



## Gestion de l'anesthésie-réanimation d'un enfant drépanocytaire homozygote dans un pays en développement

### Anaesthesia and resuscitation management of a child with homozygous sickle cell disease in a developing country

S T Rakotoarivony <sup>(1)\*</sup>, A Rakotondrainibe <sup>(1)</sup>, N E Raveloson <sup>(2)</sup>, S D Rakotomena <sup>(3)</sup>,  
H N Rakoto-Ratsimba <sup>(3)</sup>, O Rakoto Alson <sup>(4)</sup>, I Constant <sup>(5)</sup>, J M Randriamiarana <sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Service de Réanimation Chirurgicale, CHU Antananarivo (Madagascar), Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona

<sup>(2)</sup> Service Accueil - Triage - Urgence/Réanimation, CHU Antananarivo (Madagascar), Hôpital Joseph Raseta Befelatanana

<sup>(3)</sup> Service de Chirurgie Viscérale, CHU Antananarivo (Madagascar), Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona

<sup>(4)</sup> Laboratoire d'hématologie, CHU Antananarivo (Madagascar), Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona

<sup>(5)</sup> Service d'Anesthésie, Hôpital Armand Trousseau, 26 Av Dr Arnold Netter, 75571 Paris cedex 12, Paris, France

#### Résumé

L'anesthésie réanimation des drépanocytaires est rare à Madagascar. Faute de dépistage, des cas risquent de passer inaperçus, alors qu'ils peuvent être des facteurs de mortalité péri-opératoires. La gestion des risques inhérents est plus compliquée dans un contexte d'insuffisance de matériels. Cependant, nous avons pu prendre en charge un enfant de 8 ans, ASA 3, pour splénectomie. Notre objectif est de montrer la faisabilité de cet acte malgré les failles en équipements. Nos méthodes de prise en charge seront discutées par rapport à la littérature.

**Mots clés** : Anesthésie réanimation, Drépanocytose, Enfant, Madagascar, Insuffisance, Plateau technique

#### Summary

Anaesthesia and intensive care of sickle cell disease is unusual in Madagascar. Without screening, unnoticed cases can pass through and cause high perioperative mortality. The relative risks' management is more difficult in context of equipment insufficiency. We have been able to manage an eight-year-old boy, ASA3 for a splenectomy. Our aim is to show the possibility of this management although the deficiency of our equipments. Our own management methods will be discussed through the literature.

**Key words** : Anaesthesia and resuscitation, Sickle cell disease, Child, Madagascar, Insufficiency, Equipments.

#### Introduction

Actuellement, aucune étude sur la prise en charge en anesthésie-réanimation d'un drépanocytaire n'a été publiée à Madagascar, malgré sa délicatesse. En effet, la gestion périopératoire des risques multiples est difficile : risques relatifs au terrain drépanocytaire, à l'âge, au caractère majeur de la chirurgie considéré comme facteur de mauvais pronostic post-opératoire [1] en plus de son caractère potentiellement hémorragique, et enfin au risque d'immunisation post-transfusionnel. Le contexte des pays en développement est pourtant l'insuffisance de moyens de prise en charge adéquate.

Notre objectif est de relater la prise en charge d'un enfant drépanocytaire à splénectomiser malgré l'insuffisance de moyens disponibles au centre hospitalier universitaire d'Antananarivo et de la discuter par rapport à la littérature.

#### Observation

Un garçon de huit ans était vu en consultation pré anesthésique en janvier 2007 en vue d'une splénectomie. Il n'avait aucun antécédent anesthésique. L'examen clinique retrouvait un ictère, une splénomégalie stade IV de Hackett, un syndrome d'hypersplénisme,

une hyperkinésie cardiaque soufflante. La biologie confirmait l'hypersplénisme en montrant une anémie sévère (Hb = 6 g/l) et une thrombopénie (53.000/mm<sup>3</sup>). Une hyperleucocytose (15.000/mm<sup>3</sup>) était pourtant retrouvée. Le bilan de crase sanguine était perturbé avec un taux de prothrombine à 58%. Le test d'Emmel était positif. L'électrophorèse des hémoglobines montrait un phénotype homozygote SS avec 90,8% de HbS, 7,8% de HbA2 et 1,4% de HbF (Figure1). Un traitement par acide folique pendant la semaine précédant l'intervention a été prescrit. Une prémédication par de l'hydroxyzine était administrée le soir de la veille d'intervention. Classé ASA 3, le patient a subi une anesthésie générale par induction

Du Départements d'Anesthésie-Réanimation, Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona & Université d'Antananarivo, Madagascar.

