

Guide pour mieux comprendre les MPS et les maladies apparentées – Votre enfant doit-il subir une anesthésie?



Canadian **MPS** Society
for Mucopolysaccharide & Related Diseases

Table des matières

Créée en 1984, la Société canadienne des mucopolysaccharidoses et des maladies apparentées inc. (Société canadienne des MPS) a pour mission d'aider les personnes et les familles touchées par les MPS et les maladies apparentées, d'informer les professionnels de la santé et la population générale au sujet de ces maladies, et de réunir des fonds pour la recherche, dans le but de trouver un traitement curatif pour toutes les MPS et les maladies apparentées.

Introduction	4
Aperçu	5
Qu'est-ce qu'une anesthésie?	5
En quoi est-ce différent chez la personne atteinte de MPS?	7
Risques et complications possibles	8
Que faire pour réduire les risques?	9
L'importance des installations	10
En quoi consiste le processus?	12
Conclusion	14

Introduction

Il peut être nécessaire d'administrer un anesthésique pour effectuer en toute sécurité les divers traitements et interventions chirurgicales offerts pour prendre en charge les symptômes des MPS et des maladies apparentées. Vous vous demandez probablement ce qui va se passer si votre enfant doit subir un traitement ou une intervention et doit recevoir un anesthésique. Cette brochure vous donne un aperçu de ce qu'est une anesthésie et elle aborde les problèmes potentiels relatifs aux personnes atteintes de MPS qui reçoivent une anesthésie. Elle explique ce qui peut être fait pour réduire les risques de l'anesthésie et conclut avec la description d'une journée d'opération ordinaire.

Les parents sont des membres essentiels de l'équipe qui prend soin de leur enfant, tout particulièrement quand cet enfant présente un handicap. Les renseignements fournis dans cette brochure vous aideront à prendre des décisions éclairées au sujet de l'anesthésie et à vous préparer, ainsi que la personne qui subit l'opération, à l'expérience de l'anesthésie.



Kushala

Aperçu

Qu'est-ce qu'une anesthésie?

Le terme « anesthésie » signifie une suppression des sensations, particulièrement des sensations de douleur et du toucher. Le terme fait référence à l'administration de médicaments qui suppriment temporairement ces sensations pendant une chirurgie. Il existe deux grandes catégories d'anesthésies :

Anesthésie locale

- Seule la partie du corps concernée est engourdie et ne ressent aucune douleur.
- Dans le cas d'une « anesthésie régionale », une forme d'anesthésie locale, une région entière du corps est engourdie en injectant un anesthésique local autour des principaux nerfs qui innervent cette région.
- La personne ne sent pas de douleur dans cette région, mais elle reste éveillée et elle peut être consciente de ce qui se passe. On administre souvent des médicaments sédatifs aux patients qui reçoivent un anesthésique local pour minimiser l'état de conscience et créer une relaxation et un assoupissement.
- Aucune assistance respiratoire n'est nécessaire.
- Une anesthésie locale est parfois combinée à une anesthésie générale.



Anisa

Monika



Anesthésie générale

- On a recours à des médicaments par voie intraveineuse (IV) et à des gaz anesthésiants par inhalation pour « endormir le patient » avant le début de l'intervention chirurgicale.
- Tout le corps est engourdi et ne ressent aucune douleur.
- La personne reste inconsciente et incapable de bouger pendant la durée du traitement médical.
- Une assistance mécanique est nécessaire pour la respiration. Il est essentiel de maintenir ouvertes les voies aériennes qui partent de la bouche ou du nez jusqu'aux poumons, afin de s'assurer que la personne qui est inconsciente sous anesthésie générale reçoit des taux d'oxygène sécuritaires. Pour ce faire, on insère dans la bouche une sonde endotrachéale jusqu'au larynx (organe de la parole) et la trachée (voie aérienne supérieure des poumons).
- La sonde endotrachéale reste en place pendant l'intervention, mais on l'enlève habituellement à la fin de l'intervention quand la personne s'éveille.

Cette brochure se concentre sur la marche à suivre dans le cadre d'une anesthésie générale. On y explique également certains aspects de l'anesthésie locale.



Elisa

Marche à suivre normale pour une anesthésie générale

Pour comprendre les répercussions des MPS sur l'administration d'une anesthésie générale, il est préférable d'examiner en premier lieu les étapes fondamentales de l'administration d'un anesthésique général.

