

Ces recommandations sont basées sur deux revues systématiques de la littérature publiée en 2022 et 2023 (1,2). L'évaluation préopératoire doit être rigoureuse, réalisée organe par organe afin d'établir le protocole d'anesthésie le plus adapté. L'anesthésie loco régionale doit être privilégiée. L'anesthésie générale peut être délicate du fait d'un risque d'accès aux voies aériennes difficile, de trouble de la vidange gastrique et d'atteinte respiratoire, cardiaque et rénale.

## **1. BILAN PRÉ OPÉRATOIRE**

Les spécificités du bilan pré opératoire du patient atteint de sclérodémie sont liées aux symptômes que ceux-ci peuvent entraîner. Brièvement la sclérodémie est une maladie auto-immune se caractérisant par des dépôts de collagène dans les organes. Les patients atteints de sclérodémie présentent un suivi multidisciplinaire au moins annuel et celui-ci est à consulter avant chaque intervention chirurgicale.

### Atteinte cutanée et musculaire :

Le degré d'atteinte cutanée est un marqueur de gravité de la maladie. L'atteinte cutanée peut se traduire par un syndrome de Raynaud, un épaissement de la peau, des télangiectasies, une pigmentation ou une dépigmentation. Les phénomènes d'ischémie peuvent induire des nécroses pouvant conduire à une amputation.

### Atteinte cardiaque :

L'atteinte cardiaque est fréquente au cours de la sclérodémie systémique avec en premier lieu des dysfonctions diastoliques du ventricule gauche, liée à l'existence d'une fibrose myocardique et/ou d'une diminution de la réserve coronaire dans certains territoires microcirculatoires. Le bilan de suivi de ces patients comprend une Échographie cardiaque Trans Thoracique (ETT), un électrocardiogramme, un dosage des BNP et de la troponine. Ceux-ci doivent être datés de moins d'un an en l'absence de nouvelle symptomatologie. Par une accumulation du collagène dans les vaisseaux, les patients sont à risque d'hypertension artérielle (HTA) et d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). La présence d'une HTAP doit être explorée par un cathétérisme droit et la balance-bénéfice risque de la chirurgie doit être discutée de façon collégiale. En présence d'une HTA il faut s'assurer de la normalité de la pression artérielle. Les patients ayant une sclérodémie systémique récente surtout cutanée diffuse (évoluant depuis moins de 3 ans), sont à haut risque de crise rénale sclérodémique.

### Atteinte respiratoire :

La recherche d'une pneumopathie interstitielle diffuse doit être systématiquement réalisée par un scanner thoracique en coupes fines associé à des épreuves fonctionnelles respiratoires avec mesure de la diffusion lente du monoxyde de carbone (DLCO). Une DLCO abaissée est un facteur de risque de mortalité péri opératoire. L'apnée du sommeil est présente chez un tiers des patients (3). Un dépistage de l'apnée du sommeil doit être effectué par un outil adapté de type STOP-BANG.

### Atteinte digestive :

L'atteinte digestive est fréquente et peut influencer l'anesthésie. Le grade nutritionnel doit être évalué avant chaque chirurgie afin de mettre en place des mesures correctrices adaptées selon le patient et la chirurgie. Les carences vitaminiques sont fréquentes et doivent être recherchées selon la clinique. Environ la moitié des patients sclérodermiques ont une gastroparésie qui se manifeste par une satiété précoce, parfois des nausées, des vomissements à distance des repas, faits d'aliments non digérés et une anorexie. Les autres symptômes digestifs sont les saignements digestifs par la présence de télangiectasies, l'iléus et la constipation.

### Atteinte rénale :

L'atteinte rénale est fréquente et doit être évaluée par les marqueurs usuels (créatinine, urée, protéinurie).

