



**HAL**  
open science

# Prévalence et facteurs prédictifs de survenue des incidents anesthésiques au cours de 94 chirurgies réalisées dans une cohorte de patients atteints de sclérodermie

Émilie Bégneu

► **To cite this version:**

Émilie Bégneu. Prévalence et facteurs prédictifs de survenue des incidents anesthésiques au cours de 94 chirurgies réalisées dans une cohorte de patients atteints de sclérodermie. Médecine humaine et pathologie. 2013. dumas-00845775

**HAL Id: dumas-00845775**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00845775>**

Submitted on 17 Jul 2013

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN

ANNÉE 2013

# THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

**Émilie BÉGNEU**

née le 19 décembre 1983

Présentée et soutenue publiquement le 28 juin 2013

## **Prévalence et facteurs prédictifs de survenue des incidents anesthésiques au cours de 94 chirurgies réalisées dans une cohorte de patients atteints de sclérodermie**

PRÉSIDENT DU JURY : M. le Professeur Bertrand DUREUIL  
DIRECTEUR DE THÈSE : M. le Docteur Ygal BENHAMOU  
MEMBRES DU JURY : M. le Professeur Hervé LEVESQUE  
M. le Professeur Vincent COMPÈRE  
M. le Docteur Éric DANIELOU



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN

ANNÉE 2013

# THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

**Émilie BÉGNEU**

née le 19 décembre 1983

Présentée et soutenue publiquement le 28 juin 2013

## **Prévalence et facteurs prédictifs de survenue des incidents anesthésiques au cours de 94 chirurgies réalisées dans une cohorte de patients atteints de sclérodermie**

PRÉSIDENT DU JURY : M. le Professeur Bertrand DUREUIL  
DIRECTEUR DE THÈSE : M. le Docteur Ygal BENHAMOU  
MEMBRES DU JURY : M. le Professeur Hervé LEVESQUE  
M. le Professeur Vincent COMPÈRE  
M. le Docteur Éric DANIELOU

## RÉSUMÉ

**INTRODUCTION** : La sclérodémie systémique est une pathologie rare qui se caractérise par une fibrose sévère et par une vasculopathie responsables d'une modification structurelle des différents organes atteints. Ainsi, du fait des différentes atteintes potentielles au cours de la sclérodémie, de nombreuses difficultés peuvent être rencontrées par les médecins anesthésistes lors de la prise en charge de ces patients : difficultés d'accès aux voies aériennes supérieures avec risque d'intubation difficile, difficultés d'accès veineux, risque d'inhalation de liquide gastrique, insuffisance cardiaque droite aigue en rapport avec une HTAP. Cependant, à ce jour aucune étude n'a évalué de façon précise le risque anesthésique induit par cette pathologie.

**MATÉRIEL ET MÉTHODES** : Nous avons réalisé une étude rétrospective de 2000 à 2012, au cours de laquelle nous avons colligé les dossiers des patients sclérodermiques ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale au CHU de Rouen. L'objectif principal de notre étude était de décrire la prévalence des difficultés anesthésiques chez une population atteinte de sclérodémie. Le critère secondaire était de définir des facteurs prédisposant à la survenue de complications lors de l'anesthésie.

**RÉSULTATS** : 94 actes anesthésiques ont été répertoriés. La majorité était classée ASA 3 (n=43), une anesthésie générale a été pratiquée pour 74 interventions parmi lesquelles 57 intubations oro-trachéales ont été réalisées. Nous avons mis en évidence 9 événements indésirables: 4 poses de cathéters veineux centraux pour accès aux voies veineuses périphériques impossible et 5 intubations difficiles non prévues dont une responsable d'un bris dentaire. Par contre, lorsque l'intubation était prévue difficile (n=27), une bonne anticipation des techniques anesthésiques a permis d'éviter tout incident. Les facteurs prédictifs d'intubation difficile dans notre cohorte étaient la limitation de l'ouverture buccale (14% vs 61%,  $p < 0.001$ ), l'ancienneté de la maladie ( $7.9 \pm 0.8$  vs  $11.7 \pm 1.5$ ,  $p = 0.02$ ), une maladie auto-immune associée (21% vs 50%,  $p = 0.005$ ), l'atteinte pulmonaire (32.2% vs 56.3%,  $p = 0.03$ ) et l'ischémie digitale (43,5% vs 87,5%,  $p < 0.001$ ). En analyse multivariée, seule l'existence d'une limitation d'ouverture buccale (OR 12.5, IC [3.01-51.22]), de l'association à une autre maladie auto-immune (OR 6.6, IC [1.52-26.05]) et d'un antécédent d'ischémie digitale (OR 9.9, IC [2.02-47.69]) sont associés de façon indépendante à une difficulté d'intubation.

**CONCLUSION** : Nous avons mis en évidence que les complications les plus fréquentes pour l'anesthésiste est l'accès aux voies aériennes et l'accès aux voies veineuses périphériques. Une meilleure collaboration entre médecins internistes et médecins anesthésistes pourrait permettre d'établir des protocoles de soins spécifiques à la sclérodémie afin d'améliorer la prise en charge de ces patients fragiles.

**MOTS CLÉS** : Sclérodémie systémique; Intubation difficile; Accès voies veineuses périphériques; Morbidité anesthésique

**ANNÉE UNIVERSITAIRE 2012 – 2013**  
**U.F.R DE MÉDECINE – PHARMACIE DE ROUEN**

-----

**DOYEN :** Professeur Pierre FREGER

**ASSESEURS :** Professeur Michel GUERBET  
Professeur Benoît VEBER  
Professeur Pascal JOLY  
Professeur Bernard PROUST

**DOYENS HONORAIRES :** Professeurs J. BORDE - Ph. LAURET- H. PIGUET – C.THUILLEZ

**PROFESSEURS HONORAIRES :** MM. M.P. AUGUSTIN - J. ANDRIEU-GUITRANCOURT - M. BENOZIO -  
J. BORDE - Ph. BRASSEUR - R. COLIN - E. COMOY - J. DALLION -  
P. DESHAYES - C. FESSARD – J.P. FILLASTRE - P. FRIGOT -  
J. GARNIER - J. HEMET - B. HILLEMAND - G. HUMBERT -J.M.  
JOUANY - R. LAUMONIER – Ph. LAURET - M. LE FUR -  
J.P. LEMERCIER - J.P. LEMOINE - Mlle MAGARD – MM.B. MAITROT-  
M. MAISONNET - F. MATRAY - P. MITROFANOFF –  
Mme A.M. ORECCHIONI - P. PASQUIS - H. PIGUET - M. SAMSON-  
Mme SAMSON-DOLLFUS - J.C. SCHRUB - R. SOYER -B. TARDIF- J.  
TESTARD – J.M THOMINE - C. THUILLEZ - P. TRON - C. WINCKLER-  
L.M. WOLF

## I - MÉDECINE

### **PROFESSEURS :**

|   |       |  |
|---|-------|--|
| M. Frédéric <b>ANSELME</b>                            | HCN   | Cardiologie  |
| Mme Isabelle <b>AUQUIT AUCKBUR</b>                    | HCN   | Chirurgie Plastique                                |
| M. Bruno <b>BACHY</b>                                 | HCN   | Chirurgie Pédiatrique                              |
| M. Fabrice <b>BAUER</b>                               | HCN   | Cardiologie  |
| Mme Soumeya <b>BEKRI</b>                              | HCN   | Biochimie et Biologie Moléculaire                  |
| M. Jacques <b>BENICHOU</b>                            | HCN   | Biostatistiques et informatique médicale           |
| M. Jean-Paul <b>BESSOU</b>                            | HCN   | Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire          |
| Mme Françoise <b>BEURET-BLANQUART</b>                 | CRMPR | Médecine physique et de réadaptation               |
| M. Guy <b>BONMARCHAND</b>                             | HCN   | Réanimation Médicale                               |
| M. Olivier <b>BOYER</b>                               | UFR   | Immunologie  |
| M. Jean-François <b>CAILLARD</b> ( <i>Surnombre</i> ) | HCN   | Médecine et santé au travail                       |
| M. François <b>CARON</b>                              | HCN   | Maladies infectieuses et tropicales                |
| M. Philippe <b>CHASSAGNE</b>                          | HB    | Médecine interne (Gériatrie)                       |
| M. Vincent <b>COMPERE</b>                             | HCN   | Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale        |
| M. Alain <b>CRIBIER</b> ( <i>Surnombre</i> )          | HCN   | Cardiologie  |
| M. Antoine <b>CUVELIER</b>                            | HB    | Pneumologie  |
| M. Pierre <b>CZERNICHOW</b>                           | HCN   | Epidémiologie, économie de la santé                |
| M. Jean - Nicolas <b>DACHER</b>                       | HCN   | Radiologie et Imagerie Médicale                    |
| M. Stéphan <b>DARMONI</b>                             | HCN   | Informatique médicale/techniques de communication  |
| M. Pierre <b>DECHELOTTE</b>                           | HCN   | Nutrition  |
| Mme Danièle <b>DEHESDIN</b>                           | HCN   | Oto-Rhino-Laryngologie                             |
| M. Jean <b>DOUCET</b>                                 | HB    | Thérapeutique/Médecine Interne Gériatrie           |
| M. Bernard <b>DUBRAY</b>                              | CB    | Radiothérapie                                      |
| M. Philippe <b>DUCROTTE</b>                           | HCN   | Hépatogastro-entérologie                           |
| M. Franck <b>DUJARDIN</b>                             | HCN   | Chirurgie Orthopédique et Traumatologique          |
| M. Fabrice <b>DUPARC</b>                              | HCN   | Anatomie-Chirurgie Orthopédique et Traumatologique |
| M. Bertrand <b>DUREUIL</b>                            | HCN   | Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale        |
| Mlle Héliène <b>ELTCHANINOFF</b>                      | HCN   | Cardiologie  |
| M. Thierry <b>FREBOURG</b>                            | UFR   | Génétique  |
| M. Pierre <b>FREGER</b>                               | HCN   | Anatomie / Neurochirurgie                          |
| M. Jean François <b>GEHANNO</b>                       | HCN   | Médecine et santé au travail                       |
| M. Emmanuel <b>GERARDIN</b>                           | HCN   | Imagerie Médicale                                  |
| Mme Priscille <b>GERARDIN</b>                         | HCN   | Pédopsychiatrie                                    |

|   |     |  |
|---|-----|--|
| M. Michel <b>GODIN</b>                      | HB  | Néphrologie  |
| M. Philippe <b>GRISE</b>                    | HCN | Urologie   |
| M. Didier <b>HANNEQUIN</b>                  | HCN | Neurologie   |
| M. Fabrice <b>JARDIN</b>                    | CB  | Hématologie  |
| M. Luc-Marie <b>JOLY</b>                    | HCN | Médecine d'urgence                                 |
| M. Pascal <b>JOLY</b>                       | HCN | Dermato - vénéréologie                             |
| M. Jean-Marc <b>KUHN</b>                    | HB  | Endocrinologie et maladies métaboliques            |
| Mme Annie <b>LAQUERRIERE</b>                | HCN | Anatomie cytologie pathologiques                   |
| M. Vincent <b>LAUDENBACH</b>                | HCN | Anesthésie et réanimation chirurgicale             |
| M. Joël <b>LECHEVALLIER</b>                 | HCN | Chirurgie infantile                                |
| M. Hervé <b>LEFEBVRE</b>                    | HB  | Endocrinologie et maladies métaboliques            |
| M. Thierry <b>LEQUERRE</b>                  | HB  | Rhumatologie                                       |
| M. Eric <b>LEREBOURS</b>                    | HCN | Nutrition  |
| Mlle. Anne-Marie <b>LEROI</b>               | HCN | Physiologie  |
| M. Hervé <b>LEVESQUE</b>                    | HB  | Médecine Interne                                   |
| Mme Agnès <b>LIARD-ZMUDA</b>                | HCN | Chirurgie Infantile                                |
| M. Pierre Yves <b>LITZLER</b>               | HCN | Chirurgie Cardiaque                                |
| M. Bertrand <b>MACE</b>                     | HCN | Histologie, embryologie, cytogénétique             |
| M. Eric <b>MALLET</b> ( <i>Surnombre</i> )  | HCN | Pédiatrie  |
| M. Christophe <b>MARGUET</b>                | HCN | Pédiatrie  |
| Mme Isabelle <b>MARIE</b>                   | HB  | Médecine interne                                   |
| M. Jean-Paul <b>MARIE</b>                   | HCN | ORL  |
| M. Loïc <b>MARPEAU</b>                      | HCN | Gynécologie - obstétrique                          |
| M. Stéphane <b>MARRET</b>                   | HCN | Pédiatrie  |
| Mme Véronique <b>MERLE</b>                  | HCN | Epidémiologie                                      |
| M. Pierre <b>MICHEL</b>                     | HCN | Hépto - Gastro - Entérologie                       |
| M. Francis <b>MICHOT</b>                    | HCN | Chirurgie digestive                                |
| M. Bruno <b>MIHOUT</b> ( <i>Surnombre</i> ) | HCN | Neurologie   |
| M. Pierre-Yves <b>MILLIEZ</b>               | HCN | Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique |
| M. Jean-François <b>MUIR</b>                | HB  | Pneumologie  |
| M. Marc <b>MURAINÉ</b>                      | HCN | Ophtalmologie                                      |
| M. Philippe <b>MUSETTE</b>                  | HCN | Dermatologie Vénéréologie                          |
| M. Christophe <b>PEILLON</b>                | HCN | Chirurgie générale                                 |
| M. Jean-Marc <b>PERON</b>                   | HCN | Stomatologie et chirurgie maxillo - faciale        |
| M. Christian <b>PFISTER</b>                 | HCN | Urologie   |
| M. Jean-Christophe <b>PLANTIER</b>          | HCN | Bactériologie - Virologie                          |
| M. Didier <b>PLISSONNIER</b>                | HCN | Chirurgie vasculaire                               |
| M. Bernard <b>PROUST</b>                    | HCN | Médecine Légale                                    |
| M. François <b>PROUST</b>                   | HCN | Neurochirurgie                                     |



|  |       |  |
|--|-------|--|
| Mme Nathalie <b>RIVES</b>                                  | HCN   | Biologie et méd. du dévelop. et de la reproduction |
| M. Jean-Christophe <b>RICHARD</b> ( <i>Mise en dispo</i> ) | HCN   | Réanimation médicale, Médecine d'urgence           |
| M. Horace <b>ROMAN</b>                                     | HCN   | Gynécologie Obstétrique                            |
| M. Jean-Christophe <b>SABOURIN</b>                         | HCN   | Anatomie - pathologie                              |
| M. Guillaume <b>SAVOYE</b>                                 | HCN   | Hépto – Gastro – Entérologie                       |
| Mme Céline <b>SAVOYE-COLLET</b>                            | HCN   | Imagerie Médicale                                  |
| M. Michel <b>SCOTTE</b>                                    | HCN   | Chirurgie digestive                                |
| Mme Fabienne <b>TAMION</b>                                 | HCN   | Thérapeutique                                      |
| Mlle Florence <b>THIBAUT</b>                               | HCN   | Psychiatrie d'adultes                              |
| M. Luc <b>THIBERVILLE</b>                                  | HCN   | Pneumologie  |
| M. Christian <b>THUILLIEZ</b>                              | HB    | Pharmacologie                                      |
| M. Hervé <b>TILLY</b>                                      | CB    | Hématologie et transfusion                         |
| M. François <b>TRON</b> ( <i>Surnombre</i> )               | UFR   | Immunologie  |
| M. Jean-Jacques <b>TUECH</b>                               | HCN   | Chirurgie digestive                                |
| M. Jean-Pierre <b>VANNIER</b>                              | HCN   | Pédiatrie génétique                                |
| M. Benoît <b>VEBER</b>                                     | HCN   | Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale        |
| M. Pierre <b>VERA</b>                                      | CB    | Biophysique et traitement de l'image               |
| M. Eric <b>VERIN</b>                                       | CRMPR | Médecine physique et de réadaptation               |
| M. Eric <b>VERSPYCK</b>                                    | HCN   | Gynécologie obstétrique                            |
| M. Olivier <b>VITTECOQ</b>                                 | HB    | Rhumatologie                                       |
| M. Jacques <b>WEBER</b>                                    | HCN   | Physiologie  |

### **MAÎTRES DE CONFÉRENCES :**

|                                    |     |                                     |
|------------------------------------|-----|-------------------------------------|
| Mme Noëlle <b>BARBIER-FREBOURG</b> | HCN | Bactériologie Virologie             |
| M. Jeremy <b>BELLIEN</b>           | HCN | Pharmacologie                       |
| Mme Carole <b>BRASSE LAGNEL</b>    | HCN | Biochimie                           |
| M. Gérard <b>BUCHONNET</b>         | HCN | Hématologie                         |
| Mme Mireille <b>CASTANET</b>       | HCN | Pédiatrie                           |
| Mme Nathalie <b>CHASTAN</b>        | HCN | Physiologie                         |
| Mme Sophie <b>CLAEYSESSENS</b>     | HCN | Biochimie et biologie moléculaire   |
| M. Moïse <b>COEFFIER</b>           | HCN | Nutrition                           |
| M. Manuel <b>ETIENNE</b>           | HCN | Maladies infectieuses et tropicales |
| M. Guillaume <b>GOURCEROL</b>      | HCN | Physiologie                         |
| Mme Catherine <b>HAAS-HUBSCHER</b> | HCN | Anesthésie Réanimation chirurgicale |
| M. Serge <b>JACQUOT</b>            | UFR | Immunologie                         |
| M. Joël <b>LADNER</b>              | HCN | Epidémiologie, économie de la santé |
| M. Jean-Baptiste <b>LATOUCHE</b>   | UFR | Biologie Cellulaire                 |
| Mme Lucie <b>MARECHAL-GUYANT</b>   | HCN | Neurologie                          |

|   |     |  |
|---|-----|--|
| M. Thomas <b>MOUREZ</b>                 | HCN | Bactériologie                          |
| M. Jean-François <b>MENARD</b>          | HCN | Biophysique                            |
| Mme Muriel <b>QUILLARD</b>              | HCN | Biochimie et biologie moléculaire      |
| M. Vincent <b>RICHARD</b>               | UFR | Pharmacologie                          |
| M. Francis <b>ROUSSEL</b>               | HCN | Histologie, Embryologie, cytogénétique |
| Mme Pascale <b>SAUGIER-VEBER</b>        | HCN | Génétique                              |
| Mme Anne-Claire <b>TOBENAS-DUJARDIN</b> | HCN | Anatomie                               |

**PROFESSEUR AGRÉGÉ OU CERTIFIÉ :**

|                                |     |               |
|--------------------------------|-----|---------------|
| Mme Dominique <b>LANIEZ</b>    | UFR | Anglais       |
| Mme Christina <b>BADULESCU</b> | UFR | Communication |

## II- PHARMACIE

### PROFESSEURS :

|   |                      |
|---|----------------------|
| M. Thierry <b>BESSON</b>                        | Chimie Thérapeutique |
| M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>                   | Pharmacologie        |
| M. Roland <b>CAPRON</b> (PU-PH)                 | Biophysique          |
| M. Jean <b>COSTENTIN</b> (PU-PH)                | Pharmacologie        |
| Mme Isabelle <b>DUBUS</b>                       | Biochimie            |
| M. Loïc <b>FAVENNEC</b> (PU-PH)                 | Parasitologie        |
| M. Jean Pierre <b>GOULLE</b>                    | Toxicologie          |
| M. Michel <b>GUERBET</b>                        | Toxicologie          |
| M. Olivier <b>LAFONT</b>                        | Chimie organique     |
| Mme. Isabelle <b>LEROUX</b>                     | Physiologie          |
| Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b> (PU-PH)         | Microbiologie        |
| Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>                     | Pharmacognosie       |
| M. Jean-Marie <b>VAUGEOIS</b> (Délégation CNRS) | Pharmacologie        |
| M. Philippe <b>VERITE</b>                       | Chimie analytique    |

