules : la taille d'une sonde d'intubation et la règle des 4-2-1.
8. L'anesthésie doit être profonde.
9. Il faut extuber les enfants réveillés.
10. Toujours penser à une analgésie de qualité.

ANNEXE A. ET S'IL NE DEVAIT RESTER QUE DIX POINTS  
ESSENTIELS ...

---

# Annexe B

## Remarques d'édition

Le « Petit Armand » est édité sous l' « Attribution-Non-Commercial 2.0 France » de la GNU General Public License issue du monde de l'informatique. Bien qu'il ne soit qu'un reflet des pratiques de notre institution, vous pouvez le télécharger, et même le modifier car nous donnons volontiers le code source sur simple demande si vous souhaitez l'adapter à votre établissement. Une utilisation commerciale est interdite.

Il a été rédigé sous L<sup>A</sup>T<sub>E</sub>X. L'organisation en est simple : un fichier principal « Aide\_memoire.tex » qu'il faut compiler, et environ 250 petits fichiers de type *.tex* dans lesquels se trouvent tous les éléments que vous lisez.

Nous considérons que la distribution libre est la moindre des choses car rien ici n'est créé *ex nihilo*. Il n'y a dans ces pages que bien peu de science fondamentale et beaucoup de (science!) pratique. Cette dernière est exercée partout, empruntée à tous, mainte fois revisitée et transmise de nouveau sous de multiples formes (livres, enseignements) sans que jamais son contenu en soit fondamentalement bouleversé<sup>1</sup>.

Nous ne citerons en bibliographie que deux livres fondamentaux qui nous ont accompagnés tout au long de la rédaction du « Petit Armand » :

1. **L<sup>A</sup>T<sub>E</sub>X pour l' impatient** aux éditions H&K
2. **L<sup>A</sup>T<sub>E</sub>X Apprentissage, guide et référence** par Bernard Desgraupes aux éditions Vuibert.

---

1. Quod fuit, ipsum est, quod futurum est. Quod factum est, ipsum est, quod faciendum est : nihil sub sole novum. (Liber Ecclesiastes 1, 9-10)



# Liste des tableaux

1.1	Poids et taille en fonction de l'âge. . . . .	13
1.2	Poids et surface cutanée en fonction de l'âge. . . . .	14
1.3	Appareil respiratoire : valeurs physiologiques chez le nouveau-né et chez l'adulte. . . . .	14
1.4	Fréquence respiratoire en fonction de l'âge. . . . .	15
1.5	Fréquence cardiaque, pressions artérielles systolique et diastolique en fonction de l'âge. . . . .	15
1.6	Normes d'hémoglobine et d'hématocrite sanguins en fonction de l'âge.	15
1.7	Facteurs de la coagulation minimum. . . . .	16
1.9	Normes sanguines : hématologie et biochimie. . . . .	18
4.1	Modification des secteurs hydriques avec l'âge. . . . .	26
4.2	Modification du volume sanguin circulant avec l'âge. . . . .	26
7.1	EDIN (Échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né) . . . . .	36
7.2	Grille Objective Pain Scale (OPS) . . . . .	37
7.3	Échelle EVENDOL . . . . .	38
7.4	Échelle FLACC . . . . .	39
7.5	Échelle de douleur des visages . . . . .	40
10.1	Concentration alvéolaire minimale des halogénés avec $F_iO_2=1$ . . . . .	52
10.2	Posologie d'induction des principaux agents IV (mg/kg). . . . .	54
10.3	Posologie des curares non dépolarisants chez l'enfant (mg/kg). . . . .	55
11.1	Choix de la taille de la canule de Guédel® en fonction du poids. . . . .	60
11.2	Choix de la taille de la sonde à ballonnet . . . . .	62
11.3	Diamètres interne et externe des sondes d'intubation <b>sans ballonnet</b> . . . . .	62
11.4	Diamètres interne et externe des sondes d'intubation normales <b>à ballonnet</b> . . . . .	63
11.5	Choix de la taille du masque laryngé en fonction du poids. . . . .	63



