

PREMIER « PBLD » DU COURS INTERUNIVERSITAIRE D'ANESTHÉSIE-RÉANIMATION ANNÉE ACADÉMIQUE 2022-2023 – PROPOSÉ PAR L'ULIÈGE

Vincent Bonhomme – Chargé de Cours – Président du Master Complémentaire en Anesthésie-Réanimation

Correction

3 février 2023

Enoncé

Vous voyez en consultation pré-anesthésique un jeune garçon de 3 ans qui doit subir prochainement une amygdalectomie, et qui vient vous voir en compagnie de ses parents. Il a déjà subi une intervention chirurgicale pour cure de hernie inguinale à l'âge de 3 mois, sans soucis particuliers. Il pèse actuellement 15 kg, pour 95 cm. Il ne prend aucun médicament de façon régulière. Il termine ce jour une cure de 10 jours d'Augmentin pour pharyngite. Il est apyrétique. L'examen clinique est sans particularité. Vous notez cependant un hématome sur chaque genou. La maman vous signale que cela arrive fréquemment, suite à de petites chutes. Alors que vous poussez plus avant l'anamnèse familiale, le papa vous signale que certains membres de sa famille ont déjà présenté des problèmes de coagulation, mais il ne sait pas vous préciser lesquels.



Enoncé

Jeune garçon de 3 ans – 15 Kg, 95 cm

Amygdalectomie

Antécédents

- Cure de hernie inguinale à l'âge de 3 mois, sans soucis particuliers

Traitement

- Régulier: aucun
- 10 jours d'Augmentin pour pharyngite

Examen clinique

- Apyrétique
- Hématomes genoux (fréquent)
- Le reste sans particularités

Anamnèse complémentaire

- Problèmes de coagulation dans la famille paternelle (lesquels?)



Question 1

Demandez-vous des examens complémentaires chez cet enfant, et si oui, lesquels en détail ?

