



ANESTHÉSIE ET MYASTHÉNIE

GHRMSA – POLE AMBRE

RMM DU 17 FÉVRIER 2021

DR F. ROMAIN / C. DELRIEU



GHR

Mulhouse Sud-Alsace

1) Physiologie

- * La plaque motrice
- * Pharmacologie : les curares
- * Electrophysiologie

2) Pathologie de la plaque motrice

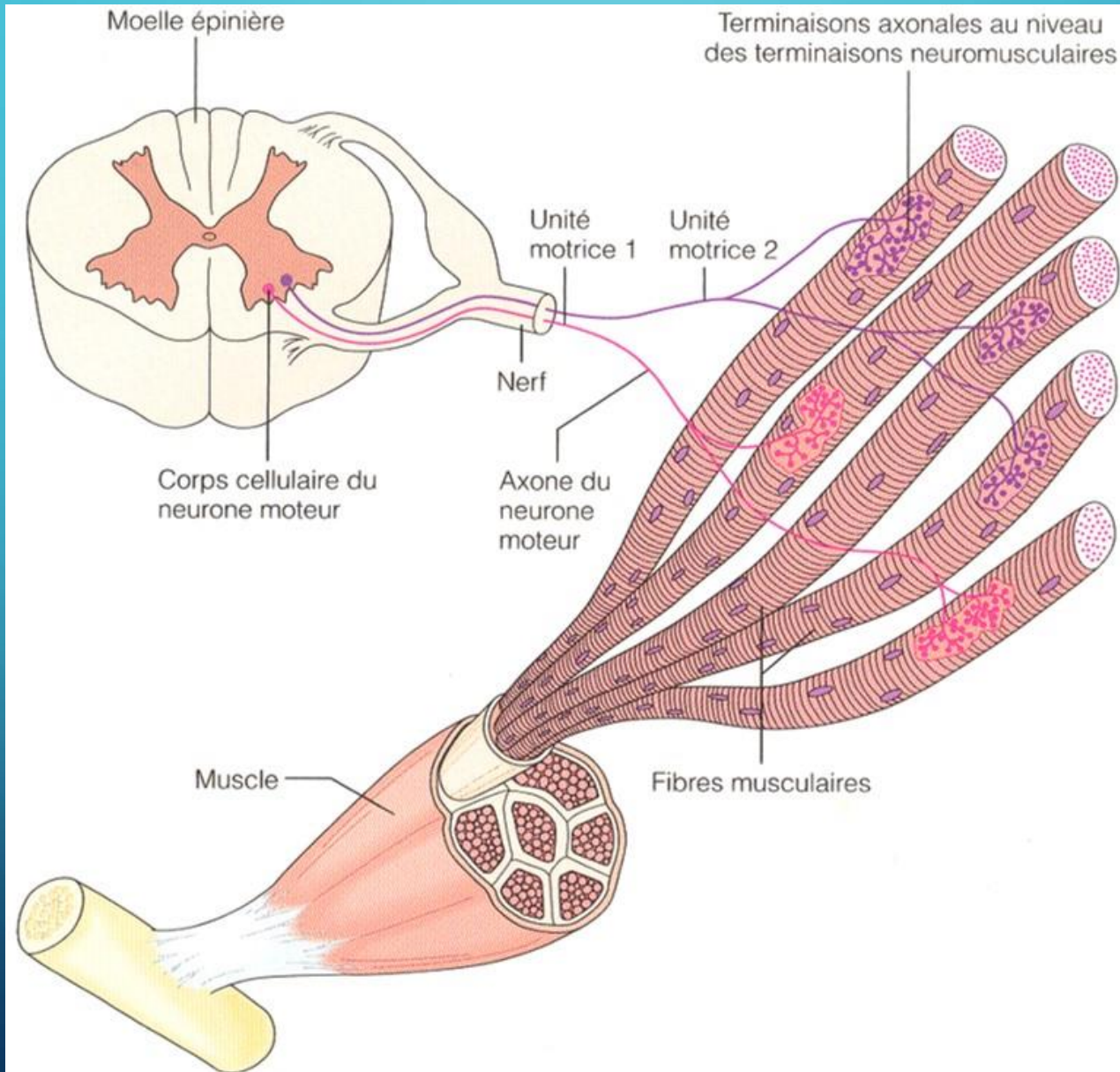
- * Syndrome myasthénique
- * La myasthénie

