

## Prise en charge anesthésique du syndrome de Wolf-Hirschhorn : rapport de deux cas

*Anaesthetic management of the Wolf-Hirschhorn syndrome: A report of two cases*

### INFO ARTICLE

#### Mots clés :

Syndrome de Wolf-Hirschhorn  
Hyperthermie maligne  
Induction inhalatoire

#### Keywords:

Wolf-Hirschhorn syndrome  
Malignant hyperthermia  
Inhalation induction

Le syndrome de Wolf-Hirschhorn est un syndrome monosomique rare avec une incidence d'environ 1/50 000 et une prépondérance féminine. La cause en est une délétion partielle de la portion distale du bras court du chromosome 4. Ce syndrome est caractérisé par un retard mental et une hypotrophie plus ou moins sévères ainsi que des anomalies de la face décrites comme un « casque de guerrier grec » : microcéphalie, hypertélorisme oculaire, glabelle proéminente, nez large et/ou cassé, philtrum court, oreilles bas implantées, micrognathie...

D'autres pathologies peuvent y être associées comme une fente labiale et/ou palatine, une comitialité, des anomalies de l'appareil urogénital, un reflux gastro-œsophagien, des troubles de l'alimentation. Une malformation cardiaque est également retrouvée dans la moitié des cas : communication interauriculaire ou ventriculaire, sténose pulmonaire ou canal artériel persistant [1].

La prise en charge anesthésique peut être rendue délicate par des difficultés d'abord veineux ou d'intubation. En outre, un cas suspect d'hyperthermie maligne a été rapporté en association à un syndrome de Wolf-Hirschhorn [2]. Cet article présente deux cas de syndrome de Wolf-Hirschhorn pris en charge à six reprises dans notre institution.

### 1. Cas n° 1

Le premier enfant, un garçon, présentait un retard mental sévère, une hypotonie axiale modérée, un retard de croissance, les anomalies faciales caractéristiques du syndrome de Wolf-Hirschhorn, un hypospadias ainsi que des troubles alimentaires importants.

La première anesthésie a été réalisée à l'âge de trois mois pour une gastroscopie dans le but d'évaluer un reflux gastro-œsophagien. Sans prémédication préalable, l'induction a été réalisée par voie inhalatoire au sévoflurane à concentration croissante dans un mélange d'oxygène-protoxyde d'azote. Après la perte de conscience, une voie veineuse périphérique a été posée et du propofol (1 mg/kg) ainsi que de l'alfentanil (5 µ/kg) ont été administrés pour approfondir l'anesthésie. Une anesthésie topique de la glotte (lidocaïne 2 mg/kg) a été réalisée avant l'intubation. Celle-ci a été effectuée aisément (grade 1 de Cormack) par voie nasotrachéale avec une sonde de taille habituelle pour l'âge. L'intervention et le postopératoire se sont déroulés sans problème.

À l'âge de 8 mois, une fundoplicature selon Nissen, associée à une gastrostomie percutanée, était réalisée par laparoscopie afin de traiter le reflux gastro-œsophagien et les troubles alimentaires.

L'induction s'est déroulée de la même manière que précédemment. Une fois la voie veineuse périphérique en place, du propofol (1 mg/kg), du sufentanil (0,2 µ/kg) et de l'atracurium (0,5 mg/kg) ont été administrés avant l'intubation (grade 1 de Cormack). Aucune instabilité hémodynamique ou autre complication n'a été notée durant la procédure. À la fin de la chirurgie, un cathéter péridural a été posé au niveau de l'espace T9-T10. Un bolus de lévobupivacaïne (0,25 %, 0,5 ml/kg) adrénalinée (2,5 µ/ml) a été injecté. En fin d'intervention, la sonde d'intubation a été retirée de la trachée, sans complication immédiate. L'enfant a été transféré en salle de surveillance postinterventionnelle (SSPI) où une perfusion continue de lévobupivacaïne (0,125 % à 0,2 ml/kg par heure) associée à de la clonidine (0,3 µ/ml) par voie péridurale a été débutée. Le séjour postopératoire s'est déroulé sans complication.

À l'âge de neuf mois, l'enfant a été programmé pour une cure d'hypospadias. L'induction s'est déroulée de la même manière que décrite précédemment. À la fin de l'induction, un bloc caudal a été réalisé. À nouveau, aucun incident n'a été observé durant la chirurgie ou en postopératoire.