Question 1

Coagulation – Syndrome infectieux

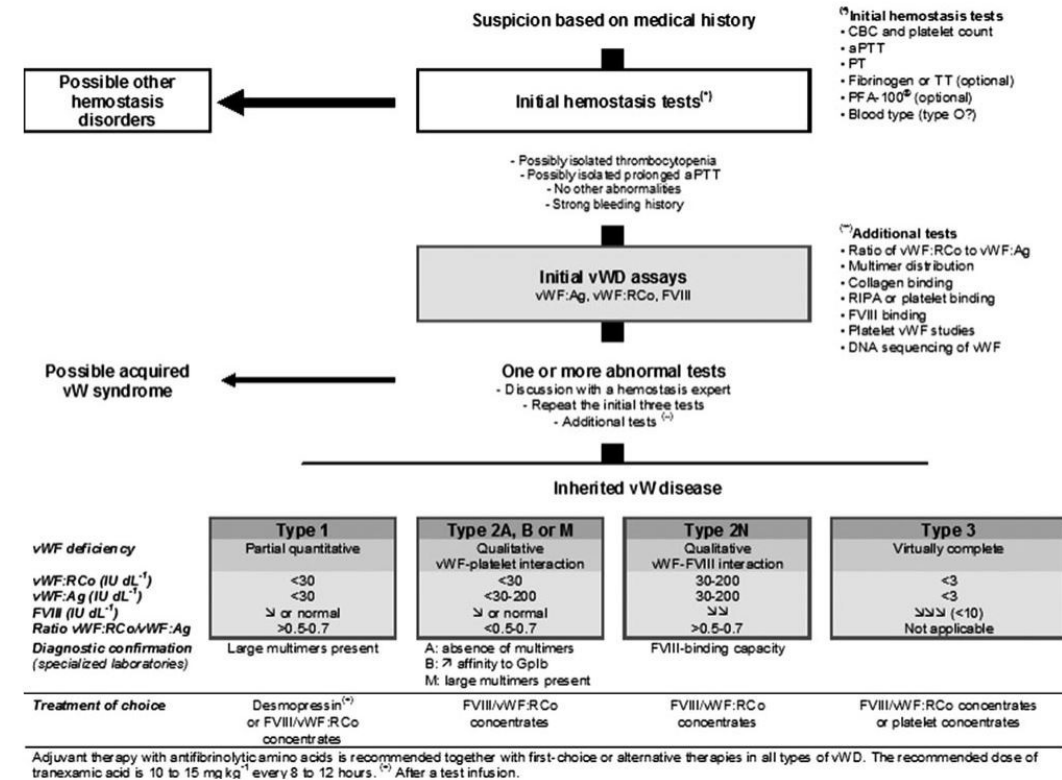
Éléments anamnestiques

- Pas nécessairement inquiétants
- Signal d'alarme !

Prise de sang – Eviter de devoir en refaire !

- Voie extrinsèque (Quick, INR, ...)
- Voie intrinsèque (TCA, APTT, ...)
- Fonction plaquettaire (PFA100, ...)
- Sang complet (plaquettes) – Syndrome inflammatoire
- Fibrinogène
- Bilan plus poussé
 - Facteur VIII et IX
 - Facteur vW, Ag, cofacteur ristocétine
 - Groupe sanguin - RAI

Téléphoner à l'hématologue !





Question 2

Prévoyez-vous de lui administrer une prémédication avant l'intervention chirurgicale, et si oui, laquelle et à quelle dose ?

Question 2

Prémédication

En rapport avec un éventuel trouble de l'hémostase

Statut respiratoire

- Aérosol bronchodilatateur

Atropine ?

EMLA ?

Anxiolytique ?

- Education du patient – Distracteurs
- Benzodiazépines
- A₂-agonistes





Question 3

Si l'intervention est prévue 3 jours après la consultation, doit-on la reporter ?

Question 3

Report ?

Mise au point hématologique
Infection VAS récente





Question 4

Dans l'hypothèse où cet enfant est porteur d'un trouble de la coagulation sanguine :

Question 4

Quel peut-il être et lequel d'entre eux est le plus probable ?

Maladie de vW

Hémophilie A (Facteur VIII)

Hémophilie B (Facteur IX)

Bernard-Soulier – Glanzmann - Scott

Déficits plus rares

- Fibrinogène (I)
- Prothrombine (II)
- Facteur V, VII, X, XI, XII, XII

Troubles acquis

- Thrombocytopénies
- Déficit vitaminique
- Iatrogène

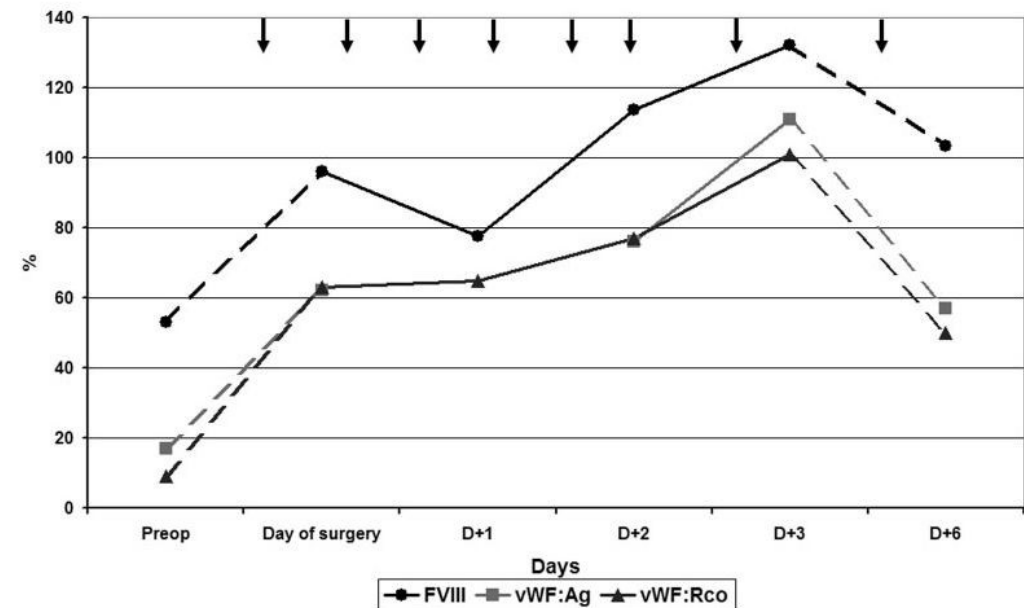
Hémostase primaire	Acquis	Congénital
Thrombopénie	X	X
Maladie de von Willebrand	(X)	X
Insuffisance rénale	X	
Prise de médicaments avec un effet antiplaquettaire	X	
Syndromes myélodysplasique/myéloprolifératif	X	
Déficit de certains récepteurs plaquettaires		X
Anomalies des granules plaquettaires		X
Hémostase secondaire		
Insuffisance hépatique	X	
Carence en vitamine K	X	
Déficit isolé de facteur (par exemple hémophilies)	(X)	X
Hypo-/a-fibrinogénémie	(X)	X