3) Prise en charge en anesthésie : Cas clinique

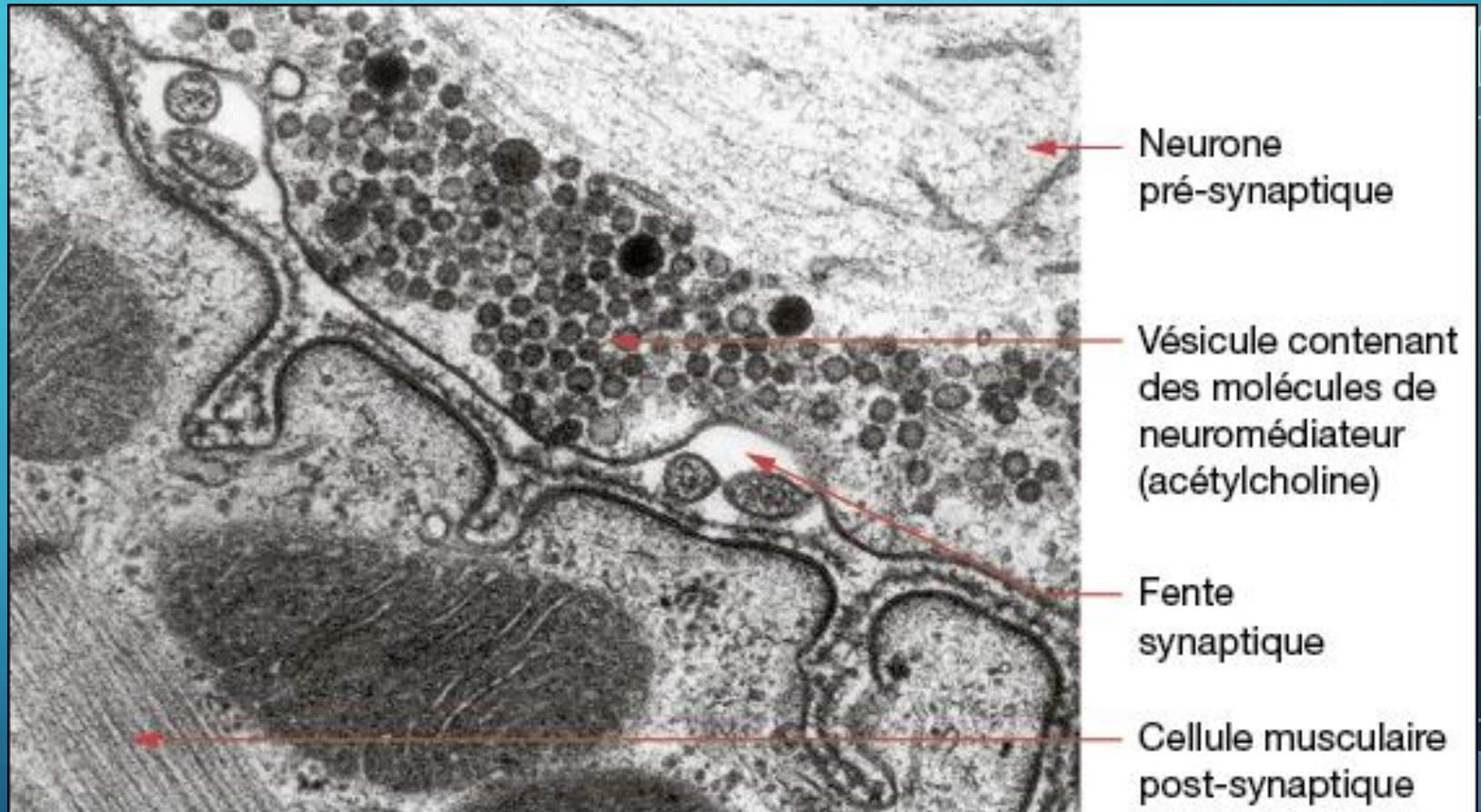
- * Pre opératoire
- * Per opératoire
- * Post opératoire