## LISTE DES TABLEAUX

---

12.1	Récapitulatif des différents cathéters veineux périphériques. . . . .	67
12.2	Contenu ionique des différents solutés (en mmol/l). . . . .	70
14.1	Préparation des médicaments pour l'anesthésie d'un nouveau-né . . .	79
15.1	Algorithme de l'intubation difficile prévue en pédiatrie . . . . .	86
15.2	Algorithme de l'intubation difficile non prévue en pédiatrie . . . . .	87
17.1	Table de Lund et Browder. Calcul de la surface brûlée en fonction de l'âge. . . . .	105
17.2	Impératifs hémodynamiques à obtenir en fonction de la cardiopathie.	114
18.1	Traitement d'une insuffisance surrénale aiguë inaugurale. . . . .	129
18.2	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale sans perte de sel : anesthésie majeure. . . . .	130
18.3	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale sans perte de sel : anesthésie mineure. . . . .	130
18.4	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale avec perte de sel : anesthésie majeure. . . . .	131
18.5	Prise en charge thérapeutique en cas de chirurgie d'une insuffisance surrénale avec perte de sel : anesthésie mineure. . . . .	131
18.6	Traitement de substitution en cas de déficit corticotrope - anesthésie majeure. . . . .	131
18.7	Traitement de substitution en cas de déficit corticotrope - anesthésie mineure. . . . .	132
20.1	Tableau comparatif des différents gluco-corticoïdes. . . . .	170
20.2	Composition des différentes pertes digestives en électrolytes. . . . .	171
20.3	Apports quotidiens en nutrition parentérale de calcium, phosphore et magnésium. . . . .	173
21.1	Volume maximal d'anesthésique local en fonction des blocs. . . . .	180

# Table des figures

21.1 Sondes d'échographie pour l'ALR . . . . .	180
22.1 Bloc supra-orbitaire, repères. . . . .	185
22.2 Bloc supra-orbitaire, injection. . . . .	185
22.3 Bloc infra-orbitaire, repères. . . . .	186
22.4 Bloc infra-orbitaire, ponction. . . . .	186
22.5 Bloc infra-orbitaire, échographie. . . . .	187
22.6 Bloc du nerf mentonnier. . . . .	187
22.7 Bloc supra-maxillaire, repères. . . . .	188
22.8 Bloc supra-maxillaire, ponction et sonde échographie. . . . .	188
22.9 Bloc supra-maxillaire, repères échographiques. . . . .	189
22.10 Bloc supra-maxillaire, repères échographiques. . . . .	189
22.11 Bloc supra-maxillaire, ponction. . . . .	190
23.1 Bloc inter-scalénique, repères échographiques. . . . .	194
23.2 Bloc inter-scalénique, ponction sous échographie. . . . .	194
23.3 Bloc supra-claviculaire, repères échographiques. . . . .	195
23.4 Bloc supra-claviculaire, repères échographiques. . . . .	195
23.5 Bloc infra-claviculaire, repères échographiques. . . . .	196
23.6 Bloc axillaire, position de la sonde d'échographie. . . . .	196
23.7 Bloc axillaire, position de la sonde d'échographie au coude. . . . .	197
23.8 Bloc axillaire, ponction. . . . .	197
23.9 Bloc axillaire, image échographique. . . . .	198
24.1 Bloc fémoral, sonde échographique et aiguille de ponction. . . . .	201
24.2 Bloc fémoral, sonde échographique et aiguille de ponction. . . . .	201
24.3 Bloc fémoral, repérage échographique. . . . .	202
24.4 Bloc fémoral, repérage échographique. . . . .	202
24.5 Bloc fémoral, repérage échographique. . . . .	203
24.6 Bloc sciatique subglutéal, repérage échographique. . . . .	203
24.7 Bloc sciatique poplité, repérage échographique. . . . .	204