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES :

|  |  |
|--|--|
| Mle Cécile <b>BARBOT</b>                 | Chimie Générale et Minérale                        |
| Mme Dominique <b>BOUCHER</b>             | Pharmacologie                                      |
| M. Frédéric <b>BOUNOURE</b>              | Pharmacie Galénique                                |
| M. Abdeslam <b>CHAGRAOUI</b>             | Physiologie  |
| M. Jean <b>CHASTANG</b>                  | Biomathématiques                                   |
| Mme Marie Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b> | Législation pharmaceutique et économie de la santé |
| Mme Elisabeth <b>CHOSSON</b>             | Botanique  |
| Mle Cécile <b>CORBIERE</b>               | Biochimie  |
| M. Eric <b>DITTMAR</b>                   | Biophysique  |
| Mme Nathalie <b>DOURMAP</b>              | Pharmacologie                                      |
| Mle Isabelle <b>DUBUC</b>                | Pharmacologie                                      |
| Mme Roseline <b>DUCLOS</b>               | Pharmacologie                                      |
| M. Abdelhakim <b>ELOMRI</b>              | Pharmacognosie                                     |
| M. François <b>ESTOUR</b>                | Chimie organique                                   |
| M. Gilles <b>GARGALA</b> (MCU-PH)        | Parasitologie                                      |
| Mme Najila <b>GHARBI</b>                 | Chimie analytique                                  |
| Mle Marie-Laure <b>GROULT</b>            | Botanique  |
| M. Hervé <b>HUE</b>                      | Biophysique et Mathématiques                       |
| Mme Laetitia <b>LE GOFF</b>              | Parasitologie Immunologie                          |

|                               |                        |
|-------------------------------|------------------------|
| Mme Hong <b>LU</b>            | Biologie               |
| Mme Sabine <b>MENAGER</b>     | Chimie organique       |
| Mme Christelle <b>MONTEIL</b> | Toxicologie            |
| M. Paul <b>MULDER</b>         | Sciences du médicament |
| M. Mohamed <b>SKIBA</b>       | Pharmacie galénique    |
| Mme Malika <b>SKIBA</b>       | Pharmacie galénique    |
| Mme Christine <b>THARASSE</b> | Chimie thérapeutique   |
| M. Rémi <b>VARIN</b> (MCU-PH) | Pharmacie Hospitalière |
| M. Frédéric <b>ZIEGLER</b>    | Biochimie              |

### **PROFESSEUR ASSOCIÉ**

|                             |                      |
|-----------------------------|----------------------|
| Mme Sandrine <b>PANCHOU</b> | Pharmacie Officinale |
|-----------------------------|----------------------|

### **PROFESSEUR CONTRACTUEL**

|                                |         |
|--------------------------------|---------|
| Mme Elizabeth <b>DE PAOLIS</b> | Anglais |
|--------------------------------|---------|

### **ATTACHÉS TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE**

|                             |                   |
|-----------------------------|-------------------|
| M. Mazim <b>MEKAOUI</b>     | Chimie Analytique |
| Mlle Virginie <b>OXARAN</b> | Microbiologie     |

### III- MÉDECINE GÉNÉRALE

#### **PROFESSEURS**

M. Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine Générale

#### **PROFESSEURS ASSOCIÉS À MI-TEMPS :**

M. Pierre **FAINSILBER** UFR Médecine Générale

M. Alain **MERCIER** UFR Médecine générale

M. Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine Générale

#### **MAÎTRES DE CONFÉRENCE ASSOCIÉS À MI-TEMPS :**

M. Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mme Marie-Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

#### **CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS :**

Mme Véronique DELAFONTAINE

**HCN – Hôpital Charles Nicolle**

**HB – Hôpital de BOIS GUILLAUME**

**CB – Centre HENRI BECQUEREL**

**CHS – Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray**

**CRMPR – Centre Régional de Médecine Physique et de réadaptation**

## LISTE DES RESPONSABLES DE DISCIPLINE

|  |                                   |
|--|-----------------------------------|
| Melle Cécile <b>BARBOT</b>               | Chimie générale et minérale       |
| M. Thierry <b>BESSON</b>                 | Chimie thérapeutique              |
| M. Roland <b>CAPRON</b>                  | Biophysique                       |
| M. Jean <b>CHASTANG</b>                  | Mathématiques                     |
| Mme Marie-Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b> | Législation, Économie de la Santé |
| Mlle Elisabeth <b>CHOSSON</b>            | Botanique                         |
| M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>            | Pharmacodynamie                   |
| Mme Isabelle <b>DUBUS</b>                | Biochimie                         |
| M. Loïc <b>FAVENNEC</b>                  | Parasitologie                     |
| M. Michel <b>GUERBET</b>                 | Toxicologie                       |
| M. Olivier <b>LAFONT</b>                 | Chimie Organique                  |
| Mme Isabelle <b>LEROUX-NICOLLET</b>      | Physiologie                       |
| Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b>          | Microbiologie                     |
| Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>              | Pharmacognosie                    |
| M. Mohamed <b>SKIBA</b>                  | Pharmacie Galénique               |
| M. Philippe <b>VERITE</b>                | Chimie analytique                 |

## ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES

|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| M. Sahil <b>ADRIOUCH</b>             | Biochimie et Biologie Moléculaire (Unité INSERM 905)  |
| Mme Gaëlle <b>BOUGEARD-DENOYELLE</b> | Biochimie et Biologie Moléculaire (Unité INSERM 1079) |
| Mme Carine <b>CLEREN</b>             | Neurosciences (Néovasc)                               |
| Mme Pascaline <b>GAILDRAT</b>        | Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)              |
| M. Antoine <b>OUVRARD-PASCAUD</b>    | Physiologie (Unité INSERM 1076)                       |
| Mme Isabelle <b>TOURNIER</b>         | Biochimie (UMR 1079)                                  |

### PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

|                            |                           |
|----------------------------|---------------------------|
| M. Serguei <b>FETISSOV</b> | Physiologie (Groupe ADEN) |
| Mme Su <b>RUAN</b>         | Génie Informatique        |

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

## **REMERCIEMENTS**

Monsieur DUREUIL,

Vous me faites l'honneur d'accepter la présidence de mon jury,  
veuillez recevoir ici le témoignage de ma reconnaissance et de  
mon profond respect.



Monsieur LEVESQUE,

Vous me faites l'honneur de participer à mon jury de thèse,  
veuillez recevoir ici le témoignage de ma reconnaissance et de  
mon profond respect.

Vincent COMPÈRE,

Tu me fais l'honneur de faire parti de mon jury de thèse, merci pour ces cinq années d'enseignements, pour ta disponibilité et ton écoute.

Éric,

Merci pour ta gentillesse et pour ton enseignement avec « schémas de l'anesthésie pour les nuls » qui m'ont beaucoup aidé. Nous n'avons malheureusement pas eu l'occasion de réaliser le projet de thèse initial, et c'est un honneur pour moi que de t'avoir dans mon jury.

Ygal,

Merci d'avoir accepté de diriger cette thèse, et surtout merci pour ta patience, pour les longues heures de travail et ta disponibilité.

## **À ma famille,**

À mon papa, baboune... Merci d'avoir cru en moi, de m'avoir soutenue et coachée (« préserve ton capital sommeil... ») dans mes études.

À ma maman, ma mom, merci pour ta douceur, ta patience. Ton aide a été très précieuse dans la rédaction et la mise en forme de cette thèse.

À ma sœur, Fiona, ma Nana, ma biglouche... Tu es mon rayon de soleil ; la vie à tes côtés (pendant ces 24 ans !!) n'a été que bonheur et fou rires... Un petit bout de douceur à qui il arrive toujours quelque chose de farfelu : « est ce que toi aussi ... ??? »

À mamie Colette et papi Michel, vous m'avez beaucoup «trimballée» lors de mes vacances d'enfance. Et j'adore toujours et encore vous entendre raconter les anecdotes que tout le monde connaît par cœur : les « noeufs blancs », le bac à truite, le retour de la piscine sous la pluie, la fausse fracture de doigt...

À mamie Phine et papi Claude, qu'elles sont loin les longues heureuses heures que je passais dans votre immense jardin à crier papiiiiiii !!!

À mes oncles, tantes, cousins, cousines, et petite cousine.....et plus particulièrement à Géraldine, qui n'oublie jamais un anniversaire, et qui ouf ! est restée ma tata-marraine même lorsque Émile et Salomé sont arrivés.

À Michèle et Marcel, merci pour votre gentillesse et votre accueil.

À Antoine, nous avons tenu la distance et nous en sortons plus forts !!! J'ai hâte d'enfin pouvoir partager le quotidien avec toi.

## **À mes Amis,**

À mes piliers, Margaux et Chloé, la distance ne nous aura pas séparées, on tient debout malgré les épreuves.

Margaux, ma petite Gom, tu as été mon moteur pendant notre externat, ma motivation à parcourir tout Paris pour trouver la meilleure bibliothèque ouverte le week-end...Tu es ma confidente, ma partenaire de fête, de voyage, de travail, de bonne bouffe, et parfois de sport ! Merci de nous avoir présenté Kamel, sa moustache, son humour et son goût pour les bonnes choses ; ça promet pour nos prochaines vacances ;-)

Chloé, Gaudone, le petit sous marin... tu excelles dans tout ce que tu entreprends tout en restant beaucoup trop humble (futur Professeur ?). Merci pour ta bonne humeur (toujours très constante !) et pour m'avoir fait découvrir le pol rémy.

À Sarah, après avoir partagé nos années d'externat, je suis très heureuse d'avoir pu vivre ces années d'internat rouennais avec toi, de notre bel appartement rue Beauvoisine à notre petite chambre au Havre... Merci pour ton rire, ta patience en voiture, ton amour pour le ménage, ton sens de l'orientation et ton sens du rythme (!)...

À Marie-Charlotte et Sébastien, vous formez une magnifique famille avec votre petite Margot.

À Samuel, j'ai (malgré tout !) adoré partager ces vacances avec toi. Tu de bon ?...je vous souhaite beaucoup de bonheur avec Irina.

À Virginie, depuis le premier jour de la première section de maternelle une belle amitié est née.

À Laetitia, ma globe trotteuse. Nos années collèges resteront gravées.

À Mélanie, ma « deuxième petite sœur ».

### **À mes collègues et amis,**

La meilleure promo qu'on puisse rêver d'avoir, (même à Rouen !!!!!), vous avez presque réussi à me déparisianniser ! Vous allez me manquer.

Nolwenn, Madame piplette, ma copine ldp... j'ai adoré partager cet internat avec toi. Je te souhaite tout plein de bonheur au soleil.

Schéché, Monsieur gros, « HéHo t'es gros, tu rentres du Mc do... », tes blagues vont même pas me manquer ;-)

Marie-Laure, Madame pile électrique, une vraie petite boule d'énergie. Nous avons partagé ensemble de grands moments dans notre vie étudiante ; tout d'abord la P1 (ah Lognes !!), puis l'amphi de garnison pour le choix de notre spécialité (ah toujours Lognes !!) et enfin notre thèse. C'est un honneur pour moi que de partager cette journée avec toi.

Vinc, Monsieur discret, qui fait des blagues bien drôles toujours dans sa barbe (qui te va très bien d'ailleurs !)

Elisabeth, Madame campagnarde, tu as réussi à tout concilier pendant ton internat ; mariage, maison, bébé, musique et bien sûr boulot.

Julien Monsieur calme, compte sur moi pour t'inviter à mon mariage !

Alice Madame boucle d'or, je suis déçue de ne pas avoir eu la chance de pouvoir travailler avec toi et te connaître un peu mieux.

Laure, Madame Parisienne et encore plus que moi !!!! Je te souhaite beaucoup de réussite à Garche. et bien sûr Gilles, Monsieur bout en train, cupper, jogger, dragueur (sur un malentendu, ça peut marcher !), golfeur et anesthésiste ! Tu sais être tellement drôle (et parfois même fou !) et être très sérieux et extrêmement compétent quand il s'agit de travailler. J'admire ta capacité à savoir concilier les deux. J'ai adoré partager notre appartement ces 3 dernières années. Les Bayonnaises ne vont pas être déçues !

À Mikhael, à ton petit air hautin (tu vas me dire : « toi aussi ! »), ton humour cinglant, tes humeurs râleuses et boudeuses ;-)... merci surtout pour nos soirées à l'Espiguette, ton oreille attentive et ton aide dans la rédaction de mes mails !

À ma coloc, Charlotte, pleine de vie et reine du ménage. C'est le rêve d'avoir une coloc comme toi.

À Thomas, JB et Bergis qui ont partagé l'aventure pédiatrie avec moi...ce semestre a finalement été très sympa, surtout grâce à vous !

Aux internes qui ont vécu mes premiers pas d'interne séniorisée ; Violaine, Stéphanie ouaf ouaf, Samia, Arnaud, Clémentine et bien sûr Vanessa qui m'a supportée pendant 6 mois...

Aux chefs qui m'ont appris l'anesthésie puis qui m'ont soutenue lors de ma « séniorisation », merci pour votre patience. Véronique G qui râle tjrs pour de bonnes raisons, Anne F la gentillesse incarnée, Loulou le filou, Sophie la chipie, Marie-Claire la boule de nerf, Véronique F la cuf, Florent l'antihospitalier, Antoine monsieur parfait, et Abdel le macho qui n'en pense pas un mot !

Alexandra, tu as été mon modèle, ma partenaire de ragots...Tu m'as appris l'ALR et trouvé un sujet de thèse ! Merci de m'avoir soutenue et encouragée durant mon internat.

À mes nouveaux co-internes et chefs de réa med, Maya, Paul, Mickael, Julien, Anne-Lise, Stéphanie, Sébastien, Sinad, Marie-Mérodie, Virginie, Antoine et Steeven ; ce semestre promet de bons fou rire...

Aux super et superbes secrétaires, Karine l'iPhone 5 de Mr Dureuil, et Marie-Laure qui doit avoir aussi mal vécu que moi le recueil de données... Merci encore pour votre patience, votre gentillesse et de votre aide pour ce travail.

## ABRÉVIATIONS

|             |  |
|-------------|--|
| <b>ALR</b>  | anesthésie loco régionale                    |
| <b>ASA</b>  | American Society of Anesthesiologists        |
| <b>AVK</b>  | anti vitamine K                              |
| <b>CHU</b>  | centre hospitalier universitaire             |
| <b>CRS</b>  | crise rénale sclérodermique                  |
| <b>DLCO</b> | capacité de diffusion du monoxyde de carbone |
| <b>DTM</b>  | distance thyro-mentale                       |
| <b>EFR:</b> | exploration fonctionnelle respiratoire       |
| <b>HTA:</b> | hypertension artérielle                      |
| <b>HTAP</b> | hypertension artérielle pulmonaire           |
| <b>ID</b>   | intubation difficile                         |
| <b>IEC</b>  | inhibiteur de l'enzyme de conversion         |
| <b>IMC</b>  | index de masse corporelle                    |
| <b>IOT</b>  | intubation oro-trachéale                     |
| <b>ISR</b>  | induction séquence rapide                    |
| <b>IVD</b>  | insuffisance ventriculaire droite            |
| <b>MAI</b>  | maladie auto-immune associée                 |
| <b>OB</b>   | ouverture buccale                            |
| <b>ORL</b>  | oto-rhino-laryngologie                       |
| <b>OR</b>   | odds ratio                                   |
| <b>PDGF</b> | platelet-derived growth factor               |
| <b>PEP</b>  | pression expiratoire positive                |
| <b>PID</b>  | pneumopathie infiltrante diffuse             |
| <b>POD</b>  | pression oreillette droite                   |
| <b>RGO</b>  | reflux gastro-œsophagien                     |
| <b>RR</b>   | risque relatif                               |
| <b>ScS</b>  | sclérodermie systémique                      |
| <b>SFAR</b> | Société Française d'Anesthésie Réanimation   |
| <b>SL</b>   | sclérodermie localisée                       |
| <b>SMUR</b> | service mobile d'urgence et de réanimation   |
| <b>TGFb</b> | transforming growth factor                   |
| <b>VD</b>   | ventricule droit                             |
| <b>VES</b>  | volume d'éjection systolique                 |
| <b>VG</b>   | ventricule gauche                            |
| <b>VVP</b>  | voie veineuse périphérique                   |

# SOMMAIRE

|  |    |
|--|----|
| INTRODUCTION .....   | 25 |
| 1.LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE .....   | 27 |
| 1.1. Epidémiologie de la sclérodermie systémique : incidence et prévalence ..... | 27 |
| 1.1.1. Registres de mortalité.....   | 27 |
| 1.1.2. Registres hospitaliers .....  | 28 |
| 1.2. Classification et pronostic .....   | 29 |
| 1.2.1. Morphée ou sclérodermie localisée.....                                    | 29 |
| 1.2.2. Les sclérodermies systémiques .....                                       | 29 |
| 1.3. Diagnostic.....   | 31 |
| 1.3.1. Capillaroscopie unguéale .....  | 32 |
| 1.4. Physiopathologie .....  | 32 |
| 1.4.1. Altérations vasculaires .....   | 32 |
| 1.4.2. Anomalies immunitaires .....  | 33 |
| 1.4.3. Anomalies des fibroblastes et altération du tissu conjonctif.....         | 33 |
| 1.5. Atteintes d'organes.....  | 34 |
| 1.5.1. Manifestations cutanées .....   | 34 |
| 1.5.2. Atteinte pulmonaire.....  | 35 |
| a- Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique..... | 35 |
| b- Pneumopathie infiltrante diffuse (PID) .....                                  | 36 |
| 1.5.3. Atteinte digestive .....  | 36 |
| a- Atteinte œsophagienne.....  | 37 |
| b- Atteinte gastrique.....   | 37 |
| c- Atteinte intestinale .....  | 37 |
| 1.5.4. Atteinte cardiaque .....  | 38 |
| 1.5.5. Atteinte rénale .....   | 38 |
| 1.6. Traitement .....  | 39 |
| 2.ANESTHÉSIE ET SCLÉRODERMIE.....  | 40 |
| 2.1. Accès aux voies aériennes supérieures.....                                  | 40 |
| 2.2. Risque d'inhalation pulmonaire .....  | 43 |
| 2.3. Hypertension artérielle pulmonaire .....                                    | 46 |
| 2.4. Accès aux voies veineuses périphériques.....                                | 46 |



|  |    |
|--|----|
| 3.MATÉRIEL ET MÉTHODES .....   | 47 |
| 3.1. But de l'étude .....  | 47 |
| 3.2. Déroulement de l'étude .....  | 47 |
| 3.2.1. Patients .....  | 47 |
| 3.2.2. Recueil des données .....   | 47 |
| 3.2.3. Analyse statistique .....   | 48 |
| 4.RÉSULTATS.....   | 49 |
| 4.1. Analyse de la population .....  | 49 |
| 4.1.1. Données démographiques et générales .....                           | 49 |
| 4.1.2. Données spécifiques en lien avec la sclérodemie .....               | 50 |
| 4.1.3. Données spécifiques en lien avec la chirurgie .....                 | 53 |
| 4.1.4. Données spécifiques en lien avec la consultation d'anesthésie ..... | 53 |
| 4.1.5. Descriptions des actes anesthésiques .....                          | 54 |
| 4.2. Récapitulatif des incidents.....                                      | 57 |
| 4.3. Statistiques analytiques .....  | 58 |
| 5.DISCUSSION.....  | 59 |
| 6.CONCLUSION.....  | 64 |

## INTRODUCTION

Au cours de ces dernières années, l'amélioration des techniques d'anesthésie a permis de faire reculer la mortalité imputable à l'anesthésie. Celle-ci est comprise entre 0.5 et 5 pour 100.000 anesthésies<sup>1,2,3</sup>, alors que la morbidité, plus difficile à évaluer, est de l'ordre de 0.05 à 0.3%.

