

Précautions chirurgicales et anesthésiques **Troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD) et** **Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh)**

Les instructions ci-dessous, ainsi que ce document sont construits à partir d'un consensus informel d'experts nationaux sur le syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile (SEDh) et les troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD). Si une réelle distinction existe entre les conditions données pour ces deux étiquettes, elle n'est pas claire. Pour les patients opérés qui peuvent être atteints d'une de ces affections mais qui n'ont pas encore eu de diagnostic officiel, je recommande de respecter les mêmes précautions. Elles ne feront aucun mal si le patient n'a pas le SEDh ou un HSD. Si le patient présente un HSD/SEDh, la procédure sera beaucoup plus sûre si ces précautions sont suivies.

Pour le patient, comment utiliser ce document :

1. Faites 3 copies des 2 pages suivantes.
2. Donnez une copie au médecin qui effectuera la procédure chirurgicale et assurez-vous qu'il l'a bien lu.
3. Donnez une copie à la personne qui vous administrera l'anesthésique (anesthésiste ou infirmier anesthésiste). Assurez-vous qu'il la lise.
4. Si autorisé, placez-en un exemplaire épinglé sur votre blouse d'hôpital avant la procédure. Si ce n'est pas permis, conservez-le avec vos effets personnels à l'hôpital, car vous en aurez peut-être besoin plus tard.

Ceci devrait garantir que toutes les personnes qui ont besoin de connaître votre état de santé, sauront ce dont ils ont besoin pour assurer votre sécurité pendant la procédure.

Conservez ce fichier sur votre ordinateur pour pouvoir l'utiliser à l'avenir, chaque fois que vous devez subir une intervention chirurgicale ou simplement une anesthésie pour des tests médicaux.

Alan Spanos, MD

Précautions chirurgicales et anesthésiques

Troubles du spectre de l'hypermobilité (HSD) et Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh)

La principale caractéristique du HSD/SEDh est **la laxité des tissus conjonctifs**, notamment de la peau, des ligaments, des vaisseaux sanguins et des nerfs. Cela peut entraîner **des problèmes potentiellement mortels** pour ces patients inconscients et / ou en cours de chirurgie.

ATTENTION AU PATIENT INCONSCIENT !	<p>Chez le patient inconscient HSD/SEDh, une petite force peut déplacer n'importe quelle articulation.</p> <p>Traiter les patients HSD/SEDh inconscients avec une stabilisation complète de la colonne vertébrale comme s'ils souffraient d'une blessure à la colonne vertébrale. Si vous ne le faites pas, alors vous pouvez en causer une !</p> <p>N'exercez AUCUNE traction sur les membres.</p> <p>Utilisez un soin extrême au thorax : les côtes se luxent facilement en avant ou en arrière.</p>
ATTENTION AU LARYNGOSCOPE!	<p>Utilisez une extrême douceur, avec une traction antérieure minimale, voire nulle, sur le laryngoscope. La mâchoire peut se luxer d'un côté ou des deux. La manipulation du laryngoscope peut également endommager le muscle crico-pharyngien et ses nerfs, l'œsophage et la colonne cervicale.</p>
ATTENTION AU COU !	<p>Gardez la tête du patient dans une position neutre. Le mouvement d'articulations sous-crâniennes instables peut provoquer des lésions de la moelle épinière lors de la manipulation inconsidérée du patient pendant l'anesthésie. Mettons en place un collier souple.</p>
ANESTHESIE LOCALE	<p>Les patients HSD/SEDh sont souvent résistants aux anesthésiques locaux : ils peuvent nécessiter des doses beaucoup plus élevées que les autres patients, et il peut être nécessaire de les répéter au cours d'une procédure. La ropivacaïne peut mieux fonctionner que la lidocaïne ou la bupivacaïne.</p>

<p>TECHNIQUE CHIRURGICALE</p>	<p>Utilisez la force minimale pour couper ou déplacer des tissus. Les vaisseaux sanguins coupés peuvent mal se contracter (vasoconstriction défectueuse) : l'électrocoagulation est appropriée. La guérison des tissus peut être prolongée. Fermez les couches sans tension à l'aide de sutures à résorption lente ou non résorbables. Renforcez-les avec des steri-strips, etc. selon le cas.</p>
<p>SAIGNEMENT ET ECCHYMOSES</p>	<p>Ceux-ci sont dus à la présence de petits vaisseaux sanguins fragiles et non à un trouble sanguin intrinsèque. Les tests de coagulation sont donc rarement indicatifs. Soyez attentif aux hématomes profonds à accumulation lente.</p>
<p>DOULEUR POST-OPERATOIRE</p>	<p>La polyneuropathie douloureuse est fréquente dans le HSD/SEDh. La douleur postopératoire peut être plus grave et plus prolongée que la normale. Soyez libéral avec les analgésiques.</p>
<p>INSTABILITE CARDIO-VASCULAIRE</p>	<p>Les patients HSD/SEDh sont sujets à une hypotension et / ou une tachycardie en raison d'un faible volume sanguin et d'une vasoconstriction défectueuse. Les liquides IV libéraux peuvent généralement résoudre ce problème.</p>
<p>DYSFONCTION GASTRO-INTESTINALE</p>	<p>Une mauvaise motilité gastro-intestinale est courante dans le HSD/SEDh et empire après la chirurgie. Minimisez les agents constipants et utilisez des laxatifs de manière préventive. Des agents de promotion de la motricité gastrique peuvent être nécessaires</p>
<p>RESTAURATION DU RYTHME CARDIAQUE</p>	<p>Certains patients atteints de HSD/SEDh ont des articulations costo-sternales lâches, parfois déplacées de façon palpable. Pour eux, les compressions thoraciques pourraient en théorie être très dangereuses, provoquant des subluxations/luxations des côtes, un volet thoracique et même une perforation du cœur ou des poumons par des côtes antérieures libres. Il n'y a pas de consensus pour savoir si la réanimation cardiaque devrait inclure les compressions les plus sévères chez les patients présentant des signes évidents de déplacement des côtes.</p>

Alan Spanos, MD exerçant aux Etats-Unis, 919-967-2927, alan.spanos@yahoo.com .

Document mis à jour en mars 2019

Traduction par Marie-Elise Noël pour SED'in FRANCE, et validée par le Dr Grossin, président du GERSED et du capSED