*Tableau récapitulatif*

<b>Examens</b>	<b>Résultats possibles / Commentaires</b>
NFS, schizocytes et coagulation	Anémie par déficience en fer (pertes digestives chroniques). Microangiopathie thrombotique dans les crises rénales. Un TCA prolongé peut suggérer la présence d'un lupus anticoagulant.
Biochimie et protéinurie	Hypomagnésémie à cause des IPP pris à long terme. Dysfonction hépatique rarement (si cholangite biliaire primitive). La moindre élévation de la créatinine doit évoquer une crise rénale. L'augmentation de la créatine kinase doit faire considérer un syndrome de chevauchement avec une myosite.
CRP	Habituellement pas augmentée de manière importante. Peut suggérer une infection concomitante ou une phase inflammatoire de la maladie (nécessite un suivi spécialisé).
Auto-anticorps	Non essentiel pour l'évaluation pré opératoire.
EFR	Prédicteurs de PID : DLCO < 70% de la valeur prédite. Prédicteurs de l'HTAP : DLCO < 60% de la valeur prédite avec préservation des volumes. Prédicteurs de difficulté de sevrage de la ventilation mécanique : FVC < 50% de la valeur prédite. À compléter par gaz du sang (si pas de thrombose ulnaire) en cas de PID et/ou d'HTAP.
Échocardiographie	Utile pour le dépistage de l'hypertension pulmonaire et l'évaluation de la fonction systolique. Peut rater un diagnostic dans jusqu'à 30% des cas.
Cathétérisme cardiaque droit	Gold standard pour la confirmation de l'hypertension pulmonaire et l'identification du groupe clinique.
Scanner thoracique en haute résolution	À faire chez les patients systématiquement si pas de scanner récent.
ECG et tension artérielle	Dépiste les troubles du rythme ou de la conduction et dépiste pour la tension artérielle une crise rénale.
IRM cardiaque	Si atteinte cardiaque suspectée.
Test de marche de six minutes	Facile à réaliser pour évaluer la tolérance à l'effort.

## **2. ÉVALUATION DES VOIES AÉRIENNES**

---

L'atteinte ORL de la sclérodermie peut entraîner des difficultés d'accès aux voies aériennes par une atteinte articulaire, et une infiltration de tissu conjonctif diffus. Ainsi les articulations temporales mandibulaires et cervicales peuvent entraîner respectivement une diminution de l'ouverture de bouche ou d'extension cervicale. La prescription de kinésithérapie d'ouverture buccale peut permettre de gagner jusqu'à 1 cm d'ouverture de bouche. L'atteinte sous-cutanée diffuse entraîne un affinement du visage avec une réduction du calibre du carrefour orotrachéal. L'intubation orotrachéale vigile est délicate devant une réduction du calibre des narines et de la présence de téléangiectasie augmentant le risque de saignement.

Selon le degré d'ouverture de bouche, les algorithmes suivants sont proposés :

Ouverture de bouche inférieure à la longueur minimale nécessaire à l'insertion d'un vidéo laryngoscope => Évaluation de la filière par ORL afin de déterminer la possibilité d'une intubation, fibroscopie vigile ou non. En cas d'impossibilité, une trachéotomie sous locale peut être proposée.

Ouverture de bouche permettant l'utilisation d'un vidéo laryngoscope => Réalisation d'échographie gastrique => Présence contenue gastrique => réalisation d'une vidange gastrique par mise en place d'une sonde naso-gastrique en aspiration, après aspiration ablation de la sonde et réalisation de l'anesthésie générale.

## **3. GESTION PER OPÉRAIRE DES TRAITEMENTS**

---

Les traitements de la sclérodermie systémique sont prescrits selon l'atteinte d'organe (4). Les patients peuvent être sous traitement immunosuppresseur ou corticoïde à petite dose. Dans le cadre d'une chirurgie programmée, et en cas de traitement immunosuppresseur, celui-ci peut être arrêté 8 à 10 jours avant l'intervention si la maladie n'est pas en pleine phase évolutive avec reprise du traitement 15 jours à trois semaines après le geste opératoire ou après cicatrisation. Les patients présentant une atteinte rénale peuvent être sous inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC). L'arrêt des IEC (en l'absence d'insuffisance cardiaque) 24h avant la chirurgie doit être discuté chez chaque patient. La poursuite des IEC expose à un risque d'hypotension, mais son arrêt expose au risque de crise vasospastique.

## **4. ANTICOAGULATION**

---

Les recommandations de la SFAR 2024, sur la prévention de la maladie thromboembolique veineuse péri opératoire, s'appliquent. À noter que dans de très rares cas, les patients sclérodermiques peuvent avoir des anticorps antiphospholipides qui augmentent le risque thrombotique. Une endoscopie œsogastrique à la recherche d'ulcérations œsophagiennes peptiques ou de téléangiectasies gastro-duodénales peut être considérée pour les chirurgies nécessitant une anticoagulation efficace post opératoire.