Les principales causes de morbi-mortalité sont d'origines respiratoires et circulatoires. Ainsi, la fréquence des complications respiratoires en salle d'opération et durant le réveil est estimée entre 0.02 et 4% selon les études<sup>4,5</sup>. Les principaux mécanismes respiratoires à l'origine de cette morbi-mortalité sont l'inhalation de liquide gastrique, les difficultés à l'intubation oro-trachéale (incidence entre 0.5 et 2% des anesthésie générales)<sup>6,7</sup> et le bronchospasme. Les complications cardio-vasculaires, surviennent quant à elles plus fréquemment entre 0.8 et 12% des actes anesthésiques et regroupent l'infarctus du myocarde, l'insuffisance cardiaque congestive, l'hypotension artérielle et les accès hypertensifs. De ce fait, l'anticipation de ces complications au cours de la consultation pré-anesthésique revêt un intérêt majeur. La connaissance des pathologies des patients et de leurs conséquences est indispensable pour stratifier le risque anesthésique et proposer une stratégie la plus « sécuritaire » possible.

Ainsi, certaines maladies rares peuvent être sources d'une augmentation de la morbi-mortalité per anesthésique et nécessitent d'être parfaitement évaluées lors de la consultation pré-anesthésique. La sclérodermie systémique (ScS) est une pathologie rare, dont la prévalence est estimée entre 10 à 15 pour 100 000 habitants, (soit 65 à 10000 habitants en France), avec une incidence de 2 à 3 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an (soit 1300 à 2000 cas par an en France). Elle se caractérise par une fibrose sévère et par une vasculopathie responsables d'une modification structurelle des différents organes atteints. La peau, principal tissu concerné, perd son élasticité, s'épaissit et devient indurée diminuant ainsi la mobilité des structures sous-jacentes (rétractation tendineuse, limitation articulaire...). D'autres organes peuvent être concernés notamment le système cardio-circulatoire, le tube digestif et le système respiratoire.

Ainsi, du fait des différentes atteintes potentielles au cours de la sclérodermie, de nombreuses difficultés peuvent être rencontrées par les médecins anesthésistes lors de la prise en charge de ces patients: difficultés d'accès aux voies aériennes supérieures avec risque d'intubation difficile, difficultés d'accès veineux, risque d'inhalation de liquide gastrique, insuffisance cardiaque droite aigue en rapport avec une HTAP. Cependant, à ce jour aucune étude n'a évalué de façon précise le risque anesthésique engendré par cette pathologie.

Nous avons donc réalisé une étude rétrospective de 2000 à 2012, au cours de laquelle nous avons colligé les dossiers des patients sclérodermiques ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale au CHU de Rouen. Notre étude s'est attachée à décrire la prévalence des difficultés anesthésiques chez une population atteinte de sclérodermie et de définir des facteurs prédisposant à la survenue de complications lors de l'anesthésie.

# 1. LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

## 1.1. Épidémiologie de la sclérodémie systémique : incidence et prévalence

L'évaluation de l'incidence et de la prévalence de la sclérodémie systémique (ScS) est difficile du fait de la rareté de la maladie qui limite la précision des études réalisées sur échantillon représentatif, de l'absence d'exhaustivité des registres hospitaliers et des déclarations de décès et du sous diagnostic des formes cutanées limitées de la maladie.

A l'instar des autres maladies rares, les données épidémiologiques les plus accessibles pour la sclérodémie proviennent des registres de mortalité et des registres hospitaliers. Ces registres permettent surtout d'estimer l'incidence de la sclérodémie systémique.

### 1.1.1. Registres de mortalité

Dans le cas des registres de mortalité, les estimations d'incidence de la sclérodémie sont fondées sur le caractère exhaustif des recueils de comorbidités dans les déclarations de décès.

Les principales études de ce type sont résumées dans le tableau 1. Elles proviennent des États-Unis ou du Royaume Uni, et retrouvent des incidences annuelles faibles, de l'ordre de 2 cas/10<sup>6</sup> habitants/an, sans doute parce qu'elles comptabilisent essentiellement les formes graves de la maladie. La prédominance féminine est nette, avec un sex ratio variant entre 1.6 et 4.2.

| Incidence de la Sclérodémie Systémique:<br>Registres de Mortalité |      |            |         |                                |     |  |
|---|------|------------|---------|--------------------------------|-----|--|
| Auteur (année)  | Pays | Population | Période | Incidence/10 <sup>6</sup> h/an |     |  |
|   |      |            |         | H                              | F   |  |
| Masi (1967)   | EU   | Nationale  | 1949-63 | 1.3                            | 2.1 |  |
| Medsker (1978)  | EU   | Vétérans   | 1969-68 | 1.4                            | --- |  |
| Silman (1991)   | GB   | Nationale  | 1974-85 | 0.9                            | 3.8 |  |
| Krishnan (2005)   | EU   | Nationale  | 1979-98 | 1.9                            | 5.4 |  |

Tableau 1 : incidence de la sclérodémie, registres de mortalité

### 1.1.2. Registres hospitaliers

Les registres hospitaliers sont représentatifs des cas diagnostiqués, dans les pays où l'organisation médicale impose une centralisation des prises en charges des maladies rares au niveau des centres de références tertiaires (tableau 2).

Ces registres montrent une incidence en général supérieure aux études de mortalité, avec une médiane aux alentours de 5 cas/10<sup>6</sup> habitants/an et la prédominance féminine peut aller jusqu'à un sex ratio de 1 pour 8.

La prévalence peut être évaluée à partir de ces registres, mais cela demande une mise à jour systématique de la mortalité et des changements de domicile, d'où une fiabilité souvent moins bonne que pour les données d'incidence. Ils ont par contre l'avantage de permettre une meilleure évaluation de l'évolution de la fréquence de la maladie avec le temps. Ces études longitudinales montrent toutes une augmentation de la prévalence et de l'incidence de la maladie qui aurait presque doublée en dix ans. Nul doute qu'une partie importante de ces variations soit secondaire à l'amélioration des performances diagnostiques et de celles du système de soins. Ainsi les dernières données épidémiologiques confirment que la ScS touche avec prédilection les femmes (3 à 8 femmes pour 1 homme), qu'il existe un pic de fréquence entre 45 et 64 ans et que la prévalence de la ScS est évaluée à plus de 200/million d'habitants aux États-Unis et en Océanie, et à 20 à 80/million d'habitants en Asie, où elle est probablement sous-estimée. En France, la prévalence de la ScS est de 158/millions d'habitants dans une étude réalisée en 2004 dans le département de Seine Saint-Denis, permettant par extrapolation d'évaluer le nombre des patients adultes ayant une ScS en France entre 6 000 et 8 000<sup>8</sup>.

| Incidence de la Sclérodémie Systémique : Registres Hospitaliers |      |                  |           |                                |      |      |
|---|------|------------------|-----------|--------------------------------|------|------|
| Auteur (année)  | Pays | Population       | Période   | Incidence/10 <sup>6</sup> h/an |      |      |
|   |      |                  |           | H                              | H+F  | F    |
| Kurland (1969)  | EU   | Olmstedt county  | 1951-67   |                                | 1.2  |      |
| Medsgger (1971)   | EU   | Shelby county    | 1947-68   | 1.2                            |      | 3.6  |
| Medsgger (1978)   | EU   | Vétérans         | 1963-68   |                                | 2.3  |      |
| Wigley (1980)   | NZ   | Ile du Sud       | 1950-73   |                                | 2.3  |      |
| Eason (1981)  | NZ   | Auckland         | 1970-79   |                                | 6.3  |      |
| Michet (1985)   | EU   | Olmstedt county  | 1968-79   | 2.0                            |      | 16.0 |
| Steen (1997)  | EU   | Allegheny county | 1963-72   |                                | 10.0 |      |
|   | EU   | Allegheny county | 1973-82   |                                | 19.1 |      |
| Silman (1988)   | GB   | West Midlands    | 1980-85   | 1.1                            |      | 6.2  |
| Englert (1999)  | AU   | Sidney district  | 1975      |                                | 2.4  |      |
|   |      |                  | 1988      |                                | 8.0  |      |
| Robert-T (2006)   | AU   | Australie Sud    | 1993-2002 |                                | 15.0 |      |

Tableau 2 : incidence de la sclérodémie systémique, registres hospitaliers

## 1.2. Classification et pronostic

Plusieurs classifications des sclérodermies se sont succédé au cours des trente dernières années. On distingue d'emblée les sclérodermies localisées (SL) et les sclérodermies systémiques. Elles ont une évolution et un pronostic absolument différents et les formes de passage entre SL et ScS sont exceptionnelles.

### 1.2.1. Morphée ou sclérodermie localisée

Caractérisée par une atteinte locale, elle touche surtout le derme et dans certains cas les aponévroses et les muscles, mais en respectant les viscères. La classification internationale sépare les morphées en plaques (ayant moins de 3 lésions), les morphées généralisées (3 lésions ou plus), et les morphées linéaires (lésions en bandes plus ou moins étendues, le plus souvent aux membres ou au scalp)<sup>9</sup>.

### 1.2.2. Les sclérodermies systémiques

Plusieurs classifications des ScS ont été proposées. Historiquement, une des plus importantes est celle proposée par l'American College of Rheumatology (ACR) en 1980 (tableau 3).

|  |  |
|--|--|
| <b>Critère majeur</b>  | 1- Sclérodermie proximale : modification typique de la peau qui est tendue, épaissie, indurée, ne prenant pas le godet, touchant le cou, la face, le tronc ou la racine des membres. |
| <b>Critères mineurs</b>  | 1- Cicatrice déprimée d'un doigt ou ulcération de l'extrémité d'un doigt<br>2- Fibrose pulmonaire touchant les bases<br>3- Sclérodactylie  |
| <b>Diagnostic retenu sur le seul critère majeur ou sur deux critères mineurs</b> |  |

Tableau 3: Classification selon l'American College of Rheumatology.

Plus tard, en 1988 LeRoy et *al.* ont individualisé deux formes principales de ScS, les formes cutanées diffuses et les formes cutanées limitées.

Les formes cutanées diffuses représentent environ 40% des patients. L'atteinte cutanée s'étend au-delà des coudes et des genoux, intéressant la partie proximale des membres et/ou le tronc. Son évolution est maximale dans les deux à trois ans après l'apparition du premier signe en dehors du syndrome de Raynaud. Les anticorps anti-centromères sont généralement absents. De façon concomitante, les manifestations viscérales apparaissent sous forme d'atteintes musculaires, digestives basses, d'une crise rénale, d'une pneumopathie infiltrante diffuse et /ou d'une atteinte cardiaque<sup>10</sup>. La mortalité est plus élevée dans cette forme que dans la forme cutanée limitée. Ainsi, la prise en charge des malades ayant une forme cutanée diffuse diffère. En effet, les atteintes viscérales doivent être dépistées précocement dans les trois premières années de la maladie.

Dans les formes cutanées limitées, l'atteinte cutanée peut toucher les mains, les avant-bras, la face, les pieds et les jambes, mais ne remonte pas au-delà des coudes et des genoux. La signature immunologique repose sur la présence des anticorps anti-centromères dans 70 à 90% des cas. Elles entraînent plus rarement des manifestations viscérales mais peuvent se compliquer d'une hypertension artérielle pulmonaire au cours de leur évolution. De ce fait, la surveillance, si elle est nécessaire, pourra être moins rapprochée si aucune atteinte viscérale n'est détectée d'emblée mais prolongée en raison du risque tardif d'HTAP ou de complications digestives. Enfin, le syndrome CREST, qui associe calcinose, phénomène de Raynaud, atteinte œsophagienne, sclérodactylie et télangiectasie, a été proposé<sup>11</sup>. Ce syndrome peut être considéré comme équivalent à une ScS cutanée limitée. L'intérêt d'individualiser ce syndrome au sein des ScS cutanées limitées est discutable et tend à être abandonné. Ainsi, aucune des cinq manifestations cliniques du CREST n'est spécifique des formes cutanées limitées et chacune de ces manifestations peut s'observer avec une fréquence équivalente dans les formes cutanées diffuses de ScS.

Chez certains patients, la ScS s'associe à une ou plusieurs autres connectivites dans le cadre d'un syndrome "de chevauchement" : lupus érythémateux systémique, syndrome de Sjögren, myopathie inflammatoire, polyarthrite inflammatoire plus rarement<sup>12</sup>.

La ScS est responsable d'une réduction significative de la survie avec des taux de survie variant de 35 % à 82 % à 10 ans selon les études. La survie à 10 ans est de 53.4 % dans les formes diffuses, et de 75 % dans les formes limitées. Le pronostic vital dépend essentiellement de la présence d'atteintes viscérales, et plus particulièrement de la présence d'une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) sévère (12 à 14 % des cas) et d'une HTAP (8 à 12 % des cas), qui représentent à elles deux, les premières causes de mortalité dans la ScS<sup>8</sup>.

## Classification en sous-groupe de sclérodémie systémique (d'après LeRoy et al.)

---

### Sclérodémie systémique cutanée diffuse

- Syndrome de Raynaud ayant débuté moins de 1 an avant le début des signes cutanés (sclérose ou œdème)
- Atteinte sclérodémique acrale et proximale
- Crissements tendineux
- Atteinte précoce et significative des viscères : pneumopathie interstitielle, insuffisance rénale oligurique, atteinte gastro-intestinale diffuse, atteinte myocardique
- Absence d'anticorps anticentromère
- Capillaroscopie : dilatations et destructions capillaires
- Anticorps anti-topo-isomérase I

### Sclérodémie systémique cutanée limitée

- Syndrome de Raynaud depuis des années
- Atteinte cutanée acrale limitée aux extrémités (mains, pieds, avant-bras) et à la face, ou absente
- Atteinte tardive de la vascularisation pulmonaire (HTAP) avec ou sans pneumopathie interstitielle, névralgie du trijumeau, calcinose cutanées, télangiectasies

---

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

## 1.3. Diagnostic

Les critères diagnostiques de ScS actuellement reconnus par les experts sont ceux de LeRoy et al. proposés en 2001. Ils prennent en compte des signes cliniques, immunitaires et capillaroscopiques.

### Critères diagnostiques de sclérodémie systémique (d'après LeRoy et al.)

---

#### Critères de sclérodémie systémique cutanée limitée

Phénomène de Raynaud objectif<sup>a</sup> + capillaroscopie de type sclérodémique<sup>b</sup>, ou  
Autoanticorps spécifiques<sup>c</sup>, ou

Phénomène de Raynaud subjectif + capillaroscopie de type sclérodémique + autoanticorps spécifiques

*La sclérodémie systémique cutanée limitée doit avoir un des critères ci-dessus + une atteinte cutanée distale*

---

#### Critères de sclérodémie systémique cutanée diffuse

Un des critères ci-dessus + une atteinte cutanée proximale

---

<sup>a</sup> observation directe d'au moins deux phases du phénomène de Raynaud (pâleur, cyanose, rougeur) ou mesure objective d'une réponse vasculaire anormale au froid.

<sup>b</sup> Aspect de dilatations capillaires et/ou zones avasculaires.

<sup>c</sup> Anti-Scl 70, anti-topo-isomérase, antifibrillarine, anti-PM-scl, antipolymérase I ou III à un taux >1/100.



### **1.3.1. Capillaroscopie unguéale**

Cet examen non invasif et reproductible permet de suspecter le diagnostic de ScS au stade de syndrome de Raynaud en révélant des anomalies spécifiques de la pathologie.

Le paysage capillaroscopique caractéristique de la ScS est composé de capillaires géants ou mégacapillaires (diamètre supérieur à 50µm) avec une diminution hétérogène de la densité capillaire et une désorganisation de l'arrangement des boucles de capillaires aboutissant à un stade tardif à un désert capillaroscopique. L'aspect n'est cependant pas toujours aussi spécifique et peut uniquement montrer la présence de capillaires dysmorphiques avec exsudats et microhémorragies. La sévérité de la microangiopathie visible en capillaroscopie est corrélée à la sévérité des atteintes systémiques et notamment pulmonaire<sup>13, 14, 15, 16</sup>.

## **1.4. Physiopathologie**

La physiopathologie de la ScS associe des phénomènes vasculaires, dysimmunitaires et un dysfonctionnement des fibroblastes. Ces anomalies sont toutes liées les unes aux autres et conduisent finalement à l'activation des fibroblastes, responsable de la formation de la fibrose caractérisant la maladie.

### **1.4.1. Altérations vasculaires**

#### **a- Lésions vasculaires**

Le spasme artériel et artériolaire (atteinte fonctionnelle) puis la prolifération myo-intimale (atteinte structurale), qui peut conduire à une occlusion artérielle, sont impliqués dans la survenue d'un phénomène de Raynaud qui touche presque 100 % des malades ayant une sclérodémie systémique. Ces phénomènes sont également impliqués dans des atteintes viscérales qui mettent en jeu le pronostic vital dans cette maladie.

#### **b- Dysfonction endothéliale précoce**

L'endothélium est un tissu métaboliquement actif qui tapisse la face interne des vaisseaux. Il sert d'interface entre le sang circulant et les tissus. Il régule normalement le flux sanguin, le transport de nutriments, la migration des cellules sanguines tout en assurant un état anti-thrombotique. Ces fonctions fondamentales résultent d'un équilibre dans la production de molécules vasoconstrictrices et vasodilatatrices et de molécules d'adhésion.

#### c- Perturbations de la biologie endothéliale

L'endothélium exerce ses actions régulatrices par la synthèse de nombreux médiateurs. L'endothéline est un de ceux-ci ; elle possède des actions physiologiques mais également de nombreux effets délétères en situation pathologique avec des propriétés vasoconstrictrices, inflammatoires, pro-fibrosante et d'hypertrophie vasculaire<sup>17</sup>.

#### d- Cellules musculaires lisses

Les cellules musculaires lisses participent au dérèglement du contrôle du tonus vasculaire. De plus, ces cellules sont secondairement activées et impliquées dans les anomalies structurales en relation avec les anomalies endothéliales, l'hypoxie et l'agrégation plaquettaire (production de PDGF et TGFb) ; ceci conduirait à un stade avancé à leur migration vers la couche intimale où elles se transformeraient en myofibroblastes<sup>18</sup>, ce qui pourrait alors favoriser les lésions de prolifération myointimales typiques de ScS.

### **1.4.2. Anomalies immunitaires**

Il existe des infiltrats lymphocytaires T, de type CD4+, au sein des lésions précoces. Aucun antigène n'a été identifié actuellement et l'équilibre phénotypique TH1/TH2 varierait au cours de l'évolution de la sclérodémie<sup>19</sup>. Des taux élevés d'interleukine 4 (IL4) et d'IL13, cytokines stimulant la synthèse de collagène sont retrouvés<sup>20, 21</sup>.