Ces étapes sont :

1. On endort la personne en plaçant un masque sur son visage pour administrer un gaz anesthésique ou en lui donnant un médicament par injection.
2. On administre un relaxant musculaire qui paralyse les muscles, y compris les muscles qui permettent de respirer.
3. On donne de l'oxygène en comprimant un ballon de ventilation attaché au masque facial. Il s'agit d'un moyen temporaire de donner de l'oxygène jusqu'à l'insertion d'un tube pour respirer (sonde endotrachéale).
4. On fait passer un instrument appelé un laryngoscope par-dessus la langue et dans l'arrière de la gorge pour que l'anesthésiste puisse voir l'entrée du larynx (organe de la parole).
5. On fait glisser la sonde endotrachéale par le larynx jusqu'à la trachée puis on retire le laryngoscope.
6. La sonde endotrachéale est branchée à un appareil (ventilateur) qui respire pour la personne pendant l'intervention.
7. Le patient reçoit continuellement du gaz anesthésique et de l'oxygène par la sonde endotrachéale pour maintenir l'inconscience.
8. On arrête l'anesthésique à la fin de l'intervention chirurgicale. La personne se réveille quand l'anesthésique commence à se dissiper.
9. On enlève habituellement la sonde endotrachéale avant que la personne soit complètement réveillée.

En quoi est-ce différent chez les personnes atteintes de MPS?

Les répercussions de la maladie sous-jacente

Tout ce qui peut rendre difficile l'exécution par un anesthésiologiste des étapes nécessaires pour administrer une anesthésie augmente les risques associés à une intervention chirurgicale. Chez les personnes atteintes de MPS, l'effet de l'accumulation de glycosaminoglycane (GAG) dans de nombreux tissus mous et organes, ainsi que ses effets sur la formation osseuse peuvent créer des difficultés. Par exemple :

- L'accumulation de GAG rétrécit les voies nasales, élargit les amygdales, les végétations adénoïdes, les lèvres et la langue et entraîne la formation de tissus supplémentaires lâches et de sécrétions épaisses autour du larynx. Ces problèmes ont pour effet de causer une obstruction des voies aériennes, ce qui peut se présenter sous la forme de ronflements quand la personne dort. Quand cette obstruction est grave, elle peut entraîner une apnée du sommeil obstructive au cours de laquelle la personne arrête de respirer pendant de courtes périodes tout en dormant. Quand ces problèmes de voies aériennes sont présents, ils nuisent à la capacité de l'anesthésiologiste de visionner le larynx et ils peuvent rendre très difficile l'insertion de la sonde endotrachéale.
- La relaxation musculaire produite par les prémédications anesthésiques et/ou par l'anesthésie générale entraîne une obstruction encore plus grande des voies aériennes.
- Une colonne cervicale raide (région du cou de la colonne vertébrale) et la possibilité d'une instabilité de la colonne vertébrale pourraient empêcher un anesthésiologiste de placer la tête et le cou d'une personne dans la meilleure position pour visionner le larynx. Le mouvement limité de la mâchoire et le cou court

qu'on observe parfois chez les personnes atteintes de MPS rendent le visionnement du larynx d'autant plus difficile, même pour un anesthésiologiste très compétent.

- Les difficultés reliées aux voies aériennes augmentent avec l'âge de la personne, ce qui est fort probablement attribuable à l'infiltration continue des GAG dans les tissus mous.

Les personnes atteintes de MPS ont d'autres symptômes qui peuvent contribuer à l'augmentation des risques associés à une anesthésie générale. Par exemple :

- L'accumulation de GAG cause une raideur articulaire et un épaississement de la peau, ce qui peut rendre l'insertion d'une intraveineuse difficile, particulièrement en cas d'urgence.
- L'accumulation de GAG dans le muscle cardiaque, les valves cardiaques et les vaisseaux sanguins du cœur peut s'ajouter au fardeau global de l'appareil cardiovasculaire. Le muscle cardiaque peut devenir sensible aux anesthésiques et/ou aux faibles taux d'oxygène.
- Les déformations de la colonne vertébrale observées chez de nombreuses personnes atteintes de MPS peuvent restreindre le volume des poumons et causer un dysfonctionnement pulmonaire.