4) Points spécifiques : grossesse chez la femme myasthénique et syndrome de Lambert Eaton

1. PHYSIOLOGIE : LA PLAQUE MOTRICE



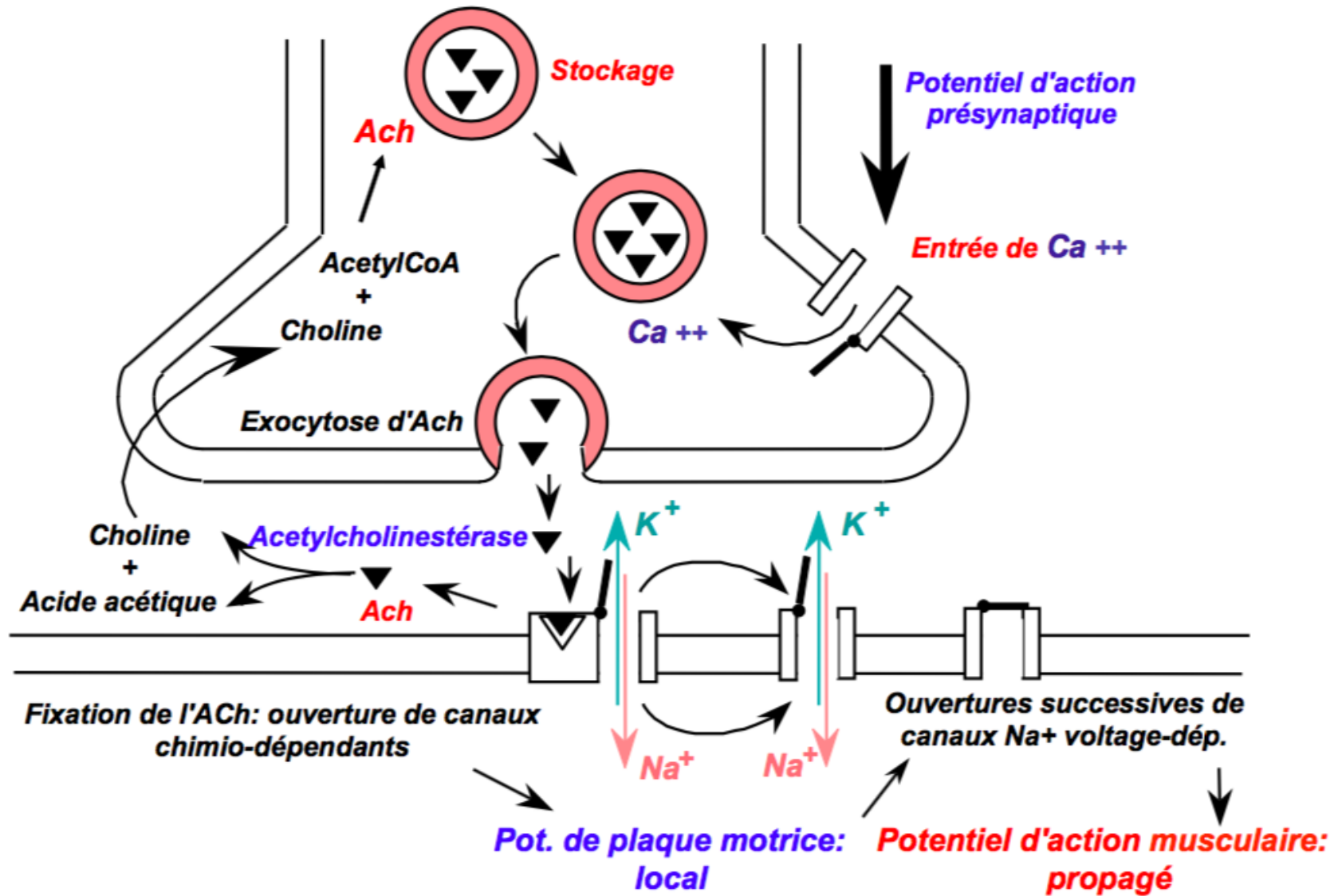
1. PHYSIOLOGIE : LA PLAQUE MOTRICE



3 zones :