## TABLE DES FIGURES

---

24.8	Bloc sciatique poplité au niveau de la bifurcation nerf tibial-nerf fibulaire, repérage échographique au niveau du creux poplité. . . . .	204
25.1	Bloc para-ombilical, sonde échographique et aiguille de ponction. . .	209
25.2	Bloc para-ombilical, repères échographiques. . . . .	209
25.3	Bloc para-ombilical, repères échographiques. . . . .	210
25.4	Bloc para-ombilical, injection chez un enfant de un an. . . . .	210
25.5	TAP bloc, position de la sonde d'échographie. . . . .	211
25.6	TAP bloc, position de la sonde d'échographie et aiguille. . . . .	211
25.7	TAP bloc, repères échographiques. . . . .	212
25.8	Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, position de la sonde d'échographie. . . . .	212
25.9	Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, positions de la sonde et de l'aiguille. . . . .	213
25.10	Bloc ilio-inguinal, ilio-hypogastrique, repères échographiques (OE : muscle oblique externe; OI : muscle oblique interne; MT : muscle transverse; EIAS : épine iliaque antéro-supérieure). . . . .	213
25.11	Bloc pudendal, position du patient. . . . .	214
25.12	Bloc pudendal, ponction. . . . .	214
25.13	Bloc pénién, ponction. . . . .	215
26.1	Queue de cheval : repères échographiques (qc : queue de cheval, lj : ligament jaune, ae : apophyse épineuse, da : duremère antérieure, dp : duremère postérieure, lcr : liquide céphalo-rachidien, cm : cône médullaire). . . . .	223
26.2	Queue de cheval : coupe transversale. . . . .	223
26.3	Rachis : coupe transversale. . . . .	224
26.4	Moelle : repères échographiques (qc : queue de cheval, lj : ligament jaune, ae : apophyse épineuse, da : duremère antérieure, lcr : liquide céphalo-rachidien, cm : cône médullaire). . . . .	224
26.5	Moelle : repères échographiques en coupe longitudinale. . . . .	225
26.6	Anesthésie péridurale : installation. . . . .	225
26.7	Anesthésie péridurale : ponction. . . . .	226
26.8	Rachianesthésie chez le prématuré : installation. . . . .	226

# Index

- Aarskog-Scott, 231
- Achondrogénèse, 231
- Achondroplasie, 232
- Académie glutarique type 1, 232
- Acidose, 119
- Acupan®, 142
- Adrénaline, 79, 280
  - aérosol, 90, 145
  - arrêt cardiaque, 93, 110
  - Choc anaphylactique, 94
  - posologie, 163
- Adrénogénital, 232
- Âge post-conceptionnel, 13, 21, 25
- AINS, 143
- ALAT, 18
- Albers-Schönberg, 233
- Albright, 233
- Albumine, 69, 79, 100, 128, 163
- Aldactone, 163
- Aldrete (score de), 91
- Alfentanil, 54
- Allen (test), 72
- Alport, 234
- Alström, 234
- Ambu (valve de), 60
- Ambulatoire, 92
- Amylase, 18
- Analbuminémie, 235
- Andersen
  - Maladie, 235
  - Syndrome, 235
- Anesthésique local, 56
- Anexate®, flumazénil, 110, 163
- Apert, 236
- Apgar (score d'), 109
- Apnée, 21, 54, 91, 93, 121, 167
  - du sommeil, 83, 85, 122, 232, 246, 268
  - Obstructive, 236, 242, 243, 256
  - Prématuré, 21, 164
- Arixtra®, 164
- Arnold-Chiari, 236
- Arrêt cardiaque, 23, 74, 93, 94
- Arthrogrypose, 236
- ASAT, 18
- Asplénie, 237
- Asystolie, 93
- Atracurium, 55, 79, 121
- Atropine, 24, 52, 55, 75, 79, 94, 96, 164
  
- Ballon, 60
- Becker, 237
- Beckwith-Wiedemann, 238
- Benzodiazépines, 53
- Besoins hydriques, 26, 27
- Betafact®, 164
- Bicarbonate de sodium, 17, 25, 69, 97, 98, 164
  - Arrêt cardiaque, 94
- Bilirubine, 18
- Blackfan-Diamond, 238
- Bloc axillaire, 193
- Bloc ilio-hypogastrique, 207
- Bloc ilio-inguinal, 207
- Bloc infra-claviculaire, 192
- Bloc infra-orbitaire, 182
- Bloc nerf mentonnier, 182