Question 4

Préparation à l'intervention, gestion pré-, per- et postopératoire de l'hémostase ?

Exemple

- Substitution
 - 250 IU of FVIII et 550 IU vWF:RCo IV 1 h avant
 - 2x par jour 48h postop
 - FVIII à 80%–100% pendant la première semaine postopératoire
- Acide tranexamique
 - Bolus – perfusion continue
 - Per os postop pendant 3 semaines
- Desmopressine (tachyphylaxie – natrémie)

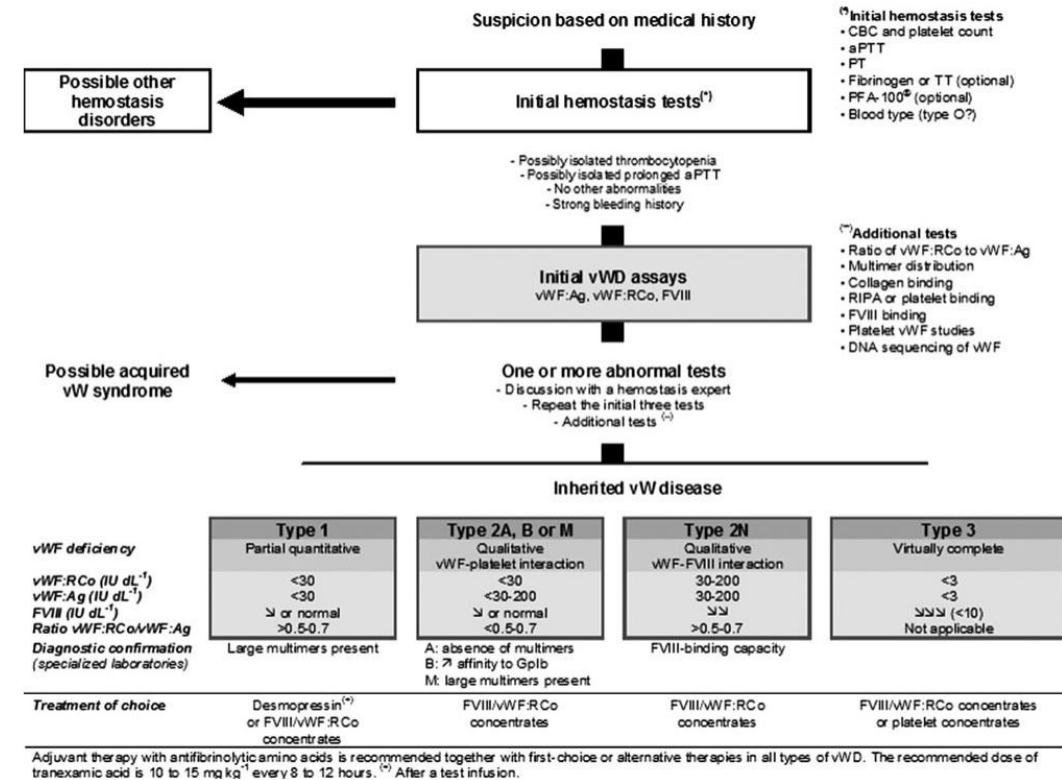


Question 4

Préparation à l'intervention, gestion pré-, per- et postopératoire de l'hémostase ?