Il existe également une activation des lymphocytes B qui produisent des auto-anticorps dirigés contre les antigènes de la topo-isomérase I ou contre les antigènes protéiques liés à l'acide ribonucléique (ARN) polymérase III<sup>22</sup>.

### **1.4.3. Anomalies des fibroblastes et altération du tissu conjonctif**

Il existe une accumulation de sous-populations fibroblastiques qui synthétisent en excès du collagène de différents types, de la fibronectine et des protéoglycnes et qui se différencient en myofibroblastes. Les mécanismes régulant l'extension et la diffusion de la fibrose aux autres organes ne sont pas connus. Toutefois l'implication de certains facteurs de croissance comme le PDGF et le TGFβ représentent à ce jour une voie de recherche majeure dans le domaine de la sclérodémie.

## 1.5. Atteintes d'organes

### 1.5.1. Manifestations cutanées

#### a- Syndrome de Raynaud

Souvent inaugural, il est présent dans 95% des cas de ScS et peut précéder l'ensemble des autres manifestations cliniques de plusieurs années. Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique se manifestant au froid et atteignant principalement les mains, parfois les pieds, le nez et les oreilles dans les formes sévères.

Le syndrome de Raynaud se reconnaît cliniquement par ses trois phases, la dernière étant inconstante. La première phase est la phase dite « syncopale » caractérisée par un vasospasme rendant les doigts blancs, insensibles et froids. C'est cette phase qui permet de faire le diagnostic clinique de syndrome de Raynaud. A cette phase succède la phase dite « asphyxique » avec des doigts cyanosés et bleus. La troisième phase est la phase « érythrmalgique », inconstante, correspondant à une hyperhémie des doigts.

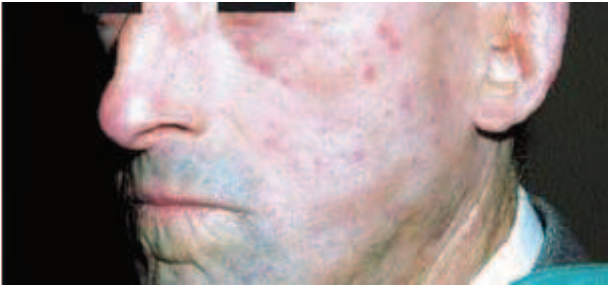
#### b- Sclérose cutanée

Elle débute initialement aux mains et réalise un tableau de sclérodactylie. Les doigts sont d'abord oedématiés et boudinés puis la peau devient scléreuse, adhérente au plan profond et impossible à plisser. Progressivement, on assiste à une déformation des doigts qui perdent leur souplesse, restent bloqués en semi-flexion, entraînant une gêne fonctionnelle majeure. Des ulcérations ou des crevasses douloureuses de cicatrisation difficile apparaissent.



Au visage, la sclérose entraîne une disparition des rides avec un aspect figé et un rétrécissement de l'orifice buccal qui s'entoure de rides radiaires formant les classiques "raghades peri-buccales".

### c- Autres signes



Les télangectasies sont extrêmement fréquentes au cours de la sclérodermie, elles se localisent principalement sur le visage et les mains mais peuvent également se retrouver sur les muqueuses.

La calcinose dermique s'observe dans toutes les formes de sclérodermie, même dans certaines formes localisées.

Elle prédomine aux doigts et aux jambes. Il s'agit de nodules ou de masses, visibles ou seulement palpables qui peuvent entraîner des ulcérations douloureuses chroniques laissant sourdre par intermittence une bouillie crayeuse. Elles sont la conséquence de l'ischémie locale. Leur évolution est imprévisible et leur traitement mal codifié.

### 1.5.2. Atteinte pulmonaire

Les atteintes respiratoires sont fréquentes au cours de la ScS (20 à 100% des cas). L'atteinte interstitielle et l'hypertension artérielle pulmonaire sont considérées parmi les toutes premières causes de décès au cours de cette maladie<sup>23</sup>.

#### a- Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique

La prévalence de l'HTAP au cours de la sclérodermie systémique (ScS) évaluée dans une cohorte française de près de 600 patients est de 7.85%<sup>24</sup>. La survie à 1 an des HTAP associées à la ScS est de l'ordre de 55% contre 84% dans les formes idiopathiques<sup>25</sup>.

Trois mécanismes s'associent pour augmenter les résistances vasculaires pulmonaires au cours de l'HTAP en lien avec la sclérodermie systémique : la vasoconstriction, le remodelage vasculaire pulmonaire et les phénomènes de thrombose in situ<sup>26</sup>.

Le diagnostic est établi lorsque la pression artérielle pulmonaire moyenne, mesurée au cours du cathétérisme cardiaque droit, est supérieure à 25 mmHg au repos, ou 30 mmHg à l'effort avec une pression capillaire pulmonaire <15 mmHg. Outre le cathétérisme cardiaque droit qui reste l'examen de confirmation du diagnostic, l'échographie doppler cardiaque est l'examen de référence pour le dépistage de l'HTAP. Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) peuvent également

fournir un élément diagnostique, lorsque les valeurs de la DLCO sont inférieures à 40% sans modification des volumes pulmonaires.

#### b- Pneumopathie infiltrante diffuse (PID)

La prévalence des PID au cours de la ScS varie de 16 à 100% des cas en fonction des séries<sup>27, 28, 29</sup>. Elles constituent également une des premières causes de décès<sup>23</sup>. Les PID sont définies par un processus inflammatoire et diffus d'évolution éventuellement fibrosante qui intéresse l'interstitium pulmonaire, et s'associe volontiers à des lésions des voies aériennes inférieures, des alvéoles, et des vaisseaux. La PID survient plus fréquemment au cours des formes diffuses, a fortiori en présence d'anticorps anti-Scl-70 mais peut également être observée chez les patients ayant une forme cutanée limitée.

Cliniquement, elle reste longtemps asymptomatique puis se manifeste par une dyspnée avec des râles crépitants « velcro » à l'auscultation pulmonaire et par une désaturation, initialement à l'effort puis au repos associées à une toux sèche persistante. L'examen complémentaire de choix est le scanner thoracique en coupes fines sans injection qui peut mettre en évidence plusieurs types d'anomalies : des images réticulaires intralobulaires, des images en « rayon de miel » ou des images en « verre dépoli ». Les EFR sont également utiles au dépistage et au suivi de l'atteinte pulmonaire sclérodermique. La baisse de la capacité de diffusion de l'oxyde de carbone (DLCO), ainsi que la baisse des volumes respiratoires (capacité vitale forcée, volume courant) aux EFR peuvent traduire soit une fibrose pulmonaire débutante soit une HTAP.

### 1.5.3. Atteinte digestive

L'atteinte du tube digestif a été l'une des premières localisations extra-cutanées reconnue au cours de la sclérodermie systémique. Tous les étages du tube digestif peuvent être intéressés. Elle est fréquente au cours de la sclérodermie systémique, elle est observée chez 75 à 90 % des patients porteurs de formes limitées et diffuses de la maladie.

| <b>Atteintes digestives</b> |         |
|-----------------------------|---------|
| <b>Œsophage</b>             | 50-90 % |
| <b>Estomac</b>              | 50 %    |
| <b>Intestin grêle</b>       | 30-88 % |

Tableau 4 : Prévalence des atteintes digestives au cours de la sclérodermie systémique.

#### a- Atteinte œsophagienne

L'œsophage est le segment du tube digestif le plus souvent touché dans la sclérodermie systémique, 50 à 90 % des patients sont porteurs d'une atteinte œsophagienne<sup>23</sup>. Les signes d'appel clinique de l'atteinte œsophagienne sont générés par les troubles du péristaltisme œsophagien associés à l'hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage.

Les symptômes les plus fréquemment rapportés sont le reflux gastro-œsophagien (RGO) et la dysphagie. Le RGO, signalé chez 50 à 80 % des patients, favorise la survenue d'œsophagite<sup>30</sup>. La dysphagie est retrouvée dans 50 % des cas, et elle est secondaire à une œsophagite (complicant un RGO) ou aux troubles moteurs œsophagiens.

La manométrie œsophagienne constitue l'examen le plus sensible des troubles moteurs œsophagien<sup>31</sup>. L'endoscopie digestive permet d'apprécier, chez les patients symptomatiques, les complications du RGO. Le RGO et les troubles du péristaltisme pourraient augmenter le risque de pneumopathie infiltrante diffuse chez les patients porteurs de sclérodermie systémique<sup>32</sup>.

#### b- Atteinte gastrique

L'atteinte gastrique demeure longtemps latente, son diagnostic étant habituellement porté au stade des troubles moteurs évolués ou d'hémorragie digestive secondaire à l'existence de telangectasies gastriques mieux connues sous le nom « d'estomac pastèque ».

Ainsi, chez les patients symptomatiques, les manifestations cliniques sont principalement liées à un ralentissement de la vidange gastrique. Elles se traduisent par un syndrome dyspeptique, voire par une intolérance alimentaire. La manométrie antro-duodénale est un examen utile pour dépister les troubles moteurs gastriques ; un hypo péristaltisme en période inter et postprandiale.

#### c- Atteinte intestinale

L'atteinte de l'intestin grêle est longtemps asymptomatique. Ses signes d'appel clinique ne sont pas spécifiques et peuvent rester isolés initialement pendant plusieurs mois, correspondant à une gêne abdominale, des ballonnements, des nausées et/ou vomissements ou encore des troubles du transit.

De fait, dans la plupart des cas, c'est au stade des complications que va être diagnostiquée l'atteinte intestinale. Les manifestations digestives secondaires à une entéropathie évoluée sont en particulier représentées par le syndrome de malabsorption et le syndrome de pseudo-obstruction intestinale. Le syndrome de malabsorption est révélé chez 10 à 25 % des patients<sup>33</sup>. Il est déterminé par une altération de l'état général et une diarrhée associée à un syndrome carenciel. La pullulation

microbienne (elle-même induite par l'hypopéristaltisme intestinal et/ou par le traitement antisécrétoire) est un facteur favorisant.

Le syndrome de pseudo-obstruction intestinale est caractérisé par une propulsion intestinale inefficace chez 2 à 10 % des patients<sup>34, 35</sup>. Il associe des douleurs abdominales diffuses, une constipation et un météorisme d'intensité variable.

L'atteinte de l'intestin grêle est grevée d'un mauvais pronostic au cours de la sclérodermie systémique, étant responsable du décès des patients dans 5 à 12 % des cas.

#### **1.5.4. Atteinte cardiaque**

A un stade évolué de la ScS, le patient peut présenter une insuffisance cardiaque secondaire à l'HTAP, à la fibrose pulmonaire ou à l'hypertension artérielle d'origine rénale.

Cependant, l'atteinte myocardique est fréquente et due à une ischémie chronique par anomalies de la microcirculation myocardique (« phénomène de Raynaud myocardique »), entraînant des lésions de fibrose irréversibles. Des troubles du rythme ventriculaires ou auriculo-ventriculaires peuvent être fatals au patient. Des péricardites sont possibles mais rarement symptomatiques. Ces différentes atteintes cardiaques sont principalement dépistées par l'électrocardiogramme, l'échographie cardiaque bidimensionnelle et l'enregistrement électrocardiographique des 24 heures. En cas de traduction clinique, l'atteinte cardiaque a un pronostic péjoratif et le taux de mortalité à 2 ans est estimé à environ 60%<sup>36</sup>.

#### **1.5.5. Atteinte rénale**

La manifestation rénale principale de la ScS est la crise rénale sclérodermique (CRS). La CRS survient approximativement chez 10% des patients sclérodermiques, avec une très nette prédominance de ScS diffuse. Dans sa forme typique, la CRS se caractérise par la survenue d'une HTA maligne et d'une insuffisance rénale aigue oligoanurique<sup>37</sup>. Les formes normotensives représentent environ 10% des cas de CRS et se caractérisent par une plus grande fréquence de microangiopathies thrombotiques<sup>38</sup>.

L'échographie rénale permet d'éliminer une insuffisance rénale obstructive et de confirmer la taille normale des reins. Le doppler des artères rénales permet d'éliminer une sténose, une dissection ou une dysplasie. La réalisation d'une biopsie rénale n'est pas nécessaire pour porter le diagnostic de

CRS. La CRS est une complication rare et sévère de la ScS qui met en jeu le pronostic vital mais son pronostic a été transformé depuis l'apparition des IEC. Cependant, la mortalité associée à cette manifestation reste élevée, estimée entre 15 et 50%. Le seul facteur prédictif de survenue d'une CRS est la prise au long cours d'une corticothérapie supérieure à 15 mg par jour d'équivalent de prednisone<sup>39</sup>.

## 1.6. Traitement

Actuellement, aucun traitement ne guérit les patients de leur sclérodémie. Une approche essentiellement symptomatique a longtemps été utilisée. Depuis peu, l'utilisation d'antagonistes de certaines cibles physiopathologiques (endothéline-1) ont permis de modifier le pronostic local et général des patients. Toutefois, les études thérapeutiques randomisées sont plutôt décevantes et ne permettent pas de définir de consensus précis.

|                                    |  |
|------------------------------------|--|
| Pneumopathie infiltrante diffuse   | Cyclophosphamide<br>Corticothérapie à faible dose (10 mg/joule) (discutée)<br>Oxygénothérapie<br>Transplantation monopulmonaire ou bipulmonaire  |
| Hypertension artérielle pulmonaire | Oxygénothérapie<br>Anticoagulants<br>Diurétiques<br>Epoprosténol<br>Antagoniste des récepteurs de l'endothéline : bosentan, silyxentan<br>Inhibiteurs de la 5-phosphodiesterase (sildénafil)<br>Atrioseptostomie<br>Transplantation cardiopulmonaire |
| Cœur                               | Inhibiteurs calciques<br>Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine<br>Antiarythmiques<br>Diurétiques   |
| Crise rénale                       | Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine<br>Inhibiteurs calciques par voie intraveineuse<br>Epuration extrarénale<br>Transplantation rénale   |
| Atteinte vasculaire périphérique   | Inhibiteurs calciques<br>Analogues de la prostacycline<br>Antiagrégants<br>Antagonistes des récepteurs A et B de l'endothéline : bosentan (prévention de la survenue de nouvelles ulcérations digitales)   |
| Atteinte digestive                 | Œsophage : inhibiteurs de la pompe à protons, prokinétiques (métoproclamide, dompéridone)<br>Estomac : erythromycine (1mg/kg 3 à 4 fois par jour)<br>Grêle : octréotide (50 à 100µg/j), antibiotiques (norfloxacine, amoxicilline)                   |
| Atteinte articulaire               | Anti-inflammatoires non stéroïdiens<br>Corticoïdes à faible dose (10mg/j)<br>Méthotrexate  |



## 2. ANESTHÉSIE ET SCLÉRODERMIE

Le médecin anesthésiste est confronté régulièrement à des situations plus difficiles que d'autres. Ainsi, l'évaluation pré-anesthésique requiert une attention particulière à l'état de santé du patient afin de minimiser au maximum le risque que pourrait encourir ce dernier. De ce fait, la consultation d'anesthésie, obligatoire avant toute intervention programmée, permet d'évaluer le risque anesthésique propre à chaque patient afin de décider de la technique d'anesthésie la plus adaptée et de mettre en œuvre, si besoin, des stratégies particulières. Lors de cette consultation, l'interrogatoire s'attachera à connaître d'éventuels antécédents médicaux, chirurgicaux, anesthésiques, allergiques. Il permettra également l'adaptation d'éventuels traitements en cours. L'examen physique sera orienté vers certains points particuliers : évaluation des grandes fonctions (cardiovasculaires, pulmonaire, neurologique, digestive), de l'accès des voies veineuses, des difficultés prévisibles d'intubation, et de l'état dentaire. A partir de cet examen clinique, afin de quantifier le risque anesthésique, des classifications ont été proposées, dont la plus connue est la classification de l'American Society of Anaesthesiologists (ASA).

Les difficultés que peuvent rencontrer les anesthésistes réanimateurs lors de l'anesthésie des patients présentant une sclérodermie sont un risque d'intubation difficile, des difficultés d'accès aux voies veineuses, le risque d'inhalation de liquide gastrique, une insuffisance cardiaque droite aigue en rapport avec une HTAP.

Pour ces risques, il existe des recommandations qui permettent d'orienter la prise en charge anesthésique.

### 2.1. Accès aux voies aériennes supérieures

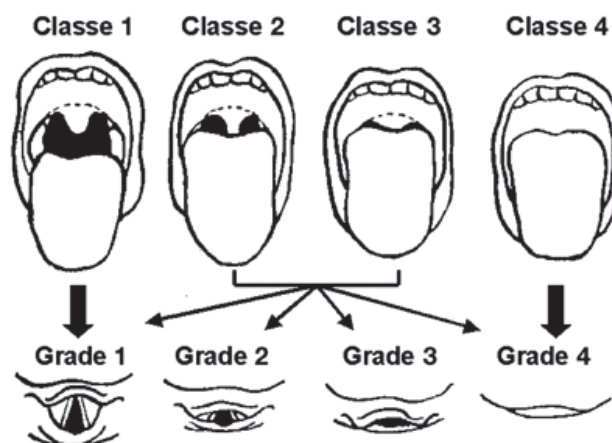
Dans la population générale, l'incidence de l'intubation difficile (ID) se situe entre 0.5 et 2% des anesthésies générales<sup>6,7</sup>. La situation d'intubation difficile est une situation à risque bien identifiée<sup>7,40</sup>, car perçue comme une véritable situation de crise mettant la vie du patient en danger, notamment lorsque le patient n'est plus ventilable<sup>41, 42</sup>. Au-delà du risque vital, l'intubation, en particulier lorsqu'elle s'avère difficile, est associée à une morbidité non négligeable dont la plus fréquemment rapportée correspond aux traumatismes dentaires<sup>43,44</sup>.

Dans une étude prospective concernant 1502 patients, Langeron *et al.* ont pu mettre en évidence en analyse multivariée, 5 critères de ventilation au masque difficile (définie par l'impossibilité pour un opérateur unique de maintenir une SpO<sub>2</sub> > 92% en FiO<sub>2</sub> 100%) :

- âge supérieur à 55 ans,
- index de masse corporelle (IMC) > 26 kg/m<sup>2</sup>,
- l'absence de dents,
- la présence d'un ronflement,
- la présence d'une barbe.

La présence de deux de ces facteurs est prédictive d'une ventilation difficile (se 72%, spé 73% et VPN à 98%). Le risque d'ID difficile étant alors multiplié par 4 chez les patients ayant eu une ventilation difficile<sup>45</sup>. Dans une autre étude prospective observationnelle de plus grande ampleur incluant 22 660 patients, Kheterpal *et al.* ont retrouvé sensiblement les mêmes critères de ventilation au masque difficile : (âge > 57 ans, IMC > 30 kg/m<sup>2</sup>, présence d'une barbe, Mallampati > 3, présence d'un ronflement) auxquels s'ajoute la limitation de la protrusion mandibulaire. Les facteurs prédictifs de ventilation au masque impossible étaient un ronflement et une distance thyro-mentale inférieure à 6 cm<sup>46</sup>.

