

## ANESTHÉSIE ET ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES

### GÉNÉRALITÉS :

- Les épidermolyses bulleuses sont des génodermatoses caractérisées par une fragilité cutanée et muqueuse anormale, en particulier à la suite de traumatismes
- L'aggravation des lésions cutané-muqueuses lors d'une intervention chirurgicale peut être secondaire à des phénomènes de pression, de frottement ou d'arrachement en rapport avec l'utilisation des divers dispositifs médicaux de surveillance, de contention ou de traitement
- Types d'interventions à Saint-Louis :
  - Soins dentaires et restauration de l'ouverture de bouche
  - Exérèse de lésions cutanées baso ou spinocellulaires
  - Les urgences, digestives ou autres, sont toujours possibles
- ➔ **Ces patients sont habituellement très impliqués dans leurs soins et pourront - dans la mesure de leur état de conscience et d'autonomie dans la période périopératoire - conseiller judicieusement un personnel soignant qui n'est pas toujours averti de l'extrême fragilité de leur peau. Donc : les écouter !**

### PRÉOPÉRATOIRE :

- État général :
  - Hypermétabolisme (déperdition protidique et calorique). Infections. Anémie. **Douleur**
  - Lésions buccales (avec limitation progressive de l'ouverture de bouche), oesophagiennes
- Stratégies d'abord veineux (nécessaire ? difficile ?)
- L'intubation sera-t-elle nécessaire ? Définir une stratégie car intubation difficile probable
- ➔ **Attention à l'association avec une porphyrie ou avec certaines myopathies**
- Bilan : selon intervention, possibilité d'abord veineux, caractère palliatif de la prise en charge
- Prémédication : classique

### PEROPÉRATOIRE :

#### 1 - Protection maximale de la PEAU

- Table d'opération :
  - matelas en gel de silicone, capiton protecteur (pansements américains, coton cardé, etc.)
  - tête et cuir chevelu protégés par pansements gras (phlyctènes à la mise en extension)
- Brassard à tension (à n'utiliser que si absolument nécessaire) :
  - protection (bande Velpeau, Jersey, pansements américains)
- Capteur de SpO<sub>2</sub> :
  - auriculaire plutôt que digital (problème de la syndactylie, risque de phlyctènes distales)
- Électrodes de scope :
  - partie collante découpée, gel désépaissi car adhérent trop à la peau
  - fixation par bande Velpeau ou pansement en filet faisant le tour du thorax

**(suite) :**

- Bistouri électrique : bipolaire (cela évite la plaque - collante - du bistouri monopolaire)
- Champs opératoire : non collés
- Préférer - dans la mesure du possible - la colle chirurgicale aux points cutanés
- Tamponner la peau à désinfecter avec l'antiseptique (***ne pas frotter***)

**2 - Protection OCULAIRE**

- Pas de sparadrap sur les paupières
  - elles seront laissées en occlusion incomplète, la conjonctive et la cornée étant protégées par une grande quantité de pommade ophtalmique à la vitamine A

**3 - ABORD VEINEUX** : le capital veineux doit être épargné au maximum

- Ponction par personne expérimentée
- Induction au masque si besoin
- Dans certains cas, envisager pose KT central (sous écho)
- Si abord veineux impossible : AG au masque (sévoflurane) + kétamine et morphine IM

**4 - INTUBATION**

- Interventions longues, urgences digestives ou autres nécessitant une intubation
  - Stomatologie, sténose oesophagienne
- NB : la muqueuse trachéale est moins fragile que celle de l'oropharynx**
- il faut être le moins traumatique possible, préférer le fibroscope au laryngoscope
  - bien lubrifier la sonde, le fibroscope, le laryngoscope
  - attention aux orifices nasaires, souvent rétrécis
  - **pas de fixation de sonde par adhésif**

**5 - MASQUE LARYNGÉ**

- L'utilisation du masque laryngé est possible si l'ouverture de bouche est suffisante à condition de respecter les principes suivants :
  - masque de petite taille
  - acceptation de fuites éventuelles
  - très bonne lubrification avec du gel aqueux
  - protection des lèvres par de la vaseline autour du tube
  - ablation précoce pour éviter les traumatismes

**6 - MASQUE FACIAL**

- Protéger le visage (compresses en non-tissé vaselinées)
  - Si ventilation spontanée sans halogéné, utiliser un masque à réserve d'oxygène
  - Attention aux phlyctènes provoquées par la luxation mandibulaire et l'extension de la tête
- NB : la chute de langue est rare (elle est souvent fixée par des cicatrices buccales)**

**7 - DÉPERDITION CALORIQUE**

- Réchauffement corporel par air pulsé, réchauffement des perfusions

### **FIN D'INTERVENTION et POSTOPÉRATOIRE :**

- Attention aux **aspirations** buccopharyngées et trachéales
  - risque de lésions muqueuses
- Transferts lit / table d'opération (début et fin d'intervention, manipulation délicate)
  - Laisser le patient se glisser lui-même du lit sur le plateau
  - Se servir du drap de la table pour remettre le patient dans son lit
- En **SSPI**
  - ***Ne pas relâcher son attention !***
  - Mêmes précautions pour le monitoring
  - Attention aux transmissions aux changements d'équipes
  - Prévoir un isolement : patients souvent colonisés par des germes résistants
  - Ne pas stimuler le patient si anesthésie à la kétamine
  - Gérer la douleur

### **Matériel nécessaire à l'anesthésie d'un patient atteint d'épidermolyse bulleuse :**

- Bandes de type Velpéau pour maintenir :
  - les électrodes du scope sur le thorax, l'abord veineux sur l'avant-bras
- Électrodes de scope :
  - la partie collante est découpée, le gel est désépaissi car adhérent trop à la peau
- Un tube de pommade ophtalmique (vitamine A) pour protéger les yeux
- Un capteur d'oreille pour SpO<sub>2</sub> adapté au moniteur de la salle
- Si pas d'intubation :
  - un masque facial à haute concentration en O<sub>2</sub>, des compresses non-tissé vaselinées
  - un masque laryngé de petite taille lubrifié largement avec un gel aqueux
- Si intubation :
  - le chariot d'intubation difficile avec un fibroscope bronchique
  - un cordon ou un autre système non collant pour la fixation de la sonde
- Matériel et médicaments d'anesthésie habituels dont :
  - cuve à sévoflurane (pour induction au masque) et kétamine (éventuellement IM)