## INDEX

---

- Bloc para-ombilical, 205  
Bloc pudental, 207  
Bloc supra-claviculaire, 192  
Bloc supra-maxillaire, 183  
Bloc supra-orbitaire, 181  
Bloc fémoral, 199  
Bloc inter-scalénique, 191  
Bloc Pénien, 208  
Bloc sciatique poplité, 200  
Bloch-Sulzberger, 238  
Bradycardie, 23, 91, 94, 164  
    Choc anaphylactique, 94  
Brevibloc®, 164  
Bronchospasme, 90, 94, 95  
Brugada, 239  
Brûlé, 52, 72, 105  
Bupivacaïne, 56
- Caféine, 21, 164  
Calcium, 18  
Capnographie, 73  
Carpenter, 239  
Cathéter Central, 67  
Cathéters veineux périphériques, 67  
Caudale, 148, 221  
Choc électrique externe, 94, 115–117  
Celestene®, 164  
Cellcept®, 127  
Central Core Disease, 240  
Charcot, 280  
Charge, 240  
Chediak-Higashi, 240  
Cherubisme, 240  
Chlore, 17  
Chlorure de calcium, 69  
Chlorure de potassium, 69  
Chlorure de sodium, 68  
Choc anaphylactique, 94  
Cholestérol, 18  
Chotzen, 241  
Christ-Siemens-Touraine, 241
- Cisatracurium, 55  
Coagulation, 16  
Coarctation aortique, 111  
Codenfant®, 142  
Communication inter-auriculaire, 110, 112,  
    114, 243, 247, 248, 255, 258–260,  
    264, 270, 273, 282, 284  
Communication inter-ventriculaire, 110,  
    264, 270, 272, 273, 282, 284, 286  
Compliance, 63, 64  
    pulmonaire, 14, 20, 64  
    thoracique, 20, 64, 268  
Concentration alvéolaire minimale, 51  
Conradi-Hunerman, 242  
Cordarone®, 94, 115–117, 164  
Cornelia de Lange, 242  
Costello, 243  
Créatinine, 17  
CRF, 14, 20, 65  
Cri du chat, 243  
Crouzon, 244  
Curarisation  
    Monitoring, 55, 75  
Cutis Laxa, 244
- Débit coronaire, 113  
Dandy-Walker, 245  
Dantrium, 165  
Dantrolène, 97, 165  
David (valve de), 21, 59  
Débit Cardiaque, 23, 29, 53, 74, 112, 113,  
    120, 121, 245, 257, 260  
Décurarisation, 75  
Désaturation, 64  
Desflurane, 51, 52  
Deshydratation, 26, 249  
Déshydratation, 99  
Di George, 245  
Diamox®, 126, 149  
Digby-Leigh (valve de), 60  
Digoxine, 115, 116, 165

## INDEX

---

- Dilantin, 165  
Diurèse, 25  
Douleur  
  Échelle des visages, 40  
  Évaluation, 43  
  EDIN, 36  
  ENS, 40  
  EVA, 41  
  EVENDOL, 38  
  EVS, 40  
  FLACC, 39  
  OPS, 37  
Down, 246  
Drépanocytose, 103, 119  
  Douleur, 43  
Dropéridol, 91, 145, 165  
Duchenne, 246  
  
Edward, 247  
Ehlers Danlos, 247  
Ellis-Van Creveld, 248  
Embolie Pulmonaire, 74  
Éphédrine, 165  
Étomidate, 53  
Exacyl®, 165  
Extubation, 19, 74  
  Hypothermie, 30, 74  
  
Fabry, 248  
Factane®, 165  
Tétralogie de Fallot, 110, 239, 240, 245,  
  246, 255, 270, 273  
Fancheschetti, 85  
Fanconi  
  Anémie, 249  
  Syndrome, 249  
Farber, 249  
Fastrach, 63  
Favisme, 250  
Fentanyl, 54  
Fer, 18  
  Fer injectable, 169  
Fibrillation ventriculaire, 29, 98  
Filtre anti-bactérien, 59  
Foramen ovale, 21, 29  
Fréquence respiratoire, 43, 64, 110  
Freeman-Sheldon, 250  
Fréquence cardiaque, 15, 23, 29, 72, 101,  
  102, 109, 110, 114, 117, 248, 280  
Fréquence respiratoire, 15, 20, 29, 63–65  
Friedreich, 251  
Furosemide, Lasilix®, 166  
  