Sophie





Jasper

Risques et complications possibles

Compte tenu du fardeau des symptômes qui sont décrits, les personnes atteintes de MPS pourraient présenter certaines des complications suivantes pendant qu'elles sont sous anesthésie générale :

Problèmes des voies respiratoires

- Le placement de la sonde endotrachéale dans la trachée peut être difficile (c.-à-d. intubation difficile).
- Une aspiration du contenu de l'estomac dans les poumons pourrait se produire pendant l'intubation causant ainsi des lésions aux tissus pulmonaires.
- L'enflure excessive des tissus peut rendre difficile le retrait de la sonde endotrachéale (extubation) après l'intervention chirurgicale.
- Le maintien de l'ouverture des voies aériennes peut être difficile après le retrait de la sonde endotrachéale.
- Il est possible que la sonde endotrachéale doive rester en place après l'opération si sa mise en place a été difficile ou traumatisante.
- Il peut être nécessaire d'effectuer une trachéotomie d'urgence (faire une incision dans le cou et insérer un tube directement dans la trachée) si les voies aériennes deviennent obstruées pendant l'intubation ou l'extubation.

Problèmes cardiaques

- Une insuffisance cardiaque peut survenir.
- Le rythme cardiaque peut devenir irrégulier.
- Il peut y avoir d'importantes modifications (augmentations ou diminutions) de la tension artérielle.

Problèmes neurologiques (cerveau et nerfs)

- Les effets à long terme d'une anesthésie générale sur le cerveau des personnes atteintes de MPS restent inconnus.
- Une dislocation de la colonne vertébrale dans la région du cou (subluxation) pendant l'intubation peut causer des lésions à la moelle épinière.
- Un pincement des nerfs périphériques pourrait survenir.

Problèmes squelettiques (os)

- Pendant les longues interventions chirurgicales, une tension peut s'exercer sur les muscles et les os des bras, des jambes et de la colonne vertébrale.

N'oublions pas que cette liste n'énumère pas toutes les complications possibles, pas plus qu'elle ne sous-entend que toutes les personnes atteintes de MPS vont présenter ces problèmes. Certains symptômes, et donc certains risques, peuvent être présents ou pas, selon le type de MPS dont la personne est atteinte.



Melanie

Que faire pour réduire les risques?

Évaluer les risques avant une intervention

Pour la plupart des personnes atteintes de MPS, il n'existe pas d'anesthésie mineure. Il faut sopeser les risques d'une anesthésie générale et les avantages de la chirurgie ou de l'intervention. Si la chirurgie proposée vous inquiète, discutez-en avec votre médecin de soins primaires, votre chirurgien ou votre généticien. Il peut vous suggérer de demander une deuxième opinion. Il est possible de déterminer à l'avance, chez de nombreuses personnes atteintes de MPS, si elles auront une augmentation importante du risque associé à une anesthésie. La personne qui doit être opérée aura besoin d'un examen et d'une évaluation préopératoire, afin d'éviter des complications possibles de l'anesthésie.

Une évaluation par un pneumologue (spécialiste des poumons) et un cardiologue (spécialiste du cœur) peut aider à déterminer les risques préopératoires.

Le pneumologue peut recommander des radiographies thoraciques, des radiographies des vertèbres cervicales (cou), des épreuves de la fonction pulmonaire (poumons) et peut-être même une évaluation du sommeil. L'évaluation de la qualité du sommeil peut aider à déterminer l'ampleur de l'obstruction des voies aériennes d'une personne. Le pneumologue pourrait aussi vouloir examiner les voies aériennes à l'aide d'un bronchoscope souple, petit tube de fibre optique utilisé pour visionner les voies aériennes. Le cardiologue pourrait recommander un électrocardiogramme (ÉCG) et (ou) un échocardiogramme pour mieux évaluer le rythme, les muscles et les valves du cœur. On conseille souvent d'obtenir d'au moins un de ces spécialistes un certificat médical autorisant la chirurgie, plus particulièrement pour les personnes qui présentent une forme avancée de la maladie.