À l'âge de deux ans, une gastroscopie et un changement de la sonde de gastrostomie ont été réalisés. L'anesthésie s'est déroulée de la même manière que pour la première gastroscopie, le patient présentant toujours un grade 1 de Cormack. Aucune complication durant l'anesthésie ou en postopératoire n'a été relevée.

### 2. Cas n° 2

Le second patient était une jeune fille de 17 ans. Outre le syndrome de Wolf-Hirschhorn, son histoire médicale était marquée par une comitialité, un retard mental sévère, un déficit psychomoteur modéré, des reins hypotrophiques et un reflux gastro-œsophagien. Au niveau chirurgical, elle avait subi une amygdalectomie à l'âge de deux ans apparemment sans complication dans une autre institution.

À l'âge de 12 ans, elle a bénéficié d'une anesthésie pour des soins dentaires. Aucune prémédication, si ce n'est le traitement antiépileptique, n'a été administrée. Après une tentative infructueuse de pose d'une voie veineuse périphérique, due à l'agitation de la patiente, une induction par voie inhalatoire a été réalisée avec une concentration croissante de sévoflurane dans un mélange oxygène-protoxyde d'azote. Après la perte de conscience, une voie périphérique a été mise en place et du propofol (1 mg/kg) et du sufentanil (0,2 µ/kg) ont été administrés pour approfondir l'anesthésie. Après une anesthésie topique de la glotte, la patiente a été intubée par voie nasale avec une sonde endotrachéale préformée n° 6 (tube RAE®) à ballonnet (grade 2 de Cormack à la laryngoscopie). L'intervention, le retrait de la sonde endotrachéale ainsi que le séjour en SSPI se sont déroulés sans incident. La patiente a été autorisée à rentrer à la maison le jour même de l'intervention.

À l'âge de 17 ans, la patiente a été admise pour la même intervention. Son histoire médicale était inchangée par rapport à l'intervention précédente. L'induction a été réalisée de façon inhalatoire de la même manière que précédemment. Après la mise en place de la perfusion, du propofol (1 mg/kg), du sufentanil (0,2 µ/kg) et de l'atracurium (0,5 mg/kg) ont été injectés avant l'intubation. La laryngoscopie montrait un grade 1 de Cormack. Aucun incident n'a été noté en per-ou en postopératoire. La patiente est rentrée chez elle le jour-même.

Le syndrome de Wolf-Hirschhorn est un syndrome rare dont les implications anesthésiques sont mal connues. Seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature, la plupart sans complication majeure [3] sauf un cas suspect d'hyperthermie maligne publié en 1988 [2]. Cet article a provoqué, à l'époque, des réactions [4] qui

ont mis en doute le diagnostic d'hyperthermie maligne qui n'a pu être confirmé, les parents ayant refusé une biopsie musculaire. En effet, le retard d'apparition de l'acidose par rapport au pic thermique, ainsi que l'absence de rhabdomyolyse, d'hyperkaliémie et d'élévation franche des créatines-kinases posent question même si l'on sait que les signes d'hyperthermie maligne peuvent être très variables d'un cas à l'autre. De plus, il est bien documenté que l'utilisation de succinylcholine en association avec des agents anesthésiques inhalés peut entraîner des syndromes apparentés à une crise d'hyperthermie maligne qui n'en sont pas une sur le plan physiopathologique ni génétique [5]. Un doute subsiste donc quant au diagnostic d'hyperthermie maligne et l'absence d'autres cas rapportés dans la littérature rend une association entre syndrome de Wolf-Hirschhorn et l'hyperthermie maligne peu probable.

Il semble donc que la recommandation d'éviter tout agent volatil chez les patients atteints de Wolf-Hirschhorn est peu fondée. Au vu des cas présentés et de la littérature (des halogénés ayant souvent été utilisés sans complication), l'anesthésie avec induction inhalatoire nous paraît être un choix licite chez ces enfants d'autant plus que le retard mental peut rendre un accès veineux préalable à une anesthésie intraveineuse totale difficile à réaliser.

Les multiples anesthésies exposées dans cet article semblent indiquer que le syndrome de Wolf-Hirschhorn ne présente pas en soi de particularités pour l'anesthésie, mais qu'il faut tenir compte des pathologies associées : retard mental sévère, comitativité, reflux gastro-œsophagien, micrognathie, anomalies cardiaques et rénales éventuelles dans notre prise en charge.

#### Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

#### Références

- [1] Battaglia A, Filippi T, Carey JC. Update on the clinical features and natural history of Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome: experience with 87 patients and recommendations for routine health supervision. *Am J Med Genet C Semin Med Gene* 2008;148C:246–51.
- [2] Ginsburg R, Purcell-Jones G. Malignant hyperthermia in the Wolf-Hirschhorn syndrome. *Anaesthesia* 1988;43:386–8.
- [3] Mohiuddin S, Mayhew JF. Anesthesia for children with Wolf-Hirschhorn syndrome: a report and review of literature. *Pediatr Anesth* 2004;15:254–5.
- [4] Ellis FR, Halsall PJ. Malignant hyperthermia in the Wolf-Hirschhorn syndrome. *Anaesthesia* 1989;44:519.
- [5] Gronert GA. Cardiac arrest after succinylcholine: mortality greater with rhabdomyolysis than receptor upregulation. *Anesthesiology* 2001;94:523–9.

J. Hulin\*, F. Veyckemans

Service d'anesthésie-réanimation, cliniques universitaires Saint-Luc,  
avenue Hippocrate, 10-1821, 1200 Bruxelles, Belgique

\*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [Jonathan\\_hulin@hotmail.com](mailto:Jonathan_hulin@hotmail.com) (J. Hulin)

Reçu le 16 août 2011

Accepté le 7 septembre 2011

Disponible sur Internet le 6 décembre 2011

doi:10.1016/j.annfar.2011.09.011

#### Ballonnet des sondes d'intubation trachéale : une « heureuse coïncidence »

*Endotracheal tube cuffs: Lucky coincidence*

#### INFO ARTICLE

Mots clés :

Ballonnet des sondes d'intubation

Pression de gonflage

Sécurité

Keywords:

Endotracheal tube cuffs

Intracuff pressure

Patient safety

Merci aux investigateurs pour leurs informations précisant les risques de surgonflage ou de déflation du ballonnet de sonde d'intubation (BSIT) quand les patients sont ventilés avec du N<sub>2</sub>O ou en O<sub>2</sub> pur [1]. Ces informations nous renvoient à notre vigilance et à notre pratique professionnelle. Le manomètre reste l'instrument incontournable à utiliser pour assurer à son patient une sécurité peropératoire qui lui est due.

Avant que les manomètres ne soient d'utilisation courante, il fallait bien se « débrouiller » « faire de son mieux » (il n'y a pas de pire formule que faire de son mieux en anesthésiologie, car là plus qu'ailleurs, quand il s'agit de faire, c'est bien de savoir ce qu'il ne faut pas faire). Nous avons donc connu, nous aussi, ce temps de la période de l'ajustement du gonflement selon le palper du ballonnet pilote...

Puis nous avons (l'empirisme a la peau dure) pris cette seconde habitude, dont nous ignorons l'origine, mais sans doute très répandue, de gonfler les BSIT en laissant, après une inflation de 10 mL d'air, le piston de la seringue revenir lentement de lui-même à une position d'équilibre. Il nous apparaissait empiriquement logique que ce reflux éliminait le risque de surpression. Une impression qui se vérifia par des contrôles manométriques : quels que soient le diamètre de la sonde ou le volume de la seringue utilisée, ce procédé n'était pas source de surpression, le contrôle, indiquant (pour le dispositif BSIT Rusch), une fourchette de pression autour de 30 cmH<sub>2</sub>O. Nous n'avons pas d'explication à apporter à cette « heureuse coïncidence ». Nous ne savons pas non plus si l'effet initial se poursuit dans le temps, ni s'il est constant selon les anatomies des trachées ou selon les différentes marques de dispositif de SIT.

Nous ne recommandons pas ce procédé, le « gold standard » restant la vérification manométrique tant à l'intubation qu'au cours de l'intervention, mais un gonflement premier du BSIT de cette façon pourrait conduire à en diminuer les effets iatrogènes en l'absence ou l'oubli du recours au manomètre...

#### Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

#### Référence

- [1] Beydon L, Gourgues M, Talec P. Sondes d'intubation et protoxyde d'azote : étude sur banc et évaluation de la pratique clinique. *Ann Fr Anesth Reanim* 2011;30:679–84.