

Ataxie de Friedreich (FA)

- L'ataxie de Friedreich est une maladie génétique, évolutive et multisystémique qui se caractérise par une ataxie, une neuropathie, une spasticité, une cardiomyopathie, des arythmies cardiaques, une scoliose, de la fatigue, un diabète, une perte de la vue et de l'ouïe, ainsi que d'autres symptômes. La gravité et l'évolution des symptômes varient d'une personne à l'autre. Chez la plupart des patients, l'ataxie progressive entraîne une perte continue de mobilité et d'autonomie.
- Les personnes atteintes de FA peuvent se présenter aux urgences pour diverses raisons, notamment des douleurs thoraciques, une arythmie cardiaque, une hypotension, une infection (telle qu'une infection virale ou une infection des voies urinaires), une chute récente, des douleurs ou une urgence diabétique.

Cardiopathie

- Des ECG anormaux (onde T négative) et des taux élevés de troponine sont fréquents chez les personnes atteintes de FA initialement et n'indiquent généralement pas la présence d'un syndrome coronarien aigu.
 - Demandez à consulter le dernier électrocardiogramme du patient ainsi que ses taux de troponine afin de déterminer les valeurs de référence.
 - La maladie coronarienne n'est pas plus fréquente chez les personnes atteintes de FA.
- La cardiomyopathie est fréquente et peut évoluer vers une insuffisance cardiaque.
- Les arythmies observées dans le cadre de la FA comprennent la tachycardie supraventriculaire, la fibrillation auriculaire et le flutter auriculaire.
 - Ces arythmies doivent être prises en charge par un traitement standard.

Liquides, chirurgie et anesthésie

- En situation d'urgence, il ne faut pas éviter l'administration de liquides si celle-ci est indiquée pour maintenir la tension artérielle ; toutefois, l'équilibre hydrique doit être surveillé de près.
- Les personnes atteintes de FA présentent un risque accru d'instabilité cardiovasculaire et de complications lors d'une intervention chirurgicale majeure.
 - Une surveillance attentive de la fonction cardiaque et de l'équilibre hydrique est nécessaire.
 - Le cœur peut ne pas tolérer les variations de volume liquidien pendant l'intervention chirurgicale, les longues périodes d'anesthésie ou une tension artérielle basse.
 - Une approche chirurgicale multidisciplinaire est recommandée.
- Un large éventail d'options anesthésiques peut être utilisé chez les personnes atteintes de FA, notamment les blocs rachidiens ou les anesthésiques administrés par voie intraveineuse.

Recommandations pour la prise en charge clinique de la FA

Cette brochure résume les informations issues des recommandations pour la prise en charge clinique de la FA. Pour consulter l'intégralité des directives, scannez le code QR ou rendez-vous sur frdaguidelines.org.