L'importance des installations

Pour les enfants et les adultes atteints de MPS, il est plus sûr que les interventions médicales soient effectuées dans un grand hôpital dont le personnel connaît bien le traitement de personnes atteintes de maladies compliquées comme les MPS. Cela signifie habituellement un déplacement vers un centre médical régional, un hôpital pour enfants ou un hôpital universitaire. Ces installations comptent des spécialistes médicaux, notamment des anesthésiologistes pédiatriques et des intensivistes médicaux, tous en mesure de relever les défis que représentent les soins



Matt

à des personnes atteintes de MPS. De plus, ces installations sont dotées d'unités de soins intensifs, y compris de soins intensifs pédiatriques, qui sont nécessaires pour prendre soin de patients qui ont besoin d'un soutien ventilatoire (respirateur) prolongé après la chirurgie. Même si les chirurgies d'un jour (la personne rentre chez elle le jour même de l'opération) sont devenues plus courantes dans la population générale, elles ne conviennent pas aux personnes atteintes de MPS, même pour une intervention ou une opération ordinaire.

L'importance de l'anesthésiologiste

Comme nous l'avons déjà mentionné dans cette brochure, pour la plupart des personnes atteintes de MPS, il n'existe pas d'anesthésie mineure. Des enfants atteints de MPS sont malheureusement décédés parce que des anesthésiologistes ne s'attendaient pas, ou ne s'étaient pas préparés, à la gravité de l'obstruction des voies aériennes qu'on observe chez ces patients. Les interventions planifiées doivent toujours inclure une évaluation attentive par un anesthésiologiste pédiatrique ou général qui possède les compétences et la formation appropriées. En fait, pour bon nombre d'interventions chirurgicales, il peut être important de sélectionner un anesthésiologiste avant même de choisir un chirurgien. Les anesthésiologistes devraient par conséquent être consultés pendant le processus de planification d'une intervention chirurgicale. L'anesthésiologiste doit être avisé de la maladie dont le patient est atteint et de son état de santé actuel. Une liste des médicaments et des allergies du patient, ainsi que toutes les notes et recommandations des spécialistes qui participent à l'évaluation préopératoire de la personne, doivent être fournies à l'anesthésiologiste. Toutes les complications ou tous les problèmes survenus pendant des anesthésies précédentes doivent être décrits. Cela comprend des problèmes aussi simples que la crainte des injections et le fait de ne pas aimer l'odeur du gaz anesthésique, à des problèmes plus graves comme les problèmes respiratoires postopératoires et l'intubation prolongée. De plus, l'équipe médicale doit être informée de toutes les incapacités de la personne, y compris les problèmes de marche, de mobilité, d'alimentation, d'audition et de vision.

L'anesthésiologiste est chargé de décider de la meilleure méthode d'anesthésie pour la personne qui subit une intervention médicale. Cette décision comporte plusieurs aspects :

- L'anesthésiologiste doit évaluer la personne et déterminer si le patient est dans le meilleur état possible pour aller de l'avant avec la chirurgie et l'anesthésie requises.
- Il doit déterminer quel genre d'anesthésie (générale ou locale) est préférable selon le cas donné.
- L'anesthésiologiste peut prescrire une prémédication, administrée pour calmer la personne avant qu'elle entre dans la salle d'opération.



Emma Rose

- L'anesthésiologiste doit déterminer le degré de surveillance nécessaire pour l'intervention précise et l'état de santé de la personne. De l'équipement spécialisé permet de surveiller la fréquence et le rythme cardiaques du patient, sa tension artérielle et son oxygénation. Des moniteurs des moniteurs invasifs sont parfois nécessaires; on place de petits cathéters dans une artère ou une grosse veine pour surveiller respectivement la tension artérielle et la tension veineuse centrale autour du cœur.
- Comme nous l'avons vu plus tôt dans cette brochure, les patients atteints de MPS se présentent devant l'anesthésiologiste avec des voies aériennes difficiles et donc des intubations difficiles s'il utilise les méthodes classiques. Il existe plusieurs méthodes alternatives qu'il est possible d'employer afin de sécuriser les voies aériennes. Au lieu d'intuber un patient avec une sonde endotrachéale, l'anesthésiologiste peut choisir de placer un dispositif intra-oral doux appelé un **masque laryngé (ML)**. Le masque laryngé crée une voie aérienne ouverte de la bouche au larynx, est relativement facile à insérer et peut être utilisé pendant des anesthésies générales pour des interventions qui ne requièrent pas la sécurisation absolue des voies aériennes par une sonde endotrachéale. Si le patient a besoin d'une sonde endotrachéale, il est possible d'utiliser un bronchoscope souple à fibre optique pour amener la sonde endotrachéale jusqu'à la trachée. L'anesthésiologiste peut se servir du dispositif ML décrit précédemment pour créer un conduit de passage du bronchoscope puis de la sonde endotrachéale. Tandis que ces techniques

se sont révélées avantageuses pour les personnes atteintes de MPS, elles requièrent un anesthésiologiste qui a l'expérience de ces méthodes et qui est compétent pour prendre ces décisions.