- Présynaptique : fibre nerveuse
- Fente synaptique
- Post synaptique : fibre musculaire

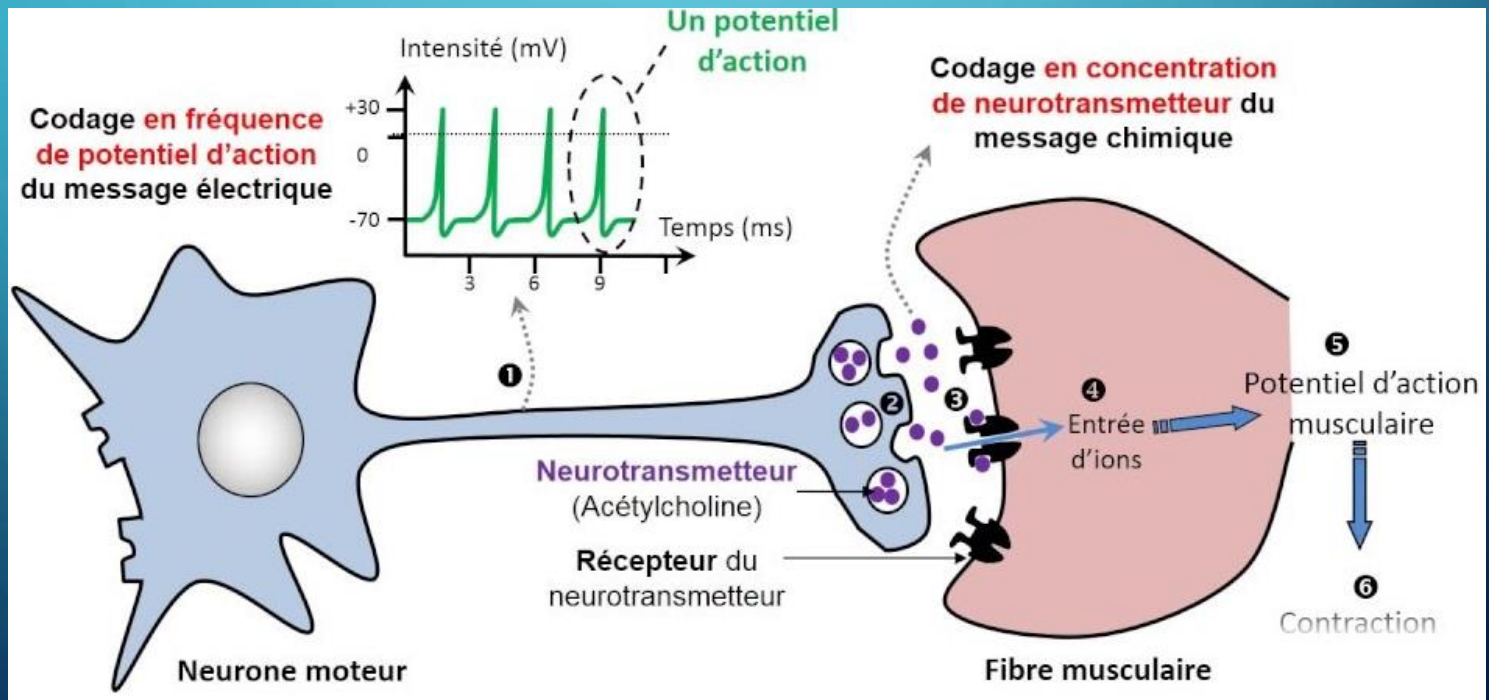
Transmission neuromusculaire par l'Acétylcholine



1. PHYSIOLOGIE : LA PLAQUE MOTRICE

Transmission neuromusculaire par l'Acétylcholine → 5 étapes :

- 1) Libération dans la fente (après ouverture des canaux calciques)
- 2) Fixation sur les récepteurs nicotiniques
- 3) Ouverture des canaux ioniques sodiques = Dépolarisation
- 4) Variation du potentiel membranaire → Déclenche un potentiel d'action
- 5) Ouverture des canaux calciques intra cytoplasmique → Contraction musculaire