## **5. CONDITIONNEMENT AU BLOC OPÉRAIRE**

---

Monitoring :

L'augmentation de l'épaisseur de la peau et la vasoconstriction peuvent rendre difficile l'obtention de résultat fiable de pression artérielle ou de saturation. L'utilisation de dispositif entraînant des points de compressions distaux doit être régulièrement mobilisée afin de limiter le risque d'ischémie. Du fait d'un phénomène de Raynaud fréquent, un saturomètre de front doit être envisagé.

#### Température :

Le patient doit bénéficier d'un monitoring continu de la température. Les extrémités (mains et pieds) doivent être recouvertes par une couverture chauffante afin de prévenir du risque d'ischémie digitale.

#### Accès veineux et artériel :

Les accès veineux périphériques peuvent être difficiles liés à une augmentation de l'épaisseur de la peau. Selon la durée de la chirurgie et de la période post opératoire, la mise en place d'un midline ou d'une voie veineuse centrale doit être discutée.

Pour les interventions nécessitant une surveillance hémodynamique par la mise en place d'un cathéter artériel, la voie fémorale sera privilégiée. La mise en place d'un cathéter artériel d'une artère radiale ou ulnaire peut majorer le risque d'ischémie digitale ou d'ischémie aiguë de la main.

#### Monitoring par voie transœsophagienne :

L'utilisation d'un monitoring par doppler œsophagien ou échographie transœsophagienne peut être réalisée sous réserve d'une endoscopie digestive récente.

#### Positionnement :

Le positionnement des patients doit être rigoureux. Les patients atteints de sclérodermie systémique cutanée diffuse, la fibrose cutanée associée à la fibrose péri-articulaire peut considérablement gêner la mobilité des articulations, particulièrement des poignées, coudes, épaules, hanches, genoux. Les points d'appui doivent être protégés.

## **6. ANESTHÉSIE**

---

L'anesthésie locorégionale échoguidée doit être privilégiée (5). Les anesthésies neuraxiales sont possibles et à privilégier, la maladie épargnant le rachis. La péri-durale sera privilégiée devant une non-prédictibilité de la hauteur du bloc moteur induite et du risque d'intubation difficile en urgence. La durée du bloc sensitif et moteur peut être prolongée.

En cas d'indication à une anesthésie générale, une intubation oro-trachéale est recommandée devant le risque d'inhalation. L'induction en séquence rapide est discutée devant le risque important d'intubation difficile. L'anesthésie est conduite et adaptée selon la chirurgie et selon les atteintes d'organes spécifiques du patient. L'utilisation d'alpha-2 agonistes doit être évitée, car pouvant entraîner une vasoconstriction par une action sur les cellules musculaires lisses. La gestion de l'hypotension péri opératoire suit les algorithmes usuels, l'utilisation de vasoconstricteur direct de type phényléphrine doit être évitée (1).

Les patients présentant une pneumopathie interstitielle et/ou une HTAP doivent être endormis dans un centre spécialisé après évaluation de la balance-bénéfice risque à la chirurgie.

## **7. COMPLICATIONS SPÉCIFIQUES**

---

Le patient atteint de sclérodémie systémique est plus à risque :

- D'échec et de difficultés d'intubation chez des patients à risque augmenté d'hypoxémie surtout en cas d'atteinte cutanée thoracique et de compliance pulmonaire diminuée ;
- D'inhalation sur une mauvaise vidange gastrique ;
- De détresse respiratoire liée à l'utilisation des morphiniques chez les patients ayant une atteinte respiratoire ;
- D'hypotension artérielle prolongée liée à une dysfonction systolique et/ou diastolique. L'utilisation d'amines vasopressives peut aggraver le phénomène de Raynaud et le risque de nécroses digitales. Leur utilisation doit être limitée autant que possible. En cas d'ischémie digitale profonde, un traitement par Iloprost IV (analogue synthétique de la prostacycline) doit être proposé dès que possible en fonction de l'état hémodynamique du patient ;
- De crise vasospastique à risque d'ischémie distale et de nécrose digitale. Le stress, la douleur, la déshydratation, l'hypothermie et les thérapies vasoconstrictives augmentent ce risque ;
- D'iléus post opératoire en présence d'atteinte digestive ;
- D'infection post opératoire liée à l'utilisation de faibles doses d'immunosuppresseurs ;
- De crise rénale sclérodémique (voir soins post opératoires).