- L'anesthésiologiste est responsable de surveiller la profondeur de l'anesthésie du patient, d'administrer les liquides intraveineux pendant la chirurgie et de déterminer si une intubation prolongée est nécessaire.
- L'anesthésiologiste peut décider qu'un type d'anesthésie locale appelé anesthésie régionale peut être bénéfique pour la personne. Il existe une variété d'options pour l'anesthésie régionale, notamment l'anesthésie rachidienne, l'anesthésie péridurale et les blocs nerveux périphériques. Il est possible d'avoir recours aux anesthésies régionales seules pour engourdir une région du corps, ou en association avec une anesthésie générale. Combinée à une anesthésie générale, l'anesthésie régionale est habituellement administrée pour offrir un soulagement de la douleur postopératoire.
- Pour effectuer une anesthésie régionale, l'anesthésiologiste injecte un anesthésique local par une aiguille ou un petit cathéter autour de divers nerfs du corps, selon l'endroit où l'engourdissement est souhaité. Par exemple, quand on effectue une anesthésie péridurale, on insère une aiguille dans le bas de la colonne vertébrale et on y enfle un petit cathéter dans l'espace péridural près de la moelle épinière. L'anesthésique local est administré dans ce cathéter pour engourdir les principaux nerfs qui innervent la poitrine, l'abdomen ou les jambes.
- On entreprend de nombreuses étapes pour rendre plus sécuritaire tout le processus. On peut utiliser ou éviter certains agents anesthésiques. L'anesthésiologiste s'assurera du positionnement sécuritaire de la personne pendant qu'elle est anesthésiée, notamment la stabilisation de la colonne cervicale (cou), le capitonage des points de pression et la protection des yeux.

En quoi consiste le processus?

Préparation

Préparer une personne pour une anesthésie comprend plusieurs étapes, décrites ci-dessous.

Consentement

Le chirurgien ou les membres de l'équipe médicale expliquent ce qui est planifié pour l'opération ou l'intervention. Les risques et les avantages de l'intervention et de l'anesthésie sont décrits et les résultats possibles sont expliqués. Le parent ou la personne qui détient une procuration doit signer un formulaire de consentement officiel qui donne sa permission pour que l'intervention médicale ait lieu. Ce formulaire de consentement est un document juridique démontrant que la personne qui donne son consentement comprend la chirurgie proposée et ses risques. La personne qui signe le formulaire de consentement doit continuer à poser des questions jusqu'à ce qu'elle soit à l'aise avec ce qu'elle accepte.

Rien par la bouche (NPO)

On demande à la personne qui doit subir une intervention chirurgicale de ne rien manger ni boire pendant quatre à huit heures, selon son âge, avant de recevoir un anesthésique. Vous verrez peut-être l'abréviation latine « NPO » (*nil per os*) qui signifie « rien par la bouche ». Les personnes qui subissent une anesthésie générale courent le risque de vomissements, ce qui peut entraîner l'aspiration du contenu de l'estomac, donc des aliments et des boissons. Cette complication peut causer des lésions importantes aux poumons. On peut diminuer le risque de cette complication en faisant en sorte que l'estomac soit vide avant l'anesthésie, ce qui explique la règle « NPO ».

Inscription

Le jour de l'opération, le patient est admis au service de préchirurgie où il revêt une chemise d'hôpital. Tous les documents médicaux essentiels sont réunis dans son dossier médical. La prise des signes vitaux à l'admission comprend la température, la tension artérielle, la fréquence cardiaque et le rythme respiratoire. On place un saturomètre, accessoire non douloureux, sur un doigt du patient pour connaître le degré de saturation en oxygène du sang. La personne ne doit pas oublier d'apporter ses aides auditives et ses lunettes pour aider l'équipe médicale à communiquer avec elle.