Selon la conférence d'Expert de la SFAR de 2002<sup>47</sup>, les critères prédictifs d'une ID sont : antécédents d'ID, classe de Mallampati > 2, distance thyromentonnière (DTM) < 65 mm et ouverture de bouche < 35 mm. Il est conseillé également de rechercher la mobilité mandibulaire (test de morsure de lèvre), la mobilité du rachis cervical (angle fait par la tête en extension maximum sur le cou et en flexion maximum supérieur à 90°) et d'apprécier la proéminence des incisives supérieures. Dans les études cliniques, les grades de Cormack et Lehane servent généralement de critère de substitution pour évaluer la validité des signes prédictifs d'ID. Il est ainsi admis que l'intubation est facile pour le grade I, un peu plus difficile pour le grade II, le grade III correspond à des difficultés sévères et le grade IV à une intubation impossible<sup>48</sup>. Il existe une bonne corrélation entre l'observation d'une classe de Mallampati I et une laryngoscopie de grade I, tandis qu'une classe IV est généralement associée à un grade III ou IV. En revanche, la corrélation avec les grades de Cormack et Lehane est peu fiable pour les classes II et III dans lesquelles les quatre grades sont représentés de manière assez homogène<sup>49</sup>.



C'est pourquoi plusieurs combinaisons de critères ont été proposées dans le but d'améliorer le dépistage d'une ID. Ainsi, dans une étude prospective concernant 663 femmes, Pottecher *et al.* ont montré que l'association à une classe III ou IV d'une ouverture de bouche réduite était fortement prédictive d'ID<sup>50</sup>. Il en est de même de l'association Mallampati supérieur à III et distance thyromentale inférieure à 65 mm dans l'étude de Iohom *et al.* concernant 212 patients<sup>51</sup>. Pour Karkouti *et al.*, la combinaison prédictive idéale regroupe trois critères : l'ouverture de bouche < 5.5 cm, la protrusion de la mandibule < 1.2 cm et l'extension de l'articulation atlanto-occipitale < 35°. Cette conclusion est fondée sur une analyse multivariée de critères prédictifs portant sur un collectif de 461 patients parmi lesquels 38 ont eu une ID. Dans cette étude, la combinaison des trois critères permettait une prédiction de l'ID avec une sensibilité de 86.8% et une spécificité de 96%<sup>52</sup>.

| Critères de ventilation difficile  | Critères d'intubation difficile |
|------------------------------------|---------------------------------|
| Edenté                             | ATCD d'intubation difficile     |
| Ronflement                         | Mallampati > 2                  |
| Barbe                              | Ouverture bucale < 35 mm        |
| IMC > 26 kg/m <sup>2</sup>         | Distance thyromentale < 60 mm   |
| Age > 55 ans                       |                                 |
| Limitation protrusion mandibulaire |                                 |

Récapitulatif des critères de ventilation et d'intubation difficiles retenus par la SFAR

A ce jour aucune évaluation de la prévalence de la ventilation ou de l'intubation difficile n'est disponible au cours de la sclérodermie, alors que du fait de la sclérose cutanée, certains critères prédictifs d'accès difficile aux voies aériennes supérieures sont présents. En effet, la sclérose de la

peau mène à un aspect momifié du visage avec un faciès sans expression. L'élasticité de la peau du visage est remplacée par un aspect cuir lisse avec une ouverture de bouche restreinte<sup>53, 54, 55</sup>. Cette limitation est retrouvée chez 68 à 100% des patients sclérodermiques diagnostiqués<sup>56</sup>. Ce changement dans les tissus réduit souvent l'amplitude du mouvement de la mandibule et gêne l'intubation, la mastication, la parole et l'hygiène bucco-dentaire. Au final, tous les patients atteints de sclérodemie ont ainsi au moins un critère de ventilation difficile et deux critères d'intubation difficile.

## **2.2. Risque d'inhalation pulmonaire**

L'inhalation de liquide gastrique est une cause de morbidité et de mortalité bien connue en anesthésie. Elle surviendrait une fois pour 3886 anesthésies (2.6/10000) dans le cadre de l'activité programmée et une fois pour 895 anesthésies (1.1/1000) dans le cadre de l'urgence<sup>57, 58</sup>. Dans une étude rétrospective plus récente, l'incidence de cette complication était moins élevée, de l'ordre de 1 pour 7103 anesthésies<sup>59</sup>. L'enquête mortalité réalisée conjointement par la SFAR et l'Inserm en 2003 a recensé, sur les 419 décès imputables directement ou partiellement à l'anesthésie, 39 cas d'inhalation mortelle, soit 9 % de l'ensemble des décès, qui rapportés aux 8 millions d'anesthésies sur la même période, donne une incidence de mortalité par inhalation de 1 pour 205 128 anesthésies<sup>60</sup>. Cette pathologie n'est donc pas toujours mortelle mais peut conduire à une pneumopathie grave nécessitant une réanimation et éventuellement laisser des séquelles respiratoires sévères. L'incidence des complications pulmonaires est très hétérogène. Elles sont rapportées chez 1 pour 2 868 patients à 1 pour 28 531, soit 1 patient sur 2 à 1 patient sur 3 ayant inhalé<sup>61, 62, 63</sup>.

Le terrain du patient joue un rôle important dans la survenue d'un décès faisant suite à une inhalation de liquide gastrique. Ce risque est d'autant plus élevé que ces patients sont classés ASA III ou IV<sup>64</sup>.

Pour que survienne une inhalation bronchique, trois conditions sont nécessaires :

- Absence de vacuité de l'estomac
- Incontinence gastro-œsophagienne
- Diminution des reflexes de protection des voies aériennes

Est considéré à risque d'inhalation tout patient ayant au moment de l'induction anesthésique un volume gastrique résiduel supérieur à 0,4 ml/kg, dont le pH est inférieur à 2,5<sup>65</sup>. Cette définition repose cependant sur des arguments théoriques, le volume de liquide gastrique inhalé n'étant pas nécessairement corrélé au volume gastrique résiduel<sup>66</sup>. L'absence de vacuité gastrique peut certes résulter d'une absence de respect du jeûne préopératoire mais aussi d'une modification de la vidange gastrique induite par une pathologie (tableau 6) ou induite par une thérapeutique (tableau 7).

#### **Affections digestives**

- Pathologie gastroduodénale
- Ulcère gastrique et duodéal
- Hémorragies digestives hautes
- Dénervation vagale (vagotomie, fundoplication, gastrectomie type Billroth II)
- Sténose hypertrophique idiopathique du pylore
- Colectomie subtotalaire (dénervation)
- Compression extrinsèque digestive tumorale (pancréas+++)
- Syndromes occlusifs bas
- Processus infiltratif : sclérodermie, amylose

#### **Affections neurologiques**

- Lésions médullaires niveau >T10
- Syndrome de rumination
- Neuropathie dysautonomique
- Diabète type I et II
- Amylose
- Syndrome de Shy Drager

Tableau 6 : pathologies responsables d'une diminution de la vidange gastrique

#### **Médicaments affectant la vidange gastrique**

- Opiacés quel que soit le mode d'administration
- Alpha-2 agonistes
- Antidépresseurs tricycliques à fortes doses
- Érythromycine
- Traitements hormonaux

Tableau 7 : Médicaments affectant la vidange gastrique

L'incontinence œsogastrique est le deuxième facteur de risque majeur d'inhalation du contenu gastrique. Son existence ainsi que sa sévérité doivent être recherchées lors de l'interrogatoire. Il n'existe pas de consensus clinique pour appliquer en pratique une séquence anesthésique « type estomac plein » chez tous les patients porteurs d'une hernie hiatale et un reflux gastro-œsophagien.

Cependant, dans la série de Sakai et al.<sup>67</sup>, l'inhalation est consécutive à un simple reflux gastro-œsophagien dans 11 cas sur 14, soulignant l'importance de ce mécanisme dans son incidence et ceci quelle que soit la durée du jeûne préopératoire. Un reflux gastro-œsophagien sévère lié à des troubles digestifs, à une procédure œsophagienne ou des antécédents d'œsophagectomie constitue le deuxième facteur de risque retrouvé dans les grandes séries.

Des facteurs d'ordre « anesthésique » peuvent favoriser l'inhalation de liquide gastrique et ceci indépendamment du volume gastrique et de la présence ou non d'un RGO. En effet, une ventilation manuelle inadéquate aboutit à surdistendre la poche gastrique et augmenter le risque de régurgitation passive. Il en est de même d'une anesthésie de profondeur inadéquate<sup>68</sup>. Par ailleurs, tous les hypnotiques induisent un relâchement du sphincter œsophagien de l'œsophage.

Chez le patient atteint de sclérodémie devant bénéficier d'une anesthésie générale, ces trois facteurs sont réunis. En effet, le ralentissement de la vidange gastrique et le RGO sont présents chez plus de 80% des patients sclérodermiques<sup>31</sup>. Enfin l'absence de protection des voies aériennes est la conséquence de toute anesthésie générale.

Parmi les techniques permettant de réduire le risque d'inhalation, outre le respect de la durée de jeûne préopératoire, la neutralisation du liquide gastrique représente une technique intéressante. La gravité des lésions étant d'autant plus sévère que le liquide inhalé est acide. Le citrate, en neutralisant immédiatement l'acidité gastrique, permet d'éviter, en cas d'inhalation, qu'une lésion broncho-pulmonaire n'ait lieu. La dose recommandée de citrate est 30 ml de citrate 0,3 molaire ou 2400 mg. Du fait d'une action courte de la protection chimique liée au citrate (<1 heure), l'addition d'un anti-H2 permet d'éviter la baisse secondaire du pH et la survenue d'une éventuelle inhalation au réveil.

L'anesthésie générale avec intubation trachéale est la technique de référence dans la prise en charge des patients à risque d'inhalation de liquide gastrique.

### **2.3. Hypertension artérielle pulmonaire**

Les situations susceptibles d'induire une aggravation de l'HTAP au cours d'une anesthésie générale sont la ventilation mécanique, l'hypoxémie, l'hypercapnie et le remplissage vasculaire excessif.

Lors de la ventilation mécanique, l'augmentation de la pression transpulmonaire (pression alvéolaire - pression pleurale) qu'elle engendre entraîne une augmentation de l'impédance à l'éjection du VD qui peut se traduire par une baisse majeure du débit cardiaque<sup>69</sup>. Des réglages spécifiques doivent être proposés pour ces patients. Ainsi, un faible volume courant associé à une PEP relativement basse semblent être adaptés<sup>70</sup>. Il convient également d'optimiser la fréquence respiratoire afin d'éviter une auto-PEP et de limiter l'acidose respiratoire susceptible de majorer les résistances vasculaires pulmonaires<sup>71</sup>. L'hypoxémie<sup>72</sup> et l'hypercapnie<sup>73</sup> majorent les résistances vasculaires pulmonaires et donc la pression artérielle pulmonaire.

Cependant, peu de données publiées permettent de définir le protocole anesthésique optimal. L'essentiel de la littérature étant constitué de cas cliniques ou de séries de cas, ce qui fait sans doute sous-estimer la mortalité associée. De ce fait, la prise en charge d'une pression artérielle pulmonaire élevée reste mal codifiée. Plusieurs observations rapportent des évolutions favorables après réalisation d'une intervention sous anesthésie médullaire, notamment en obstétrique<sup>74</sup>.

Les patients sclérodermiques souffrant d'HTAP sévère sont donc susceptibles de se dégrader rapidement sur le plan hémodynamique et d'évoluer vers un syndrome de défaillance multiviscérale. La fragilité de ces patients du fait des nombreuses atteintes d'organe en lien avec la sclérodermie constitue un risque majeur de survenue de complications et nécessitent par conséquent une vigilance maximale et une anticipation avant toute anesthésie.

### **2.4. Accès aux voies veineuses périphériques**

L'accès aux voies veineuses est un préalable à tout acte anesthésique. En chirurgie programmée chez l'adulte, les alternatives à cet accès restent limitées. De ce fait, cet accès constitue pour l'anesthésiste, avec l'accès aux voies aériennes supérieures, les éléments incontournables de toute procédure anesthésique en visée d'une intervention chirurgicale<sup>75</sup>. Les facteurs prédictifs de difficulté d'accès veineux périphériques sont les antécédents de chimiothérapie, le type d'opérateur et les brûlures<sup>76</sup>. La sclérodermie systémique se manifeste par un durcissement et un épaississement de la peau par excès de la production de collagène et par une formation de tissu fibreux. Chez ces patients, l'accès aux voies veineuses périphériques est donc rendu plus difficile.

### **3. MATÉRIEL ET MÉTHODES**

#### **3.1. But de l'étude**

L'objectif principal de ce travail est de décrire la prévalence des difficultés anesthésiques chez une population atteinte de sclérodermie systémique.

L'objectif secondaire est de déterminer quels sont les facteurs prédisposant à une complication de prise en charge anesthésique.

#### **3.2. Déroulement de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique réalisée au CHU de Rouen, au cours de laquelle ont été colligés les dossiers des patients sclérodermiques ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale. La période considérée pour ce travail est de 12 ans allant du 1<sup>er</sup> janvier 2000 au 1<sup>er</sup> juin 2012.

##### **3.2.1. Patients**

Tous les patients suivis pour une sclérodermie systémique (limitée, diffuse ou CREST) au CHU de Rouen (service de médecine interne, dermatologie ou rhumatologie) opérés entre le 1<sup>er</sup> janvier 2000 et le 1<sup>er</sup> juin 2012 ont été inclus dans l'étude. Leur identification a été obtenue par le département d'épidémiologie et de santé public du CHU de Rouen.

Tous les types de chirurgies ont été pris en compte qu'il s'agisse de chirurgie programmée ou de chirurgie en urgence.

##### **3.2.2. Recueil des données**

Les données démographiques et spécifiques de la sclérodermie systémique ont été recueillies à l'aide du dossier informatisé du patient via le logiciel CDP2.

Les données analysées sont :

- les caractéristiques démographiques usuelles (âge, sexe, index masse corporel), les comorbidités (HTA, diabète et tabagisme), les maladies associées,



- les caractéristiques de la sclérodermie (ancienneté de la maladie, type de sclérodermie, atteintes d'organes connues (digestives, pulmonaires, cutanées, cardiaque, profil immunologique, résultats de la capillaroscopie),
- les traitements au long cours tant généraux que spécifiques de la sclérodermie.

Chaque feuille d'anesthésie a été récupérée dans les dossiers archivés des patients. Ont ainsi pu être analysés:

- le type de chirurgie, le caractère programmé ou urgent de la chirurgie,
- le score ASA, les critères d'intubation et de ventilation difficile, l'intubation difficile prévue, la décision du mode anesthésique lors de la consultation, le mode anesthésique effectivement réalisé, la recherche d'un RGO, le score de Cormack, le nombre de difficulté de perfusion, l'intubation difficile.

Pour déterminer les difficultés anesthésiques, nous avons défini plusieurs critères de jugement. Le critère de morbidité per-anesthésique regroupait les intubations difficiles réelles et les difficultés de pose des voies veineuses périphériques. Un critère de difficultés d'accès aux voies aériennes supérieures incluait à la fois les intubations difficiles prévues lors de la consultation et les intubations difficiles survenues lors de l'induction des patients a été établi.

### **3.2.3. Analyse statistique**

L'ensemble des données a été collecté dans un tableur Microsoft Office Excel 2007. L'analyse statistique des résultats a été réalisée à l'aide du logiciel Statview. Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne +/-DS et comparées par le test de Mann Whitney. Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage et comparées à l'aide du test de Chi 2 ou du test exact de Fischer si les effectifs comparés étaient trop faibles. Les données démographiques ont été analysées par patient. Par contre en accord avec le département de Biostatistiques du CHU, nous avons considéré qu'à chaque chirurgie correspondait un patient différent dans la mesure où les données de chaque patient opéré plusieurs fois ont été actualisées pour chaque acte chirurgical. Un degré de significativité  $p < 0.05$  était considéré comme statistiquement significatif. Une analyse multivariée par méthode de régression logistique a été réalisée à partir des données de l'analyse univariée pour lesquelles un degré de significativité inférieur à 0.10 avait été obtenu. Les résultats sont exprimés en Odd Ratio avec un intervalle de confiance à 95%.

## 4. RÉSULTATS

### 4.1. Analyse de la population

#### 4.1.1. Données démographiques et générales

Un total de 43 patients et de 94 actes anesthésiques a été inclus dans l'étude. Le sex-ratio est de 2.3, en faveur du sexe féminin (avec 30 femmes pour 13 hommes). Les principales comorbidités sont l'existence d'une hypertension artérielle chez 11 patients (25.6%), d'un diabète chez 6 patients (14%). Dix patients ont un tabagisme actif soit 23.2% de la population.

Les principales pathologies auto-immunes associées à la sclérodermie étaient un syndrome de Gougerot Sjögren (n=7), un lupus systémique (n=2), un syndrome de Sharp (n=2), un syndrome des antiphospholipides (n=1), une polyarthrite rhumatoïde (n=1), une maladie de Buerger (n=1) et une dermatomyosite (n=1).

Le profil immunologique des patients comprenait une positivité pour les anticorps antinucléaires chez 90% des patients, des SCI 70 chez 21% des patients, des anticorps anti-centromères chez 28% et des anticorps anti RNP chez 8% des patients.

Les données démographiques et celles concernant la sclérodermie sont résumées dans le tableau 6.

|                                   | n   | %    |
|-----------------------------------|-----|------|
| <b>Nombre de patients</b>         | 43  |      |
| <b>Démographie</b>                |     |      |
| - Femme                           | 30  |      |
| - Homme                           | 13  |      |
| <b>Sex-ratio</b>                  | 2.3 |      |
| <b>HTA</b>                        | 11  | 25.6 |
| <b>Diabète</b>                    | 6   | 14   |
| <b>Tabac</b>                      | 10  | 23.2 |
| <b>Anticorps anti-nucléaire</b>   | 39  | 90.7 |
| <b>SCI 70</b>                     | 9   | 21   |
| <b>Anticorps anti-centromères</b> | 12  | 28   |
| <b>Maladies auto-immune</b>       | 15  | 35   |

Tableau 6 : Caractéristiques démographiques et caractéristiques de la sclérodermie

Les inhibiteurs calciques (72%) et les IEC (26%) sont les traitements le plus souvent prescrits. Parmi les traitements plus spécifiques, les antagonistes mixtes des récepteurs de l'endothéline -1 (Tracleer) sont retrouvés chez plus de 1 patient sur 5 (21%) - Figure 1.

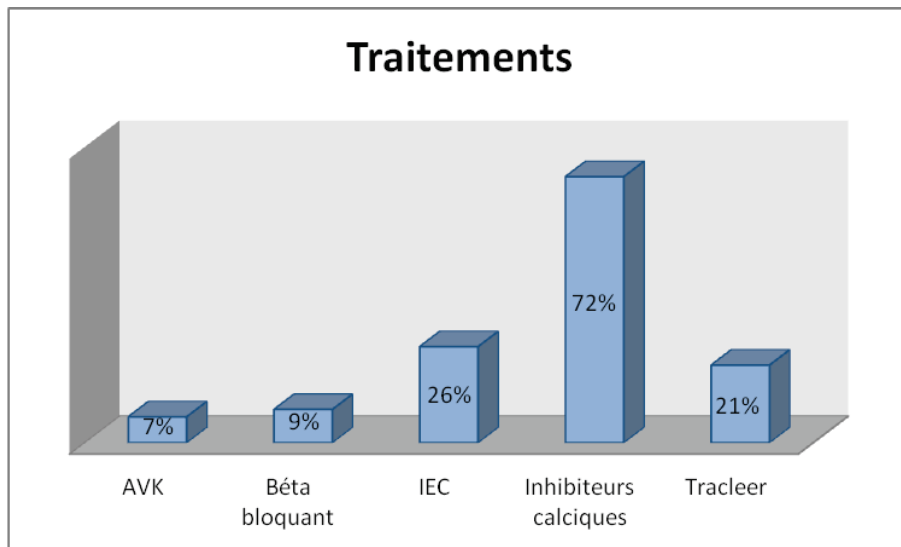


Figure 1 : Traitements

#### 4.1.2. Données spécifiques en lien avec la sclérodermie

Une sclérodermie systémique limitée est présente chez 26 patients (60%) alors qu'une sclérodermie systémique diffuse est retrouvée chez 17 patients (40%) - figure 2. Tous les patients décrivaient un phénomène de Raynaud .