Exemple

- Substitution
 - 250 IU of FVIII et 550 IU vWF:RCo IV 1 h avant
 - 2x par jour 48h postop
 - FVIII à 80%–100% pendant la première semaine postopératoire
- Acide tranexamique
 - Bolus – perfusion continue
 - Per os postop pendant 3 semaines
- Desmopressine (tachyphylaxie – natrémie)





Lectures conseillées

Lectures

<https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/von-willebrand-disease/1741-von-willebrand-disease/file.html>

I Maquoi et al. Perioperative Management of a Child with von Willebrand Disease Undergoing Surgical Repair of Craniosynostosis: Looking at Unusual Targets. *Anesthesia & Analgesia* 109(3):p 720-724, 2009

Perioperative Management of a Child with von Willebrand Disease Undergoing Surgical Repair of Craniosynostosis: Looking at Unusual Targets

Isabelle Maquoi, MD*

Vincent Bonhomme, MD, PhD*

Jacques Daniel Born, MD, PhD†

Marie-Françoise Dresse, MD,
PhD‡§

Elisabeth Ronge-Collard, MD§||

Jean-Marc Minon, MD, PhD§||

Pol Hans, MD, PhD*

We report the successful management of a craniosynostosis repair in a child with severe Type I von Willebrand disease diagnosed during the preoperative assessment and treated by coagulation factor VIII and ristocetin cofactor. Collaboration among the anesthesiologist, the neurosurgeon, the clinical pathologist, and the pediatric hematologist is important for successful management.

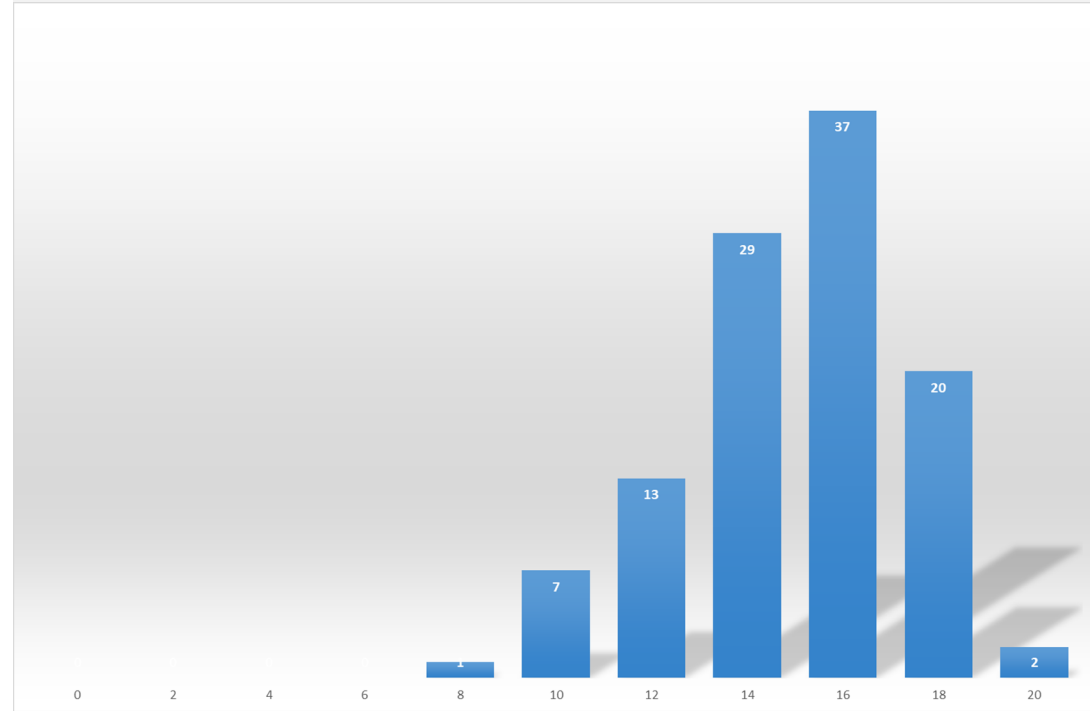
(Anesth Analg 2009;109:720-4)