Prémédication

La prémédication est le médicament administré avant une anesthésie générale. Il peut être administré ou pas, et il peut varier selon l'âge de la personne et le type d'intervention à effectuer. On donne habituellement ce médicament pour aider les personnes à se détendre, pour diminuer les sécrétions dans la bouche et la gorge et pour faciliter le début de l'anesthésie. La prémédication peut être prise par la bouche (par exemple, dans une boisson) ou être administrée en injection intraveineuse ou intramusculaire (par exemple, dans les muscles d'une cuisse ou d'une fesse). Après avoir reçu la prémédication, le patient doit s'allonger sur le lit ou rester assis avec une personne soignante; il deviendra plus



calme et pourrait même s'endormir. La personne pourrait s'agiter ou se montrer irritable avant que le médicament fasse son effet et, dans de rares cas, le médicament pourrait avoir un effet inverse et rendre la personne plus énergique que somnolente. L'anesthésiologiste doit en être informé si cela s'est déjà produit.

Début de la perfusion intraveineuse

Il est plus sécuritaire de mettre en place une ligne intraveineuse avant de commencer une anesthésie générale. Une perfusion intraveineuse permet l'administration facile de divers médicaments nécessaires pour l'administration sécuritaire d'une anesthésie générale. L'installation de la perfusion intraveineuse est peut-être la partie la plus difficile pour les patients, puisqu'il faut qu'ils restent tranquilles pour l'insertion de l'aiguille. L'administration d'une prémédication sédatrice par voie orale ou intramusculaire peut aider. L'injection d'un anesthésique local par une petite aiguille peut engourdir le point d'insertion de l'intraveineuse. Ce procédé est rapide et bien toléré habituellement. Certains établissements pourraient offrir une crème anesthésique topique qui est appliquée sur le point de la perfusion intraveineuse environ une heure avant son insertion. Cette crème topique engourdit uniquement la peau et n'est hélas pas utile pour les injections intramusculaires.

L'anesthésiologiste peut décider de débiter la perfusion intraveineuse dans la salle d'opération après que le patient ait été endormi en respirant un gaz anesthésique à partir d'un masque facial. Cette décision n'est prise que si l'installation de la perfusion intraveineuse est trop difficile pour le patient éveillé, et seulement si le patient peut être placé en toute sécurité sous anesthésie générale en utilisant un masque facial. Discutez des risques et des avantages de cette méthode d'installation de la perfusion intraveineuse avec l'anesthésiologiste.

Dans la salle d'opération

Une infirmière accompagne toujours la personne qui doit subir une chirurgie dans la salle d'opération. L'enfant peut emporter dans la salle d'opération l'animal en peluche, la poupée ou la couverture qu'il préfère.

Selon les règles de l'établissement, un parent peut se voir offrir la possibilité d'accompagner son enfant dans la salle d'opération et d'y rester jusqu'à ce qu'il soit endormi. L'anesthésiologiste et le parent en discuteront à l'avance et s'entendront sur ce point. On demandera au parent de revêtir un sarrau et des couvre-chaussures avant de pénétrer dans la salle d'opération stérile.

L'anesthésiologiste expliquera la marche à suivre et l'aide que peut apporter le parent. On peut parfois anesthésier les jeunes enfants sur les genoux de leurs parents pendant que le masque facial est tenu sur leur visage. Une fois l'enfant endormi, le parent est escorté hors de la salle d'opération. Il est important de partir rapidement, car l'anesthésiologiste a beaucoup à faire pour assurer la sécurité de l'enfant anesthésié.

L'infirmière donne une estimation de la durée de l'opération. De nombreux parents ou personnes soignantes choisissent d'aller marcher à l'extérieur ou d'aller manger. S'il est prévu que le patient aille à l'unité de soins intensifs après l'opération, le parent ou la personne soignante peut aller à l'avance dans la salle d'attente de ce service. Bon nombre d'opérations sont plus longues que prévu et les patients passent habituellement un certain temps en salle de réveil avant de retourner à leur chambre ou de recevoir leur congé de l'hôpital. Les parents peuvent demander des mises à jour sur l'opération en s'adressant au personnel du bureau de renseignements de la salle d'attente des familles.