\**Adresse de correspondance* :

Dr. RAKOTOARIVONY Soloarivelo Toavinjo

Département d'Anesthésie-Réanimation,

CHUA-JRA, BP 4150 Ampefiloha, Antananarivo, Madagascar

Domicile: Lot VE 86 Bis AB Ambanidia Faliarivo,  
101 Antananarivo, Madagascar

Téléphone : +261 33 11 925 06

Mail : rstoavinjo@yahoo.fr

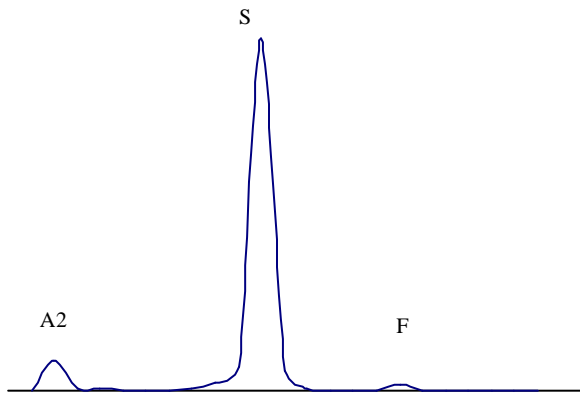


Figure 1: Électrophorèse des hémoglobines  
Drépanocytose homozygote SS (HbS = 90,8% ; HbA2 = 7,8% ; HbF = 1,4%)

intraveineuse avec propofol et fentanyl, suivie d'intubation oro-trachéale et d'entretien anesthésique par inhalation d'halothane autour de 2% de concentration, véhiculé par de l'oxygène pur, en ventilation spontanée manuellement assistée (Figure 2), via un circuit manuel muni d'une valve permettant une réinhalation de gaz carbonique (Figures 2 et 3). Une couverture textile a été installée (Figure 3). Cinq poches de sang total étaient transfusées, dont deux en préopératoires, deux autres en peropératoires et une en postopératoire. L'enfant recevait des cristalloïdes (sérum salé isotonique glucosé à 5%) et des antibiotiques pendant cinq jours. Il était transféré en chirurgie infantile le quatrième jour post-opératoire (J4). Une vaccination anti-pneumococcique a été faite au 15<sup>ème</sup> jour post-opératoire. L'évolution était favorable après un recul de 12 mois.

### Discussion

Chez le patient drépanocytaire, les objectifs de l'anesthésiste réanimateur sont d'éviter les facteurs de falciformation des hématies, dont l'hypoxémie, l'hypothermie, l'hypovolémie et le bas débit cardiaque, la deshydratation et l'acidose, ainsi qu'éviter et combattre les infections [2]. Le génotypage et phénotypage électrophorétiques des hémoglobines [1], ainsi que le test de solubilité des hémoglobines S [3], ne sont pas toujours réalisables chez nous, contrairement au test d'Emmel qui est systématique devant un ictère d'allure hémolytique, alors que les patients homozygotes HbSS présentent des risques vasocclusifs aigus périopératoires, avec possibilité de complications organiques et fonctionnelles (pulmonaire, cardiaque, cérébral, rénal, ...) [3,4]. Au Nigeria en 2007, 84,8% des porteurs de splénomégalie étaient des drépanocytaires homozygotes HbSS, avec une splénomégalie moyenne de 8,7cm [5]. Dès 1988 en Afrique de l'ouest, parmi 21 drépanocytaires, 91,3% étaient homozygotes, 82,6% étaient des enfants de 3 à 10 ans, et 42% avaient une splénomégalie modérée [6]. L'exsanguino-transfusion est largement indiquée en France [3]. Ses objectifs sont de diluer les hémoglobines S, responsables de falciformation, jusqu'à 30 % [3,7,8]. Toutefois, devant les problèmes d'organisation interservice, de l'insuffisance