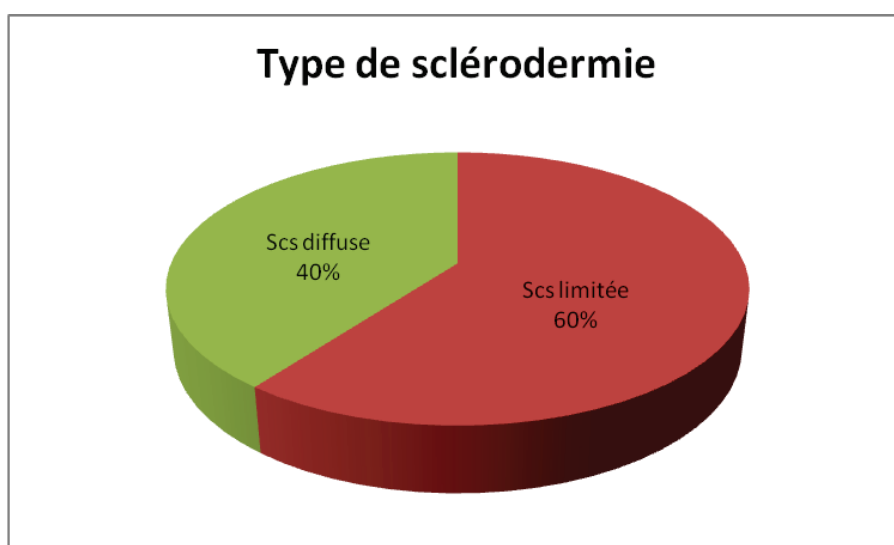


Figure 2 : répartition en fonction du type de sclérodermie

Enfin les différentes atteintes d'organe se répartissent en atteinte digestive pour 39 patients (91%), en atteinte cutanée pour 32 patients (74%), en atteinte pulmonaire pour 20 patients (47%) et en atteinte cardiaque pour 7 patients (16%) - figure 3.

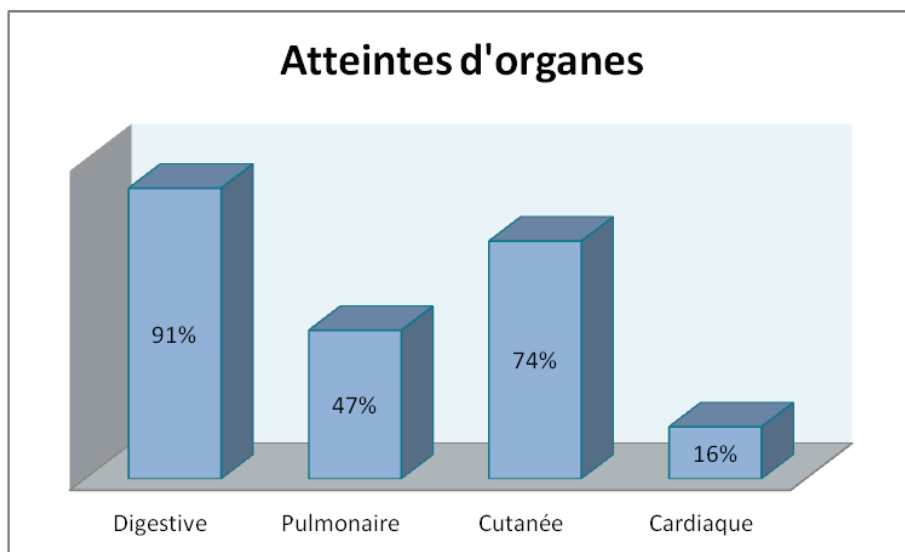


Figure 3 : répartition des patients en fonction du type d'atteinte d'organe

Parmi les atteintes digestives, le RGO est présent chez 83 % des patients - figure 4. Au plan pulmonaire, les 3 principales atteintes sont l'HTAP chez 21% des patients, l'existence d'une fibrose pulmonaire chez 33% des patients et d'une pneumopathie interstitielle diffuse chez 28 % des patients.

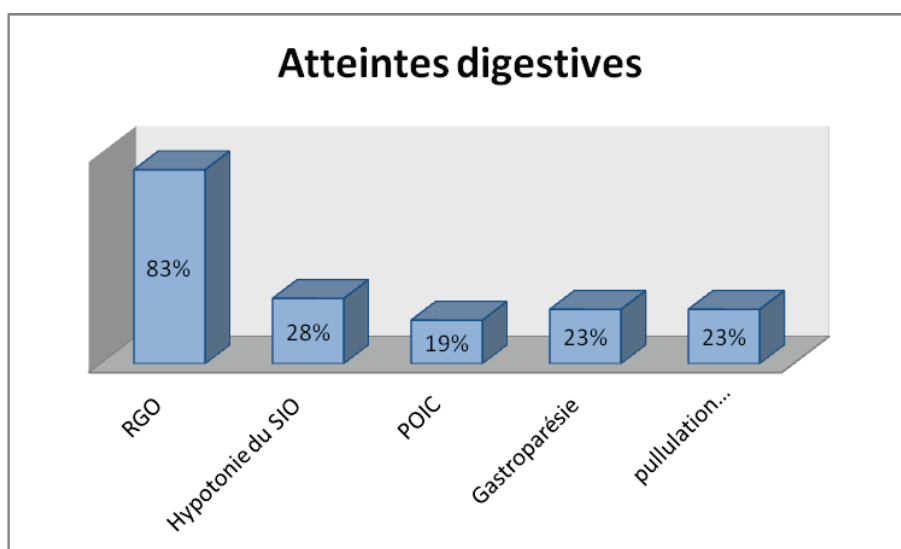


Figure 4 : détail des atteintes digestives

Parmi les atteintes cutanées, 60% des patients ont un antécédent d'ischémie digitale. Les télangiectasies sont fréquentes (49%) essentiellement dans la forme CREST - figure 5.

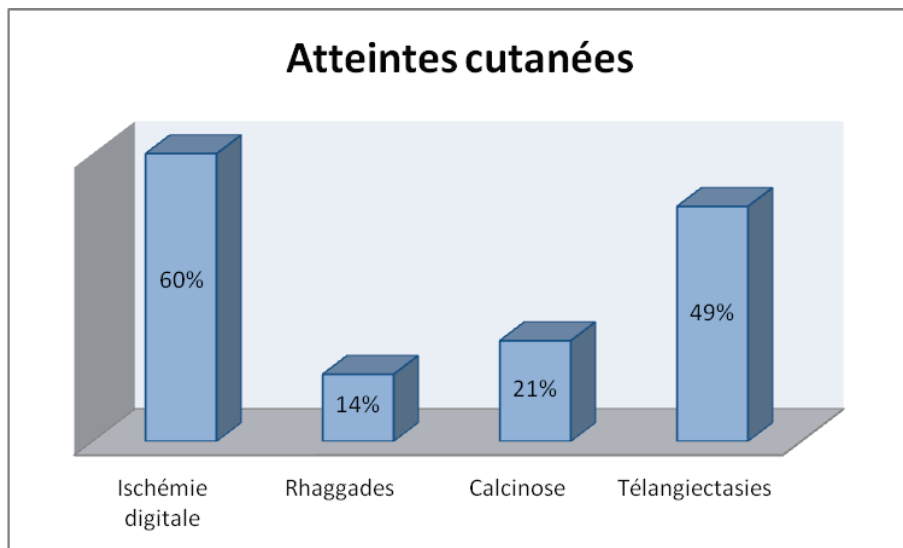


Figure 5 : détails des atteintes cutanées

Parmi les 29 patients ayant au moins une anomalie à la capillaroscopie, des mégacapillaires étaient présents chez 51% des cas, une dystrophie chez 30%, une raréfaction capillaire dans 58% des cas. Au total, une microangiopathie organique était considérée comme réelle chez 65% des patients (figure 6).

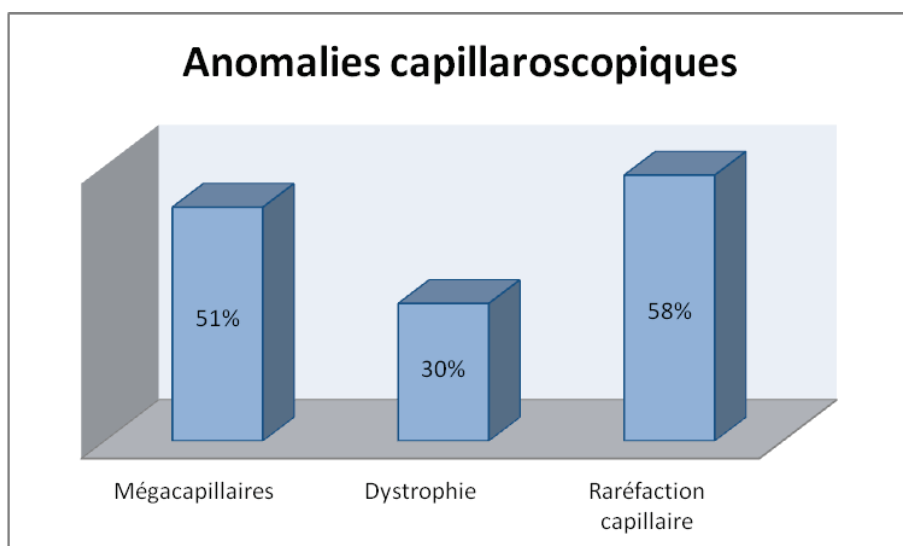


Figure 6: détail des anomalies capillaroscopiques

#### 4.1.3. Données spécifiques en lien avec la chirurgie

La chirurgie était programmée dans 82 % des cas. Il s'agissait en majorité de chirurgie vasculaire, orthopédique, digestive et plastique. La répartition des différents types de chirurgies est résumée sur la figure 7.

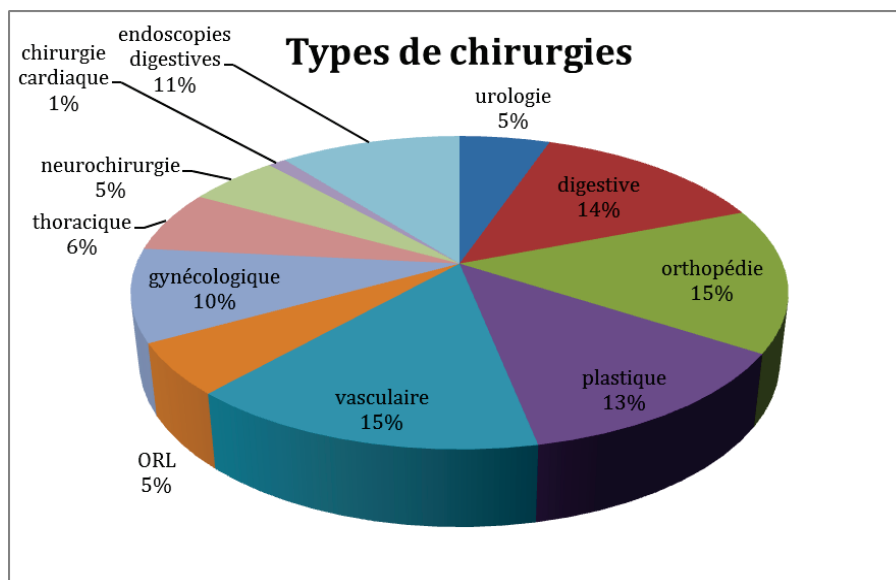


Figure 7 : répartition du type de chirurgie

#### 4.1.4. Données spécifiques en lien avec la consultation d'anesthésie

Concernant les données recueillies lors de la consultation d'anesthésie, la majorité des sujets étaient classée ASA 3 (n=43) soit 50% de l'ensemble des actes chirurgicaux, l'âge médian était de 60 ans [23-82 ans] et l'IMC de 23kg/m<sup>2</sup> [16-34 kg/m<sup>2</sup>].

La durée médiane d'évolution entre le diagnostic et l'intervention chirurgicale était de 7 ans [1mois-34 ans].

Vingt-sept sujets sur 94 avaient une ouverture de bouche limitée (<35 mm), 8 avaient une distance thyro mentonnières inférieure à 60 mm. Il y avait 14 sujets avec un mallampati 1, 38 avec un mallampati 2, 18 un mallampati 3 et 7 sujets avec un mallampati 4. A noter que le mallampati n'était pas renseigné chez 17 sujets.

Selon l'anesthésiste ayant réalisé la consultation pré-anesthésique, 27 sujets étaient considérés comme à intubation difficile (29%) et 2 à ventilation difficile (2%).

Au cours de la consultation, la recherche d'un RGO n'a été effectuée que dans 32 cas sur 94 et était systématiquement positive. A noter que 78 sujets (83%) de notre cohorte en étaient atteints.

|  | <b>N (sur 94 actes anesthésiques)</b> |
|--|---------------------------------------|
| <b>Age (années)</b>                        | 60 [23-82]                            |
| <b>IMC (Kg/m<sup>2</sup>)</b>              | 23 [16-34]                            |
| <b>Délai diagnostic-chirurgie (années)</b> | 7 [0.08-34]                           |
|  |                                       |
| <b>Anesthésie</b>                          |                                       |
| - ASA 1                                    | 2                                     |
| - ASA 2                                    | 27                                    |
| - ASA 3                                    | 43                                    |
| - ASA 4                                    | 5                                     |
| - ASA non connu                            | 18                                    |
| - OB < 35 mm                               | 27                                    |
| - DTM < 60 mm                              | 8                                     |
| - Mallampati 1 / 2                         | 14/38                                 |
| - Mallampati 3 / 4                         | 18/7                                  |
| - IOT difficile prévue évaluée             | 27                                    |
| - Ventilation difficile prévue             | 2                                     |
| - Recherche RGO positive                   | 32                                    |

Tableau 7 : données spécifiques en lien avec la consultation d'anesthésie

#### 4.1.5. Descriptions des actes anesthésiques

Au cours des 94 chirurgies réalisées, une anesthésie générale a été pratiquée pour 74 interventions et une anesthésie locorégionale (ALR) pour 22 interventions dont 5 rachi-anesthésies et 17 ALR périphériques (2 échecs d'ALR, converties en anesthésie générale).

Parmi les 74 anesthésies générales réalisées, 57 d'entre elles ont bénéficié d'une intubation oro-trachéale, 9 d'une ventilation spontanée au masque facial et 8 d'une ventilation après pose d'un masque laryngé.

Lorsque la classification de Cormack était notée (n=69) soit 73% des cas, 19 sujets étaient en stade 1, 8 en stade 2 et 5 étaient en stade 3. Lorsque l'intubation a été réalisée par vidéolaryngoscopie (Glidescope), le Cormack n'était pas noté car non validé.

Parmi les 27 intubations difficiles prévues, la laryngoscopie indirecte par vidéo-laryngoscopie a été utilisée d'emblée pour 3 patients et 2 patients ont eu une intubation vigile par nasofibroscopie (réalisée par un ORL). Le recours d'emblée à la lame de Maccintosh métal et d'un mandrin court a été effectif dans 2 cas. Une induction séquence rapide a été réalisée chez 5 patients. A noter que l'option d'une anesthésie locorégionale a été retenue chez 15 patients (11 ALR périphériques et 4 rachianesthésies) avec comme consigne, en cas d'échec de l'ALR, de ne pas procéder à la chirurgie dans 9 cas ou de faire appel à l'aide d'un ORL dans 6 cas. Aucune intubation n'a été difficile parmi ces 27 patients.

Par contre, malgré l'ensemble des mesures anticipatoires, 5 intubations difficiles non prévues ont été répertoriées. Dans 2 cas, le mandrin long béquillé a été utilisé, la pince de Magyl dans 1 cas et il y a eu une complication de bris dentaire dans 1 autre cas.

De façon inhabituelle, 4 patients n'ont pas pu être perfusés en périphérie et ont bénéficié de la pose d'un cathéter veineux central.