Dans la salle de réveil

Après l'intervention, les patients sont transportés dans la salle de réveil où ils sont surveillés. Pendant l'émergence d'une anesthésie, les patients peuvent être somnolents, désorientés et inconscients de leur environnement. Dans la plupart des hôpitaux pour enfants et dans les salles de réveil qui accueillent des patients pédiatriques, les parents peuvent se joindre à leur enfant après son arrivée en salle de réveil. L'enfant qui sort d'une anesthésie peut mieux se détendre et se reposer paisiblement s'il entend une voix familière. L'infirmière explique à partir de quel moment lui donner à boire ou à manger est sans danger.

L'unité de soins intensifs

Si le patient a besoin d'une observation postopératoire intensive, il est admis à l'unité de soins intensifs (USI). L'admission à l'USI est exigée si le patient a besoin d'un soutien respiratoire prolongé à l'aide d'un ventilateur (appareil respiratoire). Les chambres de l'USI ont des moniteurs perfectionnés et il y a habituellement une infirmière par patient. Quand il n'a plus besoin des soins intensifs donnés à l'USI, le patient est transféré dans une chambre d'hôpital ordinaire et peut parfois recevoir directement son congé de l'hôpital.

Congé de l'hôpital

Quand la personne atteinte de MPS s'est rétablie de l'anesthésie et que son état de santé lui permet de faire sa convalescence chez elle, elle reçoit son congé de l'hôpital. Cela peut prendre plus longtemps que la normale avant que la personne atteinte de MPS reçoive son congé de l'hôpital compte tenu des problèmes médicaux multiples qu'elle présente. Comme nous l'avons expliqué précédemment dans cette brochure, il est possible que les chirurgies d'un jour (la personne rentre chez elle le jour même de l'opération) ne conviennent pas aux personnes atteintes de MPS, même pour une intervention ou une opération ordinaire. Au moment du retour à la maison, les patients et les personnes soignantes reçoivent des instructions du chirurgien au sujet des repas, de l'activité et de l'administration des médicaments.

Conclusion

Le fait de connaître les nombreux problèmes associés aux MPS et de se renseigner à leur sujet permet de donner des soins optimaux aux personnes atteintes. Cette brochure décrit en quoi consiste une anesthésie et quelles sont les répercussions des MPS sur l'administration d'une anesthésie, ainsi que les étapes pour réduire ces répercussions au minimum. Il ne faut pas oublier que les personnes atteintes de MPS ont un risque très élevé de complications relié à une anesthésie et qu'il n'y a pas d'anesthésique « mineur » dans leur cas. Les renseignements fournis dans ce document ont pour but d'aider les patients, les personnes soignantes et les médecins à mieux se préparer à une anesthésie, en espérant que les personnes atteintes de MPS puissent recevoir en toute sécurité des interventions médicales qui visent à améliorer leur santé.



Isaac



Violet

La Société canadienne des MPS est déterminée à changer la vie des familles touchées par les MPS et les maladies apparentées en leur offrant de l'aide, en appuyant la recherche et en encourageant les activités de sensibilisation et de représentation. Afin d'améliorer la compréhension de ces maladies rares déterminées génétiquement, la Société s'emploie à mettre les familles en contact avec des professionnels de la santé, des chercheurs et, surtout, entre elles.

Être membre de la société canadienne des MPS donne accès aux ressources suivantes :

- un bulletin trimestriel, *The Connection*, une ressource précieuse qui aide les membres à se tenir au courant des dernières nouvelles et activités relatives aux MPS, et à rester en contact entre eux, ainsi qu'un bulletin électronique mensuel, *The e-Connection*;
- un répertoire d'entraide familiale, qui met en communication les familles touchées par une forme donnée de MPS ou qui vivent dans une même région;
- un programme d'aide financière aux familles touchées par les MPS;
- des services de représentation, pour aider les membres à obtenir les soins et les traitements dont ils ont besoin;
- des conférences et des réunions régionales, pour permettre aux familles d'en apprendre davantage sur les travaux récents et les nouvelles stratégies de traitement et de soins, et de rencontrer d'autres personnes touchées par les MPS avec qui partager leur vécu, fraterniser et nouer des amitiés durables;
- de l'aide aux personnes endeuillées, pour les familles frappées par la perte d'un enfant ou d'un proche emporté par une MPS ou une maladie apparentée.

Pour obtenir plus d'information ou devenir membre de la Société canadienne des MPS,

visitez-nous à l'adresse www.mpssociety.ca

ou composez le **604-924-5130** ou le **1 800 667-1846** sans frais

ou écrivez nous à l'adresse info@mpssociety.ca