Figure 2: Assistance manuelle de la ventilation,  
Valve de circuit semi-fermé



Figure 3: Couverture textile,  
Ventilation spontanée (O<sub>2</sub> + Halothane)

de personnel, d'infrastructure inadaptée à une salle de soins intensifs de qualité pour exsanguinotransfusion, du défaut de monitoring hémodynamique et biologique, nous avons pratiqué, sans aucun incident, la transfusion simple permettant de ramener l'hémoglobine aux environs de 10g/dL comme exigé dans la littérature [3,8]. Des auteurs ont montré qu'elle n'est pas associée à plus d'incidence de complications que l'exsanguinotransfusion [3,7,8]. Bien que la norme transfusionnelle préférentielle soit l'utilisation de concentré globulaire phénotypé déleucocyté, de mono donneur, et reconstitué en albumine [1,3,9,10], le phénotypage étendu s'avère trop cher pour nos patients. A côté, le test de compatibilité ne l'est pas, alors que les patients ne reçoivent aucune aide financière externe pour la prise en charge de leur cas. Notre banque de sang délivre alors du sang total isogroupe ABO-RH1, non phénotypé, de différents donneurs, mais testés compatibles entre les poches et aussi avec le sang du receveur, permettant ainsi de nous fournir plus de quantité en même temps que de la qualité acceptable. Le traitement par acide folique [3,4] était conduit pendant la dernière semaine précédant l'intervention, additionné d'un antihistaminique H1 (hydroxyzine) la veille d'intervention, comme prémédication. Pour prévenir l'hypothermie per-opératoire, l'utilisation de couverture

chauffante [1] serait de moindre utilité à Antananarivo, laissant place aux couvertures textiles ordinaires (soie ou acrylique) dans une température ambiante naturelle oscillant entre 15°C et 25°C, permettant ainsi d'économiser. La prévention de l'hypoxémie [1,3] a été réalisée au moyen d'une préoxygénation, une intubation et une ventilation avec  $FiO_2 > 90\%$  (mélange d'oxygène pur à débit suffisant, de 2% d'halothane et du  $CO_2$  expiré). L'utilisation pédiatrique de sérum salé isotonique glucosé à 1% ou de transfusion, sous surveillance de diurèse [1,3], s'est retrouvé dans notre pratique en ayant perfusé des cristalloïdes à type de serum salé isotonique glucosé à 5% et transfusé des poches de sang total afin de prévenir une déshydratation ou une hypovolémie. Cette dernière concentration de glucose n'a pas encore eu de conséquence nocive dans notre utilisation quotidienne chez l'enfant, et n'a pas eu de nocivité pour notre patient drépanocytaire. Concernant la prévention de l'acidose, une hyperventilation théoriquement visant à maintenir une légère alcalose respiratoire ( $F_{ET}CO_2$  entre 30 et 35%) [3], a été pratiquée par assistance manuelle au ballon (Figure 1) plutôt que par contrôle mécanique au respirateur pédiatrique. Cette pratique manuelle serait plus sécurisante pour l'enfant, non seulement par l'absence de risque de barotraumatisme, mais aussi par l'assurance permanente par l'anesthésiste d'une surveillance clinique de près, en absence de capnographie ( $F_{ET}CO_2$ ). L'induction et l'entretien de l'anesthésie par sévoflurane, plus récemment indiqué par des auteurs francophones pour sa moindre hépatotoxicité et de sa meilleure tolérance hémodynamique [3], reste à évaluer par rapport à notre utilisation d'halothane qui était largement pratiquée selon certains auteurs [9] (chez 158 sur 200 patients avec ou sans induction intraveineuse). Par son coût, le Sévoflurane n'est pas toujours disponible dans tous les centres hospitaliers des pays en développement. Une induction intraveineuse suivie d'un entretien par inhalation d'halothane [2,9] n'a pas eu d'incident, ni de complication hépatique chez notre patient. Selon la littérature, les monitorages sont indispensables [4] (saturométrie de pouls ( $SpO_2$ ), capnographie, ...). Une surveillance de  $F_{ET}CO_2$  aurait pu aider au diagnostic précoce d'éventuelle thrombose pulmonaire aiguë si elle était disponible, si bien qu'on s'est fixé le principe de prévention de la falciformation par bonne oxygénation continue à  $FiO_2=1$  comme prévention des microthromboses intravasculaires et des crises vasoocclusives. De ce fait, bien qu'indisponible, la gazométrie et la saturométrie, pouvaient être suppléées par la simple surveillance clinique de la coloration. Nous n'avons pourtant pas négligé la mesure de tension artérielle non sanglante au dynamap et l'électrocardioscopie. En post-opératoire, l'oxygénation de longue durée (24 à 48 heures) [3] était possible chez nous, de même que la surveillance clinique, mais l'électrocardioscopie ne l'était pas toujours. La survenue de syndrome thoracique aigu post-opératoire, d'incidence élevée chez les HbSS (50%) [3], a été évitée, toujours grâce à l'assistance de la ventilation à l'oxygène pur jusqu'au réveil