Gamma-OH, 53  
Gardéna®, 166  
Gaucher, 251  
Glanzmann, 251  
Gluconate de calcium, 69, 97, 98  
  Arrêt cardiaque, 94  
Gluconate de potassium, 69  
Glucose, 70, 172  
Glycémie, 17, 26  
Goldenhar, 85, 252  
Goltz, 252  
Goodman, 252  
Gorlin-Chaudry-Moss, 252  
Graisse brune, 29  
Gronblad-Strandberg-Touraine, 253  
Groupe sanguin, 68  
Guédel (canule de), 60  
Guillain-Barré, 253  
  
Hématocrite, 15  
Hémoglobine, 15  
Hémostase  
  étude des fonctions plaquettaires, 125  
  facteurs de la coagulation, 16  
Hallerman-Streiff, 254  
Halothane, 51, 52  
Hand-Schuller-Christian, 254  
Hanhart, 254  
Hémoglobine, 15, 29, 101–103, 119, 128

## INDEX

---

- foetale, 15
- HbS, 119
- Hémophilie, 16, 84, 85
- Hémorragie, 101
- Hémostase
  - anomalie constitutionnelle, 16
  - antithrombine III, 16
  - Bilan, 16, 68, 84, 97, 125, 150, 270
  - Etude des fonctions plaquettaires, 125
  - Facteur II, 17
  - Facteur IX, 16
  - Facteur V, 17
  - Facteur VII, 17
  - Facteur VIII, 16
  - Facteur Willebrand, 16
  - facteurs de la coagulation, 16
  - Fibrinogène, 17
  - Plasminogène, 16
  - primaire, 16
  - protéine C, 16
  - protéine S, 16
  - Taux de prothrombine, 17, 85
  - TCA, 17, 84
- Héparine, 166
- Hermansky-Pudlak, 254
- Histiocytose X, 254
- Holt-Oram, 255
- Homocystinurie, 255
- Hunter, 256
- Hurler, 256
- Hydroxy-éthyl-amidons, 100
- Hypercapnie, 20, 111
- Hyperglycémie, 89
- Hyperhydratation, 27
- Hyperkaliémie, 53, 55, 93, 94, 97, 116, 128, 129, 166, 239, 246, 251, 280, 287
- Hyperthermie, 30, 91, 97
- Hyperthermie maligne, 55, 96
- Hypervolémie, 112
- Hypoglycémie, 89, 93
- Hypokaliémie, 93, 98
- Hypothermie, 21, 29, 30, 73, 78, 91, 93, 119
- Hypothyroïdie congénitale, 257
- Hypovolémie, 21, 72, 73, 101, 119
- Hypoxie, 20, 21, 89–91, 93, 111, 119, 121, 266, 277
- Induction, 20
- Inhalation méconiale, 65
- Insuline, 166
- Intralipides, 179
- Intubation, 19, 24, 51, 54–56, 59, 60, 63, 65, 71, 74, 77, 88, 90, 95, 96, 110, 249, 293
  - Difficile, 122
  - difficile, 83, 85, 122, 231–233, 236, 238–244, 247, 250, 252, 254, 256, 258–260, 263–265, 268–273, 276, 279, 281–283, 285, 286
  - Lame, 60
  - repère de sonde, 61
  - Sonde armée, 62
  - Taille de sonde, 61, 62, 248
- Isoflurane, 52
- Isuprel®, 166
- Jadassohn, 257
- Jervell-Lange-Nielsen, 117, 258
- Jeûne pré-opératoire, 88
- Jeune (syndrome), 258
- Johanson-Blizzard, 258
- Kétamine, 142
- Kabuki, 259
- Kartagener, 259
- Kasabach-Merrit, 259
- Kayexalate®, 98, 128, 166
- Kétamine, 52
- Khine (formule de), 61
- Kleblattschadel, 259