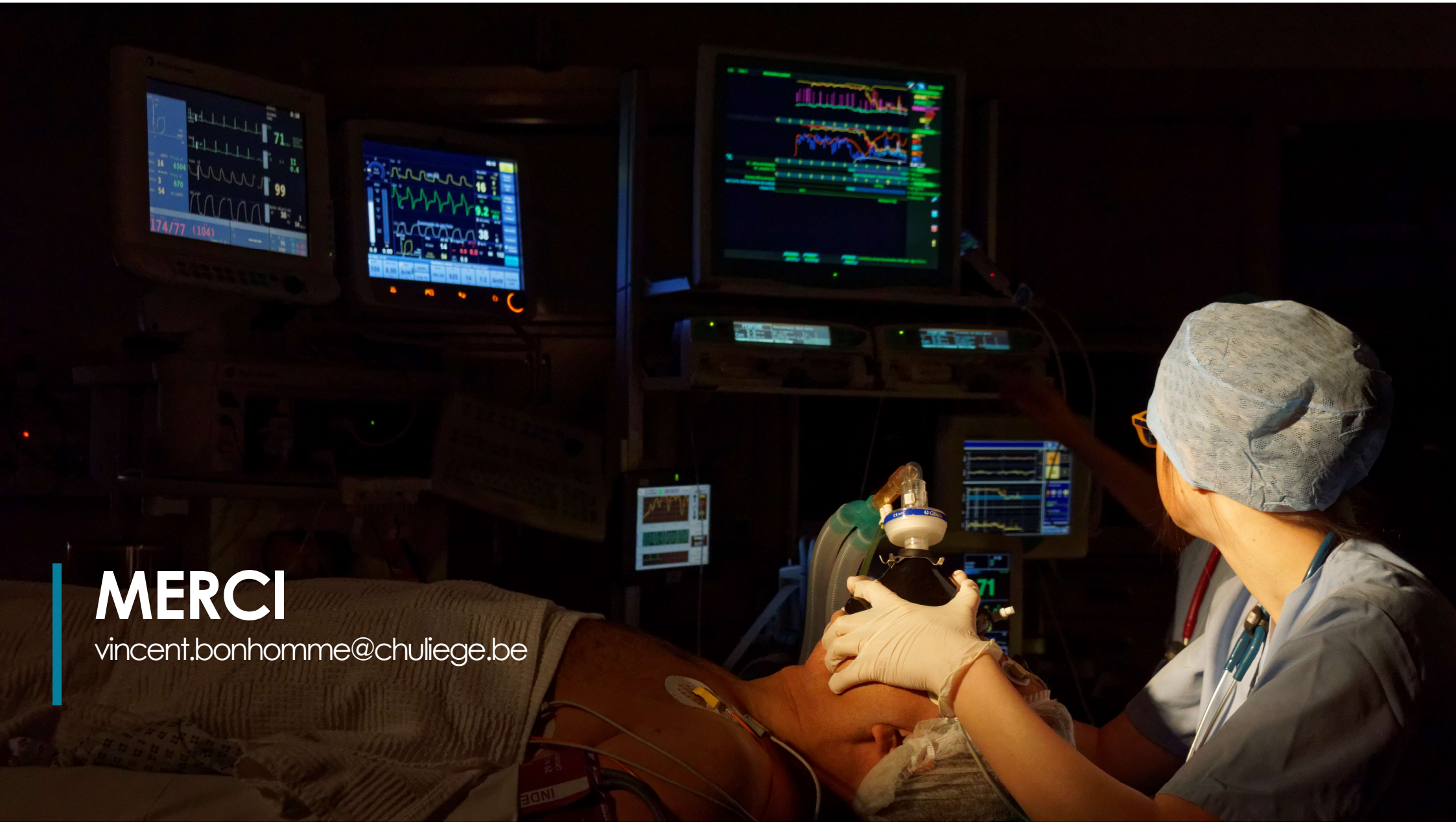


Résultats

Résultats

Bons !!





MERCI

vincent.bonhomme@chuliege.be