complet, sans extuber le patient avant. Une radiographie thoracique [3] ne serait alors pas nécessaire. Sans gazométrie disponible [3], des bronchodilatateurs bêta mimétiques étaient à notre disposition en cas de bronchospasme post-opératoire. La physiothérapie [1] est impossible, faute de spiromètre. L'analgésie post-opératoire par association de paracétamol et de nalbuphine [3] recommandée par la littérature, a pu être simplifiée par l'utilisation des antalgiques de pallier 1 uniquement (paracétamol 15 mg/Kg systématiquement toutes les 6 heures), sans avoir dépassé une Echelle Visuelle Analogique de 3 sur 10cm. Par ailleurs, la non disponibilité de matériel de  $SpO_2$  et de respirateur pédiatrique en salle de réanimation limitait l'utilisation de morphinique. Pour prévenir les infections à germes encapsulés (pneumococcie, ...), la littérature recommande la prescription de l'oracilline® [3,4] et la vaccination contre le pneumocoque. Les bêta lactamines à large spectre comme la pénicilline sont disponibles, de prix accessible aux patients et efficaces. La mobilisation précoce prévient la thromboembolie pouvant être favorisée par l'état prothrombogène du drépanocytaire et par l'altération endothéliale occasionnée par la chirurgie [3]. Selon la littérature, la mortalité est de 3 à 10% au 3<sup>ème</sup> jour post-opératoire par syndrome thoracique aigu [1]. Elle reste à évaluer statistiquement chez nous. Notre patient a pu survivre au-delà de cette limite, et son évolution était favorable.

## Conclusion

Cette observation a permis d'illustrer la faisabilité de l'anesthésie chez un enfant drépanocytaire en vue d'une intervention majeure, dans des conditions critiques encore très loin des normes. Cette pathologie ne doit pas limiter l'intervention. Le monitoring clinique très rapproché jusqu'au réveil complet peut suffire même chez un patient ASA3, tout en assistant la ventilation avec de l'oxygène pur. Le test de compatibilité offre le même avantage que le phénotypage étendu. Les transfusions simples suffisent à corriger les hémoglobinémies bien que la proportion en hémoglobines A et S reste indéterminée. Désormais, dans un pays en développement comme Madagascar, une amélioration simultanée des équipements du bloc opératoire, de la salle de réanimation, de la banque du sang et du service de radiologie, serait un atout.

## Références

- 1- E Haxby, F Flynn, C Bateman. Anaesthesia for patients with sickle cell disease or other haemoglobinopathies. *Anaesthesia and intensive care medicine*, 2007 ; 8(5) : 217-19.
- 2- J Homi. General anaesthesia in sickle-cell disease. *Br Med J*. 1979 ; 2(6192) : 739.
- 3- I Constant. Drépanocytose et anesthésie. In : SFAR, editor. Conférences d'actualisation. 39<sup>e</sup> congrès national d'anesthésie et de réanimation. Paris : Elsevier ; 1997. p. 33-55.
- 4- A Habibi, B. Godeau, F Galacteros. Drépanocytose et réanimation. *Réanimation*, 2007 ; 16 : 310-17.
- 5- Olaniyi JA, Abjah UM. Frequency of hepatomegaly and splenomegaly in Nigerian patients with sickle cell disease. *West Afr J Med*. 2007 ; 26(4) : 274-7.
- 6- Bayoumi RA, Abu Zeid YA, Abdul Sadig A, Awad Elkaram O. Sickle cell disease in Sudan. *Trans R Soc Trop Med Hyg*. 1988 ; 82(1) : 164-8.
- 7- Wali YA, Okbi H, Abri R. A comparison of two transfusion regimens in the perioperative management of children with sickle cell disease undergoing adenotonsillectomy. *Pediatr Hematol Oncol*. 2003 Jan-Feb ; 20(1) : 7-13.
- 8- Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, et al. A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. The preoperative transfusion in sickle cell disease study group. *N Engl J Med*. 1995 ; 333(4) : 206-13.
- 9- Homi J, Reynolds J, Skinner A, Hanna W, Serjeant G. General anaesthesia in sickle-cell disease. *Br Med J*. 1979 ; 1(6178) : 1599-601.
- 10- Riddington C, Williamson L. Preoperative blood transfusions for sickle cell disease (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2001 ; (3) : CD003149.