## INDEX

---

- Klippel-Feil, 260  
Klippel-Trenaunay, 260
- Langer-Saldino, 260  
Largactil®, 166  
Laroxyl®, 147  
Larsen, 260  
Laryngospasme, 55, 93, 95  
Laurence-Moon, 260  
Leopard, 261  
Leprechaunisme, 261  
Lesch-Nyhan, 261  
Letterer-Siwe, 262  
Leucocytes, 17  
Levobupivacaïne, 56  
Levothyrox®, 134  
Lidocaïne, 56  
Lipase, 18  
Lipides, 172  
Louis-Bar, 237  
Lovenox®, 167  
Lowe, 262  
Loxen®, 167
- Maffucci, 262  
Magnésium, 18  
Maladies des membranes hyalines, 65  
Malformation oreille interne, 126  
Mannitol®, 69, 97, 126, 149, 167  
Marfan, 263  
Maroteaux-Lamy, 263  
Masque facial, 59, 60  
Masque laryngé, 21, 63  
Massage cardiaque, 110  
Mc-Cune - Albright, 264  
McArdle, 263  
McKusick-Kaufman, 264  
Meckel, 264  
MELAS, 265  
Méthylprednisolone, 167  
Midazolam, 53, 79, 120, 166
- Minirin®, 123, 125, 126, 167  
Mivacurium, 55  
Modes ventilatoires  
    Pression contrôlée, 64, 65  
Moebius, 265  
Morphine, 55, 141, 147  
Morquio-Ullrich, 265  
Moschcowitz, 266  
Mucoviscidose, 171, 174, 266  
Myasthénie  
    Congénitale, 267  
    Juvénile, 267  
Myocarde, 23  
Myopathie, 55, 96, 237, 240, 241, 246,  
    287  
Myosite ossifiante, 268  
Myotonie  
    Congénitale, 268  
    Dystrophique, 268
- Nager, 269  
Naloxone, 110, 167  
Narcan®, 110, 167  
Nausées, 91, 147  
Néostigmine, 75  
Nesidioblastose, 269  
Neurontin®, 142, 147  
Niemann-Pick, 270  
Noack, 270  
Noonan, 270  
Noradrénaline, 167  
Nourrisson, 13, 16, 26, 29, 59, 93, 101,  
    170  
Nouveau-né, 13, 15, 16, 20, 21, 25, 26,  
    29, 52, 54-56, 59, 67, 68, 93, 101,  
    170  
    Matériel pour anesthésie, 77  
Nubain®, 142
- Obèse, 120  
Oedème à pression négative, 90



## INDEX

---

- Ondansétron, 91, 145  
Orgaran®, 168  
Osler-Weber-Rendu, 271  
Ostéogenèse imparfaite, 271  
Oxygène, 20, 29, 71, 91  
    consommation, 14, 20, 64, 74  
    traitement, 91, 96, 107  
    transport, 101
- Pallister-Killian, 271  
Paracétamol, 140  
Paralysie périodique familiale, 272  
Paramyotonie, 272  
Patau, 272  
Pendred, 272  
Perfusion  
    Voie intra-osseuse, 100  
    volume, 140  
Péridurale, 217  
Pertes insensibles, 27  
Pfeiffer, 273  
Phosphore, 18, 25  
Pierre-Robin, 85, 148, 174, 238, 273, 283  
Plaquettes, 17  
    Nouveau-né, 16  
Plasminogène, 16  
Poids, 13, 14  
Polykystose hépatique, 274  
Polykystose rénale, 273  
Polysplénie, 274  
Pompe, 274  
Porphyrie, 275  
Potassium, 17, 171  
Potter, 275  
Prématuré, 92, 103, 220  
Prader-Willi, 275  
Prantal, 118  
Prématuré, 13, 16, 21, 25, 26, 54, 64, 67, 68, 92, 170  
    Matériel pour anesthésie, 77  
Pression artérielle, 15, 21, 37, 51, 52, 71, 72, 90, 99, 101, 102, 113, 179, 253, 266, 277, 280  
    Déshydratation, 99  
    Invasive, 72, 127  
Pression artérielle pulmonaire, 91  
Pression d'insufflation, 21, 64, 110–112  
Pression expiratoire positive (PEP), 20, 63–65, 91, 96, 111, 112, 293  
Progerie, 275  
Propofol, 52, 79, 120  
Propranolol, 164  
Prostigmine, 75  
Prostigmine®, 168  
Protamine®, 168  
Prune-Belly, 276  
Pterygion poplité, 276
- QT long, 117, 118, 258
- Rachianesthésie, 21, 220  
RAI, 68  
Recklinhausen, 276  
Règle des 4-2-1, 27  
Rein  
    Physiologie, 25  
Rémifentanil, 54, 121  
Remplissage  
    volume, 100  
Résistances vasculaires pulmonaires, 20  
Respirateur d'anesthésie, 63  
Restriction Hydrique, 27  
Reye, 276  
Ricker, 277  
Riley-Day, 277  
Ringer lactate, 26, 70, 89, 100  
Rivotril®, 147, 168  
Robinow, 277  
Rocuronium, 55  
Romano-Ward, 117, 278  
Ropivacaine, 56, 146  
Rubinstein-Taybi, 279