Le critère de morbidité anesthésique qui comprenait soit la survenue d'une intubation difficile soit une difficulté de perfusion était donc présent dans 9 cas.



| <b>Per-anesthésie</b>                   | <b>n</b>     |
|---|--------------|
| <b>Anesthésie générale</b>              | 74           |
| - <b>Intubation Orotrachéale (IOT)</b>  | 57           |
| - <b>Masque Laryngé</b>                 | 8            |
| - <b>Ventilation Spontanée</b>          | 9            |
| <b>ISR réalisée</b>                     | 13           |
| <b>Cormack 1/2</b>                      | 19/8         |
| <b>Cormack 3/4</b>                      | 5/0          |
| <b>Cormack non connu</b>                | 25           |
| <b>IOT difficile prévisible</b>         | 27           |
| - <b>ORL prévu</b>                      | 2            |
| - <b>Glidescope d’emblée</b>            | 3            |
| - <b>ALR</b>                            | 15           |
| - <b>Lame métal et mandrin d’emblée</b> | 2            |
| - <b>ISR</b>                            | 5            |
| <b>IOT difficile réelle</b>             | 5            |
| - <b>Fast-track</b>                     | 1            |
| - <b>Mandrin long</b>                   | 2            |
| - <b>Taumatisme dentaire</b>            | 1            |
| - <b>Pince magyl</b>                    | 1            |
| <b>Complications</b>                    |              |
| - <b>Traumatisme dentaire</b>           | 1            |
| - <b>Problème perfusion</b>             | 4            |
| - <b>Vomissements/inhalation</b>        | 0            |
| <b>ALR</b>                              | 22           |
| - <b>périphérique</b>                   | 17(2 échecs) |
| - <b>péri médullaire</b>                | 5            |

Tableau 8 : données spécifiques en lien avec l’acte anesthésique

## 4.2. Récapitulatif des incidents

| incident            | caractéristique                  | age | sexe | IMC | durée evolution diagnostic-chirurgie | type scléro-dermie | maladie auto-immune associée | atteinte digestive | atteinte pulmonaire | ischémie digitale | acte chirurgical | ASA                                   | ouverture bouche | Mallampati | séquence induction | VAS/cormack                            |                                 |
|---------------------|----------------------------------|-----|------|-----|--------------------------------------|--------------------|------------------------------|--------------------|---------------------|-------------------|------------------|---------------------------------------|------------------|------------|--------------------|--|---------------------------------|
| IOT difficile       | mandrin d'Eschmann               | 68  | F    |     | 30                                   | 2 ans              | Diffuse                      | gougerot sjogren   |                     | fibrose           |                  | biopsie pulmonaire sous thoracoscopie | NC               | > 35 mm    | NC                 | -sufentanil<br>-étomidate<br>-tracrium | 3                               |
| IOT difficile       | traumatisme dentaire             | 71  | F    |     | 23                                   | 17 ans             | CREST                        | SAPL               | RGO                 |                   | oui              | canal lombaire étroit                 | 3                | > 35 mm    | 2                  | -sufentanil<br>-diprivan<br>-norcuron  | NC                              |
| IOT difficile       | pince Magyl                      | 64  | F    |     | 27                                   | 3 ans              | CREST                        |                    | RGO                 |                   |                  | promontofixation                      | 2                | > 35 mm    | 2                  | -Ulltiva<br>-diprivan<br>-nimbex       | 3                               |
| IOT difficile       | fast-track                       | 61  | M    |     | 24                                   | 4 ans              | Diffuse                      | purpura rhumatoide | RGO                 | fibrose           | oui              | pontage fémoro-poplité                | 3                | > 35 mm    | 2                  | -Sufentanil<br>-diprivan<br>-nimbex    | 3                               |
| IOT difficile       | mandrin d'Eschmann, 3 tentatives | 61  | M    |     | 24                                   | 4 ans              | Diffuse                      | purpura rhumatoide | RGO                 |                   | oui              | amputation                            | 4                | > 35 mm    | 2                  | -Ultiva<br>-diprivan<br>-nimbex        | 3                               |
| perfusion difficile | Pose KTC fémoral sous halogénés  | 40  | F    |     | 28                                   | 11 ans             | CREST                        | lupus              | RGO-gastroparésie   |                   | oui              | thyroïdectomie                        | 3                | > 35 mm    | 1                  | -Sévoflurane<br>-ultiva<br>-tracrium   | 1                               |
| perfusion difficile | Pose KTC sous halogénés          | 44  | F    |     | 30                                   | 15 ans             | CREST                        | lupus              | RGO-gastroparésie   |                   | oui              | échoendoscopie oesogastrique          | 3                | > 35 mm    | 1                  | -Sévoflurane<br>-ultiva<br>-tracrium   | masque laryngé                  |
| perfusion difficile | Pose KTC                         | 60  | F    |     | 18                                   | 5 ans              | Diffuse                      | gougerot sjogren   | RGO-gastroparésie   | fibrose           | oui              | prothèse totale de hanche             | 3                | < 35 mm    | 2                  | -Ultiva<br>-ventilation spontanée      | nasofibroscopie                 |
| perfusion difficile | Pose KTC fémoral                 | 51  | F    |     | 25                                   | 1 an               | CREST                        |                    | RGO                 |                   | oui              | colo-gastroscopie                     | 2                | > 35 mm    | 1                  | -Sufentanil<br>-diprivan               | ventilation spontanée au masque |

### 4.3. Statistiques analytiques

Afin de déterminer l'existence de facteurs prédictifs de survenue d'un incident anesthésique, nous avons analysé dans un premier temps le critère de morbidité anesthésique (intubation difficile réelle et difficultés de perfusions). Aucun facteur démographique, n'a été associé significativement avec le risque de survenue de ce critère.

Par contre, en ciblant notre analyse sur la difficulté d'accès aux voies aériennes supérieures (intubation difficile prévue ou réelle), certains facteurs apparaissent prédisposant (tableau 9), alors que les données démographiques étaient comparables entre les groupes difficultés d'accès et pas de difficulté d'accès aux voies aériennes supérieures (âge 59±1,2 vs 59,5±1,5 et IMC 22,5±3,8 vs 24,03±3,9).

Les facteurs de risque d'intubation difficile en analyse univariée sont: la limitation de l'ouverture buccale (14% vs 61%, p<0,001), l'ancienneté de la maladie (7.9±0.8 vs 11.7±1.5, p=0.02), une maladie auto-immune associée (21% vs 50%, p=0.005), un antécédent d'ischémie digitale (43,5% vs 87,5%, p<0.001), la présence d'une atteinte pulmonaire (32.2% vs 56.3%, p=0.03) et plus particulièrement la fibrose pulmonaire (17,7% vs 40,6%, p=0.02).

Par contre, le type de sclérodémie, l'atteinte digestive et le syndrome de Raynaud n'avaient pas d'influence sur l'intubation difficile.

|                            | <b>I difficile –<br/>n=62</b> | <b>I difficile +<br/>n=32</b> | <b>P</b> |
|----------------------------|-------------------------------|-------------------------------|----------|
| <b>Age</b>                 | 59±1.2                        | 59.5±1.5                      | 0.7      |
| <b>IMC</b>                 | 22.5±3.8                      | 24.03±3.9                     | 0.07     |
| <b>Ancienneté maladie</b>  | 7.9±0.8                       | 11.7±1.5                      | 0.02     |
| <b>Forme diffuse</b>       | 20 (32.2%)                    | 15 (46.8%)                    | 0.18     |
| <b>Ouverture buccale</b>   | 8 (14%)                       | 19 (61%)                      | < 0.001  |
| <b>MAI associée</b>        | 13 (21%)                      | 16 (50%)                      | 0.005    |
| <b>Atteinte digestive</b>  | 57 (92%)                      | 30 (94%)                      | NS       |
| <b>Atteinte pulmonaire</b> | 20 (32.2%)                    | 18 (56.3%)                    | 0.03     |
| <b>PID</b>                 | 12 (19.3%)                    | 13 (40.6%)                    | 0.04     |
| <b>Fibrose</b>             | 11 (17.7%)                    | 13 (40.6%)                    | 0.02     |
| <b>Raynaud</b>             | 59 (95%)                      | 31 (97%)                      | NS       |
| <b>Ischémie digitale</b>   | 27 (43.5%)                    | 28 (87.5%)                    | < 0.001  |

Tableau 9 - facteurs de risque d'intubation difficile : analyse univariée

En analyse multivariée, seules l'ouverture buccale limitée (OR 12.5, IC [3.01-51.22]), l'association à une maladie auto-immune (OR 6.6, IC [1.52-26.05]) et l'ischémie digitale (OR 9.9, IC [2.02-47.69]) sont indépendamment associées à une difficulté d'accès aux voies aériennes. Par contre, l'atteinte pulmonaire et la durée d'évolution de la sclérodémie n'apparaissent plus comme facteurs d'intubation difficile (tableau 10).

|                          | <b>Odds Ratios</b> | <b>95% CI</b> | <b>p-value</b> |
|--------------------------|--------------------|---------------|----------------|
| <b>Délai</b>             | 1.08               | 0.99-1.19     | 0.08           |
| <b>IMC</b>               | 1.09               | 0.91-1.29     | 0.34           |
| <b>MAI</b>               | 6.60               | 1.52-26.05    | 0.01           |
| <b>Poumon</b>            | 1.60               | 0.43-5.58     | 0.47           |
| <b>Ischémie digitale</b> | 9.90               | 2.02-47.69    | < 0.01         |
| <b>Ouverture buccale</b> | 12.50              | 3.01-51.22    | < 0.01         |

Tableau 10 - facteurs de risque d'intubation difficile : analyse multivariée

## 5. DISCUSSION

Cette étude rétrospective a permis de décrire la prévalence des difficultés anesthésiques chez une population atteinte de sclérodémie. Ainsi, une morbidité anesthésique de 10 % a été observée, de même qu'une fréquence élevée de difficultés d'accès aux voies aériennes supérieures de l'ordre de 35%. En analyse multivariée, seule l'existence d'une limitation d'ouverture buccale, de l'association à une autre maladie auto-immune et d'un antécédent d'ischémie digitale sont associés de façon indépendante à une difficulté d'intubation.

A ce jour, aucune donnée dans la littérature concernant les difficultés anesthésiques au cours de la sclérodémie n'est disponible. De ce fait, seules des comparaisons indirectes avec des données épidémiologiques globales sont réalisables. Ainsi, une étude prospective norvégienne, a décrit dans une population générale sur une période de 5 ans, les complications per opératoires sévères toutes chirurgies confondues. Cette étude fait état de 315 complications sur 83844 actes anesthésiques (0.4%) dont 111 (0.13%) seraient attribuables à l'anesthésie<sup>6</sup>. Une étude plus récente confirme ces résultats en révélant que 1 patient sur 1000 souffre d'une blessure en lien direct avec son anesthésie, qu'il s'agisse d'un problème dentaire, de perforation, de traumatisme nerveux (bloc), ou de douleurs indues. Toutefois, la stratification de la morbidité en minime, intermédiaire, ou majeure en fonction des conséquences (mineur = incident sans prolongement d'hospitalisation, intermédiaire = blessure constituée et/ ou prolongation d'hospitalisation en lien avec l'incident; majeur = séquelles

permanentes ou longues) n'est malheureusement pas détaillée<sup>77</sup>. Les risques anesthésiques favorisant une morbi-mortalité élevée dépendent de deux facteurs principaux qui sont l'état du patient et le type d'intervention. En effet, le risque est bien corrélé à la classification de l'American Society of Anesthesiologists (ASA), à l'âge (risque supérieur avant un an et chez les sujets âgés) et au type d'intervention : risque majoré en urgence, en chirurgie "majeure" (artérielle, thoracique, abdominale sus-mésocolique, prothèses de hanche et de genou...) et en fonction de la durée de l'intervention. Dans notre série, plus de 50% des chirurgies étaient réalisées chez des patients ASA 3 ce qui explique en partie notre taux de morbidité plus élevé que ceux de la littérature.

Outre la classification ASA, la sclérodermie est responsable dans notre étude d'un sur-risque de morbidité même si aucun facteur prédictif n'a pu être déterminé. Le faible effectif de notre cohorte explique probablement ces résultats. Cependant du fait des nombreuses atteintes d'organe de nos patients notamment pulmonaires et digestives, l'impact de la sclérodermie est indirectement inclus dans le score ASA. De plus, parmi les 9 complications morbides, 4 sont en lien avec une difficulté de perfusion probablement secondaire à la sclérose cutanée rendant la pose d'une voie veineuse périphérique délicate. Egalement, 5 IOT difficiles ont été dénombrées malgré des mesures anticipatoires mises en place à la suite des conclusions de la consultation d'anesthésie.

L'accès aux voies veineuses périphériques (VVP) a été difficile dans 4 cas sur 94, soit 3.8%. Un cathéter veineux central a été mis en place chez les 4 patients. Dans une étude américaine publiée en 2005 incluant 339 patients sans comorbidité spécifique, Jacobson *et al.* ont mis en évidence un taux d'échec de pose de VVP de 23%. Les principales causes étaient l'inexpérience des infirmières, la peau noire et les veines mal visualisées. Cependant, l'échec était défini par la non réussite de la pose du cathéter dès la première tentative et non pas par la nécessité à recourir à la pose d'une voie centrale expliquant en partie ce taux élevé d'échec<sup>78</sup>. Une étude française prospective, évaluant en extra hospitalier les tentatives de pose de VVP, a conclu que les échecs de mise en place d'une voie veineuse périphérique en SMUR étaient majorés si la tentative n'était pas effectuée par une infirmière anesthésiste ou si le cathéter utilisé était de calibre supérieur à un 18 gauge<sup>79</sup>. De façon similaire, une étude marocaine, s'est attachée à rechercher les facteurs prédictifs de difficultés de l'accès veineux périphérique au bloc opératoire en chirurgie programmée. Lors de la pose de 1325 voies veineuses, 6,8% des patients ont nécessité plus de 2 tentatives et un cathéter central veineux a été nécessaire chez seulement 7 patients (0.5%). Les facteurs prédictifs indépendants de difficulté d'accès à la voie veineuse périphérique étaient un antécédent de chimiothérapie, la présence de brûlures et une pose effectuée par un stagiaire<sup>76</sup>. Notre taux d'échec de pose de VVP est bien supérieur à celui décrit dans la littérature. Ceci s'explique par la sclérose cutanée secondaire à la sclérodermie. En effet, la sclérodermie systémique se manifeste par un durcissement et un

épaississement de la peau par excès de la production de collagène et par une formation de tissu fibreux. Chez ces patients, l'accès aux voies veineuses périphériques est donc rendu plus difficile. Aucune étude à ce jour n'a évalué la difficulté d'accès aux VVP chez les patients atteints de sclérodermie, il est donc difficile de comparer notre résultat. Cependant, à l'exception d'éventuelles poses par des stagiaires, aucun autre facteur reconnu comme associé à des difficultés de pose de VVP n'était présent dans notre cohorte.

L'autre principal résultat de notre travail est la prévalence élevée d'IOT difficile. Parmi les 57 patients qui ont été intubés, on note 5 IOT difficiles soit 11% de l'ensemble des intubations. Ce taux est bien plus important que celui décrit dans la littérature. Dans une étude, Fasting *et al.* retrouvaient un taux d'IOT difficile de 0,2%, sur un collectif de 40423 intubations. Dans leur étude, 29 IOT difficiles étaient prévisibles. La mauvaise évaluation des critères d'IOT difficiles en préopératoire et le choix inopportun de la technique d'anesthésie chez les patients étaient les 2 causes les plus fréquemment associées à la survenue d'une IOT difficile. Dans une étude américaine publiée en 2005 concernant 37482 patients, Burkle *et al.* ont mis en évidence un taux d'IOT difficile de 0.43% (soit 1061 patients) dont 8 ont subi un bris dentaires et 1 un arrêt cardio-respiratoire<sup>43</sup>. Dans notre étude, il n'y a eu aucun événement indésirable lorsque l'IOT était prévue difficile. En effet, des mesures préventives efficaces ont été prises. Il faut toutefois noter que chez les 15 patients bénéficiant d'une ALR, l'anesthésie générale aurait été refusée par le médecin anesthésiste en cas d'échec dans 9 cas. La morbidité est par conséquent moindre du fait de ces anticipations. En revanche, parmi les 5 cas d'IOT difficiles de notre cohorte, aucun n'était prévisible selon les critères préopératoires laissant à penser que soit l'évaluation n'avait pas été correctement faite soit que d'autres facteurs interviennent.

Dans notre étude, les facteurs prédictifs d'une intubation difficile sont en analyse univariée, la limitation de l'OB, l'existence d'une ischémie digitale, la fibrose pulmonaire, le délai d'évolution de la sclérodermie au moment de la chirurgie et l'existence d'une maladie auto-immune associée. L'ensemble de ces éléments reflète un état déjà évolué de la maladie et de la fibrose tissulaire, alors que l'association à une autre MAI laisse à penser que les patients avaient des comorbidités plus nombreuses. De ce fait, nous n'avons pas été surpris de constater qu'en analyse multivariée, l'ischémie digitale, la présence d'une MAI est une limitation de l'ouverture buccale restant des facteurs indépendants de difficultés d'intubation. Ainsi, le risque d'intubation difficile chez les patients sclérodermiques est principalement en rapport avec une limitation de l'OB (OR 12.5). Chez les patients atteints de sclérodermie systémique, la sclérose de la peau mène à un aspect momifié du visage avec un visage sans expression. L'élasticité de la peau du visage est remplacé par un aspect cuir lisse avec une ouverture de bouche restreinte<sup>53, 54</sup>. Dans une étude française réalisée sur

6 mois, une consultation de stomatologie a été réalisée dans le suivi systématique des patients sclérodermiques suivis en consultation de médecine interne ou de dermatologie. Sur les 30 patients inclus, 20 avaient une ouverture de bouche limitée, soit 66%<sup>80</sup>. Dans une étude plus ancienne concernant 21 patients, Marmary et al ont mis en évidence une OB limitée < 40 mm chez 80% des patients<sup>81</sup>. Dans notre cohorte, ont été notés 27 actes anesthésiques dont L'OB était limitée sur 94 soit 28%. Ce chiffre plus faible s'explique en partie par le seuil de 35 mm retenu contrairement aux autres études ou il était de 40mm mais également par le caractère rétrospectif de l'étude avec une attention portée à ce critère pourtant primordial insuffisante.

Les autres facteurs prédictifs que sont l'existence d'une ischémie digitale et d'une fibrose pulmonaire ne sont pas surprenant. En effet, l'ischémie digitale est fréquemment associée à la fibrose pulmonaire et à un score de Rodnan élevé comme l'atteste une étude canadienne publiée en 2011. Egalement, dans cette même étude, l'ischémie digitale était corrélée à la durée d'évolution de la maladie<sup>82</sup>. Ces associations ont été retrouvées de façon similaire dans une étude allemande de plus grande échelle qui incluait 1200 patients sclérodermiques<sup>83</sup>. Les mécanismes physiopathologiques de l'ischémie digitale expliquent parfaitement son lien avec une intubation difficile par perte de l'élasticité cutanée. En effet la vasculopathie de la sclérodermie fait suite à des anomalies du tonus artériel mais surtout à une prolifération myo-intimale excessive aboutissant à l'oblitération de la lumière vasculaire. Or ce processus d'hyperplasie repose sur une production accrue de collagène par les myofibroblastes également responsable de la sclérose cutanée. Dans la même idée, l'HTAP aurait pu être également associée à une intubation difficile car le processus y est identique. Cependant la faible puissance de l'étude ne nous a pas permis de retrouver cette association.

Enfin, certains résultats méritent d'être soulevés et notamment le faible nombre de RGO recherchés lors de la consultation alors qu'il était présent dans 83% des cas. Cet élément fait état d'un probable manque de sensibilisation des médecins anesthésistes aux complications digestives de ces patients. Or, l'existence d'un RGO a été à de nombreuses reprises rapportée comme un facteur déterminant d'inhalation de liquide gastrique et par conséquent comme pourvoyeur de complications respiratoires post-opératoires. Des mesures thérapeutiques sont d'ailleurs recommandées en présence d'un RGO lorsqu'une anesthésie générale est requise (tamponnement de l'acidité du liquide gastrique, induction séquence rapide, protection des voies aériennes....). Dans l'étude de Fasting *et al*, l'inhalation de liquide gastrique était responsable de 5 incidents parmi les 111 directement imputables à l'anesthésie (soit 0,04%) et le RGO était systématiquement incriminé<sup>6</sup>.

Les principales limites de l'étude viennent de la méthodologie. En effet il s'agit d'une étude rétrospective avec certaines données manquantes. Le recueil de données nous a d'ailleurs permis de mettre en évidence une amélioration du remplissage des feuilles d'anesthésie depuis la mise en place des nouvelles feuilles de consultation. La méthodologie statistique utilisée faisant correspondre à chaque chirurgie un patient unique alors qu'il existait des répétitions chez certains patients qui avaient eu plusieurs chirurgies est discutable. L'idéal aurait été de réaliser une analyse par mesures répétées centrées sur le patient. Toutefois, la réactualisation des données de chaque patient au cours du temps nous autorisait à effectuer nos analyses telles qu'elles ont été faites. Enfin, l'absence d'un groupe contrôle apparié est dommageable car cela aurait permis de mieux faire ressortir l'impact de la sclérodermie sur la prévalence des incidents anesthésiques.

Néanmoins, malgré les limites citées ci-dessus, cette étude est la première à apporter des informations importantes pour la gestion quotidienne des patients sclérodermiques. En effet, une vigilance plus grande doit être portée sur les difficultés d'intubation et de poses des voies veineuses périphériques. Il paraît indispensable compte tenu des facteurs prédictifs retrouvés que les médecins en charge de ces patients transmettent aux médecins anesthésistes un dossier complet ciblé sur la consultation d'anesthésie. La réalisation d'une synthèse annuelle reprenant les atteintes d'organes des patients pourrait constituer une excellente fiche de liaison qui permettrait aux anesthésistes de détenir les éléments essentiels à la réalisation d'une consultation adaptée à la pathologie des patients. De même, un travail pourrait être mené pour mettre en place des protocoles de gestion de ces patients tels que le recours d'emblée aux différentes techniques utilisées en prévention d'une IOT difficile (naso-fibroscopie, mandrin d'Eichmann, vidéolaryngoscopie) même en l'absence des critères habituels. En parallèle, une réflexion sur la pose de voies d'abord périphérique « séniorisée » chez ces patients avec pourquoi pas utilisation d'un écho-guidage pourrait être envisagée.