## 8. SOINS POST OPÉRATOIRES

---

Les soins post-opératoires sont à adapter à la chirurgie et au stade de développement de la maladie. Une surveillance en service de soins intensifs doit être évoquée en présence d'atteinte cardiaque ou thoracique. La prescription de kinésithérapie mobilisatrice doit être large devant une possible mobilisation difficile du patient du fait des limitations de mobilité articulaire. L'analgésie post opératoire est multimodale et doit éviter l'utilisation des AINS (risque d'ulcère peptique) et les opioïdes doivent être utilisés avec précaution.

Une surveillance particulière de la fonction rénale et de la pression artérielle doit être réalisée tout au long de la procédure chirurgicale et dans les jours qui suivent l'intervention. Il existe en effet un risque de crise rénale sclérodémique surtout chez les patients ayant une forme cutanée diffuse évoluant depuis moins de 5 ans. Les signes précurseurs sont la survenue d'une hypertension artérielle (> 140/90 mmHg confirmés à au moins deux reprises) **et au moins l'une des 4 manifestations suivantes** : une insuffisance rénale rapidement progressive qui peut devenir oligo-anurique ; une microangiopathie thrombotique ; une défaillance d'organe cible comme une encéphalopathie hypertensive ; une biopsie rénale en faveur. Au plan biologique il faut rechercher une thrombopénie, la survenue d'une anémie microangiopathique avec schizocytes et contrôler s'il y a une diminution de l'haptoglobulinémie.

L'anesthésie ambulatoire peut être considérée en fonction de la chirurgie et d'un stade de développement de la maladie compatible.

## 9. PARTICULARITÉS OBSTÉTRICALES

---

La péridurale précoce est recommandée. Les effets vasodilatateurs de la péridurale

peuvent prévenir du risque d'ischémie distale (6). À noter une hypersensibilité aux anesthésiques locaux pouvant entraîner un bloc sensitivo-moteur prolongé. L'anesthésie générale doit être évitée devant la multiplication des facteurs de risque d'accès aux voies aériennes (lié à la grossesse et à la sclérodermie).

#### Complication spécifique :

La survenue d'une crise rénale sclérodermique au cours de la grossesse peut prendre le masque d'une pré-éclampsie, mais dans le cas d'une crise rénale le taux de rénine plasmatique est très élevé, l'insuffisance rénale est progressive et apparaît rapidement une anémie hémolytique microangiopathique. Le traitement d'urgence est l'utilisation des IEC quel que soit le niveau de créatininémie et quel que soit le stade de la grossesse du fait de l'urgence thérapeutique.

## **10. BIBLIOGRAPHIE**

---

1. Efrimescu CI, Donnelly S, Buggy DJ. Systemic sclerosis. Part II: perioperative considerations. *BJA Education*. mars 2023;23(3):101-9.
2. McRobert R. Systemic sclerosis [Internet]. *orphanesthesia*; 2022 [cité 1 juill 2024]. Disponible sur: <https://www.orphanesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/systemic-sclerosis.html>
3. Nokes BT, Raza HA, Cartin-Ceba R, Lyng PJ, Krahn LE, Wesselius L, et al. Individuals With Scleroderma May Have Increased Risk of Sleep-Disordered Breathing. *Journal of Clinical Sleep Medicine*. 15 nov 2019;15(11):1665-9.
4. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, Avouac J, Bader-Meunier B, Belot A, et al. French recommendations for the management of systemic sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*. juill 2021;16(S2):322.
5. Dempsey ZS, Rowell S, McRobert R. The role of regional and neuroaxial anesthesia in patients with systemic sclerosis. *Local Reg Anesth*. 2011;4:47-56.
6. Clark KE, Etomi O, Ong VH. Systemic sclerosis in pregnancy. *Obstet Med*. sept 2020;13(3):105-11.

#### *Rédacteurs :*

Pr Eric Hachulla et Pr David Launay, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares du Nord, Nord-Ouest, Méditerranée et Guadeloupe (CeRAINOM), Univ. Lille, Inserm, CHU Lille, U1286 - INFINITE - Institute for Translational Research in Inflammation, F-59000 Lille, France.

Pr Luc Mouthon, Département de médecine interne, Hôpital Cochin, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, INSERM Unité 1016, Centre de Référence pour les Maladies Auto-immunes Rares, Paris, France.

Dr Damien ROUSSELEAU, Pôle d'Anesthésie-Réanimation, Lille University Hospital, Lille, France.