## INDEX

---

- Salbutamol®, 168  
Salle de surveillance post interventionnelle, 90  
Sanfilippo, 279  
Saturation en oxygène, 71, 73  
Sclérose tubéreuse de Bourneville, 280  
Sclérodémie, 279  
Secteur extra-cellulaire, 26  
Secteur intra-cellulaire, 26  
Sectral®, 168  
Sérum physiologique, 26, 70, 89, 100  
Sévoflurane, 51, 52  
Shy-Drager, 280  
Silver-Russel, 281  
Simulect®, 128  
Sipple, 281  
Sirop d'érable, 281  
Smith-Lemli-Opitz, 282  
Sodium, 17, 171  
Sotos, 282  
Stevens-Johnson, 282  
Stickler, 283  
Striadyne®, 115, 168  
Sturge-Weber-Christian, 283  
Succinylcholine, 55, 79, 96, 121  
Sufentanil, 54, 79, 121  
Sulfate de magnésium, 69, 117, 169  
Surface corporelle, 13, 14, 27, 29, 47, 107  
  
Tachycardie, 94, 97, 113, 115, 165, 168, 264  
    Choc anaphylactique, 94  
    ventriculaire, 98  
Taille, 13  
Tangier, 283  
TAP bloc, 206  
TAR syndrome, 284  
Tay-Sachs, 284  
Température, 29, 30, 120  
Thiopental, 52, 120  
Thrombose veineuse profonde, 145  
  
Thyroïdectomie, 134, 150  
Tramadol®, 142  
Trandate®, 169  
Transfusion, 101, 119  
    Exsanguino-transfusion, 103, 120  
    Plaquettes, 103  
    volume, 102  
Treacher-Collins, 85, 285  
Triglycérides, 18  
Turner, 285  
  
Urbach-Wiethe, 286  
Urée, 17  
Urokinase®, 169  
  
Valium®, 169  
Vater, 286  
Vécuronium, 55  
Venofer®, 169  
Ventilation, 21, 51, 64, 75, 78, 108, 110, 246, 276, 293  
    Alvéolaire, 14, 29  
    assistée, 59, 60, 65, 253, 258, 267, 288  
    au masque, 19  
    bas débit de gaz frais, 64  
    contrôlée, 60, 65  
    difficile, 265, 268, 270, 274, 277, 279, 282, 285, 287  
    et massage cardiaque, 110  
    Haute-fréquence, 65  
    hyperventilation, 74  
    hypoventilation, 65, 74, 91, 253  
    Non invasive, 65  
    Respirateur, 63  
    Spontanée, 52, 64  
    spontanée, 54, 273  
    tuyaux, 59  
    Valve d'Ambu, 60  
    Valve de David, 59  
    Valve de Digby-Leigh, 60

## INDEX

---

- Valves, 59
- Ventricule droit, 23
- Ventricule gauche, 23
- Volume
  - compressible, 63
  - courant, 60, 63
  - Mode ventilatoire, 64, 65
  - pulmonaire, 14, 20, 51, 64, 73
- Volume de distribution, 26, 48, 49, 52, 54–56
- Volume sanguin circulant, 26
- Vomissements, 91, 102, 147
- Von Gierke, 286
- Von Hippel-Lindau, 286
  
- Walker-Walburg, 287
- Weber-Christian, 287
- Welander, 287
- Werdnig-Hoffman, 288
- Wermer, 288
- Werner, 288
- Wiedemann-Beckwith, 238
- Willebrand, 16, 84, 122, 125, 167, 270, 287
- Williams, 289
- Wilson, 289
- Wiskott-Aldrich, 289
- Wolf-Parkinson-White, 115, 290
- Wolfram, 290
- Wolman, 290
  
- Zellweger, 291



Paris, Pont Alexandre III. 2007 © Jean-Vincent Aubineau

# Le Petit Armand Pratique

Troisième édition (2012)

Ne peut être vendu