## 6. CONCLUSION

La sclérodermie systémique est une maladie rare, peu connue des médecins anesthésistes. Cependant, du fait des différentes atteintes d'organes, des difficultés peuvent être rencontrées lors de la prise en charge anesthésique. Il s'agit de la première étude s'intéressant à la prévalence des difficultés anesthésiques dans une population de patients atteints d'une sclérodermie. Nous avons mis en évidence que les complications les plus fréquentes pour l'anesthésiste sont l'accès aux voies aériennes et l'accès aux voies veineuses périphériques. Cette étude met en lumière un défaut de sensibilisation des médecins anesthésistes concernant certaines atteintes d'organe comme le RGO au cours de la sclérodermie et par conséquent un défaut de collaboration entre médecins internistes et anesthésistes. L'établissement de protocoles de soins spécifiques à la sclérodermie serait selon nous une démarche d'amélioration de la prise en charge de ces patients fragiles.

## BIBLIOGRAPHIE

---

- <sup>1</sup> Desmots JM. Risque anesthésique et accidents de l'anesthésie. In : Samii K éd. Anesthésie-réanimation chirurgicale. Paris : Flammarion, 1995 : 332-339
- <sup>2</sup> Hatton F, Tired L, Maujol L, et al. Enquête épidémiologique sur les accidents d'anesthésie : Premiers résultats. *Ann Fr Anesth Réanim* 1983;2:331-86
- <sup>3</sup> Lienhart A, Auroy Y, Pequignot F, et al. Survey of anesthesia-related mortality in France. *Anesthesiology* 2006;105: 1087-97
- <sup>4</sup> Tired L, Desmots JM, Hatton F. Complications associated with anaesthesia: a prospective survey in France. *Can Anaesth Soc J* 1986 ; 33 : 336-344
- <sup>5</sup> Cohen MM, Duncan PG, Pope WD, Bielh D, Tweed WA, Mac Killian L, et al. The Canadian four-centre study of anaesthetic outcomes : II. Can outcomes be used to assess the quality of anesthesia care *Can J Anaesth* 1992 ;39 : 430-439
- <sup>6</sup> Fasting S, Gisvold SE. Serious intraoperative problems—a five year review of 83,844 anesthetics. *Can J Anaesth* 2002;49: 545-53
- <sup>7</sup> Boisson-Bertrand D, Bourgain JL, Camboulives J, Crinquette V, Cros AM, Dubreuil M, et al. Intubation difficile, expertise collective. *Ann Fr Anesth Reanim* 1996 ; 15 :207-14
- <sup>8</sup> Référence PNDS, sclérodémie systémique, HAS 2008.
- <sup>9</sup> Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea. *Mayo Clin Proc* 1995; 70:1068-76
- <sup>10</sup> Steen VD et Medsger TA Jr. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000; 43:2437-44
- <sup>11</sup> Velayos EE, Masi AT, Stevens MB, Shulman LE. The CREST syndrome. Comparison with systemic sclerosis (scleroderma). *Arch Intern Med* 1979; 139:1240-4
- <sup>12</sup> Sharp GC, Irvin WS, Tan EM, Gould RG, Holman HR. Mixed connective tissue disease-an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *Am J Med* 1972; 52: 148-59

- 
- <sup>13</sup> Kabasakal Y, Elvins DM, Ring EF, McHugh NJ. Quantitative nailfold capillaroscopy findings in a population with connective tissue disease and in normal healthy controls. *Ann Rheum Dis*. 1996 Aug;55(8):507-12
- <sup>14</sup> Sato LT, Kayser C, Andrade LE. Nailfold capillaroscopy abnormalities correlate with cutaneous and visceral involvement in systemic sclerosis patients. *Acta Reumatol Port*. 2009 Apr-Jun;34(2A):219-27
- <sup>15</sup> Ricciari V, Vasile M, Iannace N, Stefanantoni K, Sciarra I, Vizza CD, Badagliacca R, Poscia R, Papa S, Mezzapesa M, Nocioni M, Valesini G. Systemic sclerosis patients with and without pulmonary arterial hypertension: a nailfold capillaroscopy study. *Rheumatology (Oxford)*. 2013 May 13
- <sup>16</sup> Blockmans D, Beyens G, Verhaeghe R. *Clin Rheumatol*. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnosis of connective tissue diseases. 1996 Mar; 15(2):148-53
- <sup>17</sup> Mayes MD. Endothelin and endothelin receptor antagonists in systemic rheumatic disease. *Arthritis Rheum*. 2003 May;48(5):1190-9
- <sup>18</sup> Kirk TZ, Mark ME, Chua CC, Chua BH, Mayes MD Myofibroblasts from scleroderma skin synthesize elevated levels of collagen and tissue inhibitor of metalloproteinase (TIMP-1) with two forms of TIMP-1. *J Biol Chem*. 1995 Feb 17;270(7):3423-8
- <sup>19</sup> Sakkas LI, Chikanza IC, Platsoucas CD. Mechanism of disease: the role of immune cells in the pathogenesis of systemic sclerosis. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2006;2:679-85
- <sup>20</sup> Granel B, Chevillard C, Dessein A. Interleukin 13 and interleukin 13 receptor involvement in systemic sclerosis. *Rev Med Interne* 2007 ; 28 :613-22
- <sup>21</sup> Aliprantis AO, Wang J, Fathman JW, Lemaire R, Dorfman DM, Lafyatis, et al. Transcription factor T-bet regulates skin sclerosis through its function in innate immunity and via IL-13. *Proc Natl Acad Sci USA* 2007;104:2827-30
- <sup>22</sup> Santiago M, Baron M, Hudson M, Burlingame RW, Fritzler MJ. Antibodies to RNA polymerase III in systemic sclerosis detected by ELISA. *J Rheumatol* 2007 ; 34 :1528-34
- <sup>23</sup> Steen VD, Medsger TA Jr. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis* 2007 ; 66 :940-4
- <sup>24</sup> Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, Carpentier P, Diot E, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a french nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum* 2005 ; 52 :3792-800
- <sup>25</sup> Kawut SM, Taichman DB, Archer-Chicko CL, Palevsky HI, Kimmel SE. Hemodynamics and survival in patients with pulmonary arterial hypertension related to systemic sclerosis. *Chest*. 2003 Feb;123(2):344-50
- <sup>26</sup> Sanchez arcia G, Simmonneau G. Hypertension artérielle pulmonaire associée aux connectivites. *Rev Med Interne* 2002; 23:41-54

- 
- <sup>27</sup> Wells AU, Cullinan P, Hansell DM, Rubens MB, Newman-Taylor AJ, et al. Fibrosing alveolitis associated with systemic sclerosis has better prognosis than lone cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 149:1583-90
- <sup>28</sup> Steen VD, Medsger TA Jr. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000; 43:2437-44
- <sup>29</sup> Scussel-Lonzetti L, Joyal F, Raynaud JP et al. Predicting mortality in systemic sclerosis : analysis of a cohort of 309 French Canadian patients with emphasis on features at diagnosis as predictive factor for survival. *Medecine* 2002; 81:154-67
- <sup>30</sup> Marie I, Ducrotté P, Denis P, et al. Oesophageal mucosal involvement in patients with systemic sclerosis receiving proton pump inhibitor therapy. *Aliment Pharmacol Ther* 2006; 24:1593-601
- <sup>31</sup> Sjogren RW. Gastrointestinal features of scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 1996; 8:569-75 1996
- <sup>32</sup> Marie I, Dominique S, Levesque H, et al. Esophageal involvement and pulmonary manifestations in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2001; 45:346-54
- <sup>33</sup> Abu shakra M, Guillemin F, Lee P. Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum* 1994; 24:29-39 1994
- <sup>34</sup> Jiranek GC, Bredfelt JE. Organ involvement: gut and hepatic manifestations: In: Clements PJ, Furst DE, editors. *Systemic sclerosis*. Baltimore: Williams et Wilkins; 1996; 453-82
- <sup>35</sup> Sallam H, McNearney TA, Chen JD. Systematic review: pathophysiology and management of gastrointestinal dysmobility in systemic sclerosis. *Aliment Pharmacol Ther* 2006;23:691-712
- <sup>36</sup> Clément PJ, Lachenbruch PA, Furst DE, et al. Cardiac score; a semi-quantitative measure of cardiac involvement that improves prediction of prognosis in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 :1371-80
- <sup>37</sup> Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29 :315-33
- <sup>38</sup> Helfrich DJ, Banner B, Steen VD et Medsger TA Jr. Normotensive renal failure in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1989; 32:1128-34
- <sup>39</sup> Guillevin L, Bérezné A, Seror R, Teixeira L, Pourrat J, Mahr A, Hachulla E, Agard C, Cabane J, Vanhille P, Harle JR, Deleveaux I, Mouthon L. Scleroderma renal crisis: a retrospective multicentre study on 91 patients and 427 controls. *Rheumatology (Oxford)*. 2012 Mar; 51(3):460-7
- <sup>40</sup> Williamson JA, Webb RK, Szekely S, Gillies ER, Dreosti AV. The Australian Incident Monitoring Study. Difficult intubation: an analysis of 2000 incident report. *Anaesth Intensive Care* 1993; 21:602-7
- <sup>41</sup> Visvanathan T, Kluger MT, Webb RK, Westhorpe RN. Crisis management during anaesthesia: obstruction of the natural airway. *Qual SafnHealth Care* 2005; 14:e2

- 
- <sup>42</sup> Paix AD, Williamson JA, Runciman WB. Crisis management during anaesthesia: difficult intubation. *Qual Saf Health Care* 2005; 14:e5
- <sup>43</sup> Burkle CM, Walsh MT, Harison BA, Curry TB, Rose SH. Airway management after failure to intubate by direct laryngoscopy: outcomes in a large teaching hospital. *Can J Anaesth* 2005; 52:634-40
- <sup>44</sup> Wang LP, Hagerdal M. Reported anaesthetic complications during an 11-year period. A retrospective study. *Acta Anaesthesiol Scand* 1992; 36:234-40
- <sup>45</sup> Langeron O, Masso E, Huraux C, Guggiari M, Bianchi A, Coriat P, Riou B. Prediction of difficult mask ventilation. *Anesthesiology* 2000 ; 92(5):1229-36
- <sup>46</sup> Kheterpal S, Han R, Tremper KK, Shanks A, Tait AR, O'Reilly M, Ludwig TA: Incidence and predictors of difficult and impossible mask ventilation. *Anesthesiology* 2006, 105:885-891
- <sup>47</sup> Société française d'anesthésie et de réanimation Conférence d'experts. Prise en charge des voies aériennes supérieures en anesthésie adulte à l'exception de l'intubation difficile *Ann Fr Anesth Reanim* 2003 ; 22 :3s\_17s
- <sup>48</sup> Cormack RS, Lehane J. Difficult tracheal intubation in obstetrics. *Anaesthesia* 1984 ; 39 : 1105-1111
- <sup>49</sup> Cattano D., Panicucci E., Paolicchi A., Forfori F., Giunta F., Hagberg C. Risk factors assessment of the difficult airway: an Italian survey of 1956 patients *Anesth Analg* 2004 ; 99 : 1774-1779
- <sup>50</sup> Pottecher T, Velten M, Galani M, Forrler M. Valeur comparée des signes cliniques d'intubation difficile chez la femme *Ann Fr Anesth Reanim* 1991 ; 10 : 430-435
- <sup>51</sup> Iohom G, Ronayne M, Cunningham AJ. Prediction of difficult tracheal intubation *Eur J Anaesthesiol* 2003 ; 20 : 31-36
- <sup>52</sup> Karkouti K, Rose D K, Wigglesworth D, Cohen MM. Predicting difficult intubation : a multivariate analysis *Can J Anaesth* 2000 ; 47 : 730-739
- <sup>53</sup> Eversole LR.Jacobsen PL.Stone CE: Oral and gingival changes in systemic sclerosis. *J Periodontol* 1984; 55 175-178
- <sup>54</sup> Nancy R: CREST syndrome: clinical Manifestation and dental management: *J Prosth* 1998, 7:155-161
- <sup>55</sup> Schaefer R. Hheidland A: Captopril indication and clinical problems. *Contr Nephrol* 1984;43:182-203
- <sup>56</sup> Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 2002. P. 137
- <sup>57</sup> Warner MA, Warner ME, Weber JG. Clinical significance of pulmonary aspiration during the perioperative period. *Anesthesiology* 1993; 78:56-62

- 
- <sup>58</sup> Mellin-Olsen J, Fasting S, Gisvold SE. Routine preoperative gastric emptying is seldom indicated. A study of 85,594 anaesthetics with special focus on aspiration pneumonia. *Acta Anaesthesiol Scand* 1996;40:1184-8
- <sup>59</sup> Sakai T, Planinsic RM, Quinlan JJ, et al. The incidence and outcome of perioperative pulmonary aspiration in a university hospital: a 4-year retrospective analysis. *Anesth Analg* 2006 ; 103 : 941-7
- <sup>60</sup> Lienhart A, Auroy Y, Péquignot F, Jouglà E. Premières leçons de l'enquête « mortalité » Sfar-Inserm. In : Sfar, Ed. Conférences d'actualisation. 45<sup>e</sup> Congrès national d'anesthésie et de réanimation. Paris : Elsevier ; 2003. p. 203-18
- <sup>61</sup> Sakai T, Planinsic RM, Quinlan JJ, et al. The incidence and outcome of perioperative pulmonary aspiration in a university hospital: a 4-year retrospective analysis. *Anesth Analg* 2006; 103: 941-7
- <sup>62</sup> Warner MA, Warner ME, Weber JG. Clinical significance of pulmonary aspiration during the perioperative period. *Anesthesiology* 1993; 78: 56-62
- <sup>63</sup> Mellin-Olsen J, Fasting S, Gisvold SE. Routine preoperative gastric emptying is seldom indicated. A study of 85,594 anaesthetics with special focus on aspiration pneumonia. *Acta Anaesthesiol Scand* 1996 ; 40 : 1184-8
- <sup>64</sup> Auroy Y, Benhamou D, Péquignot F, Jouglà E, Lienhart A. enquête mortalité Sfar-Inserm : analyse secondaire décès par inhalation de liquide gastrique. *Ann Fr Anesth Rea* 2009 ; 28 :200-205
- <sup>65</sup> Ng A, Smith Graham. Gastroesophageal reflux and aspiration of gastric contents in anesthetic practice. *Anesth Analg* 2001 ; 93 : 494-513
- <sup>66</sup> Hardy JF, Lepage Y, Bonneville-Chouinard N. Occurrence of gastroesophageal reflux on induction of anaesthesia does not correlate with the volume of gastric contents. *Can J Anaesth* 1990 ; 37 :502-8
- <sup>67</sup> Sakai T, Planinsic RM, Quinlan JJ, et al. The incidence and outcome of perioperative pulmonary aspiration in a university hospital: a 4-year retrospective analysis. *Anesth Analg* 2006 ; 103 : 941-7
- <sup>68</sup> Kluger MT, Short TG. Aspiration during anaesthesia: a review of 133 cases from the Australian Anaesthetic Incident Monitoring Study (AIMS). *Anaesthesia* 1999 ; 54 : 19-26
- <sup>69</sup> Jardin F, Brun-Ney D, Cazaux P, et al. Relation between transpulmonary pressure and right ventricular isovolumetric pressure change during respiratory support. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 16: 215-20
- <sup>70</sup> Jardin F, Vieillard-Baron A. Right ventricular function and positive pressure ventilation in clinical practice: from hemodynamic subsets to respirator settings. *Intensive Care Med* 2003 ; 29 : 1426-34
- <sup>71</sup> Balanos GM, Talbot NP, Dorrington KL, et al. Human pulmonary vascular response to 4 h of hypercapnia and hypocapnia measured using Doppler echocardiography. *J Appl Physiol* 2003 ; 94 : 1543-51
- <sup>72</sup> Roberts DH, Lepore JJ, Maroo A, et al. Oxygen therapy improves cardiac index and pulmonary vascular resistance in patients with pulmonary hypertension. *Chest* 2001 ; 120 : 1547-55

- 
- <sup>73</sup> Balanos GM, Talbot NP, Dorrington KL, et al. Human pulmonary vascular response to 4 h of hypercapnia and hypocapnia measured using Doppler echocardiography. *J Appl Physiol* 2003 ; 94 : 1543-51
- <sup>74</sup> Dubois L, Belkacem H, Berl M, Dailland P, Carli P. Ventricule unique et anesthésie obstétricale : à propos de deux cas. *Ann Fr Anesth Reanim* 2003; 22:50-3
- <sup>75</sup> Duvaldestin P, la mise en place d'une voie veineuse périphérique fait-elle partie des règles de sécurité avant l'induction anesthésique chez l'adulte ? *Ann Fr Anesth Réanim* 1998 ; 17 :9
- <sup>76</sup> Bengshir M, Chkoura K, Mounir K, Drissi Kamili N ; Peripheral intravenous acces in the operating room : Characteristics and predictors of difficulty, *Ann Fr Anesth Réanim* 31 2012 600-604
- <sup>77</sup> Haller G., Laroche T., Clergue F. Morbidity in anesthesia: today and tomorrow, *Best practice & research clinical Anesthesiology*, 25, 2011, 123-132
- <sup>78</sup> Jacobson AF, Winslow EH. Variables influencing intravenous catheter insertion difficulty and failure: an analysis of 339 intravenous catheter insertions. *Heart Lung* 2005;34:345–59
- <sup>79</sup> Lapostolle F, Catineau J, Garrigue B, Monmartreau V, Houssaye T, Vecci I, et al. Prospective evaluation of peripheral venous access difficulty in emergency care. *Intensive Care Med* 2007;33:1452–7
- <sup>80</sup> Vincent C, Agard C, Barbarot S, N'Guyen JM, Planchon B, Durant C, Pistorius MA, Dreno B, Ponge T, Stalder JF, Mercier JM, Hamidou M. Orofacial manifestations of systemic sclerosis: a study of 30 consecutive patients. *Rev Med Interne*.2009 Jan;30(1):5-11
- <sup>81</sup> Marmary Y, Glaiss R, Pisanty S. Scleroderma: oral manifestations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1981 Jul;52(1):32-7
- <sup>82</sup> Khimdas S, Harding S, Bonner A, Zummer B, Baron M, Pope J; Canadian Scleroderma Research Group. Associations with digital ulcers in a large cohort of systemic sclerosis: results from the Canadian Scleroderma Research Group registry. *Arthritis Care Res*. 2011 Jan;63(1):142-9
- <sup>83</sup> Hanitsch LG, Burmester GR, Witt C, Hunzelmann N, Genth E, Krieg T, Lehmacher W, Melchers I, Meurer M, Müller-Ladner U, Schulze-Lohoff E, Becker M, Sunderkoetter C; DNSS centers, Riemekasten G. Skin sclerosis is only of limited value to identify SSc patients with severe manifestations--an analysis of a distinct patient subgroup of the German Systemic Sclerosis Network (DNSS) Register. *Rheumatology (Oxford)*. 2009 Jan;48(1):70-3