1. PHYSIOLOGIE : PHARMACOLOGIE DES CURARES

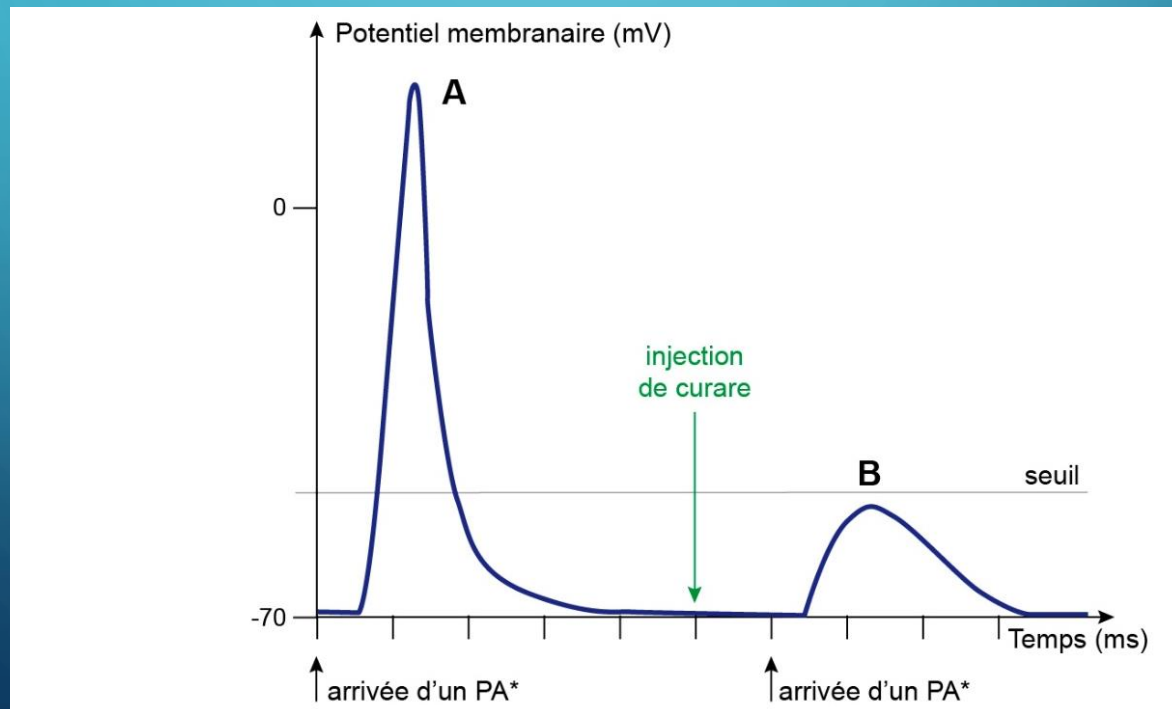
Curare dépolarisant = succinicholine :

- agoniste des récepteurs à l'acétylcholine
- maintien le récepteur ouvert en permanence

Curare non dépolarisant :

- antagoniste des récepteurs à l'acétylcholine
- prend la place de l'acétylcholine et le récepteur **ne s'ouvre pas**

Pas de
potentiel
d'action



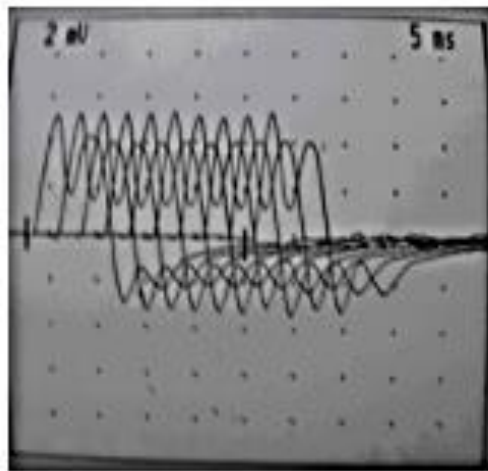


1. ÉLECTROPHYSIOLOGIE : L'ELECTRONEUROMYOGRAMME

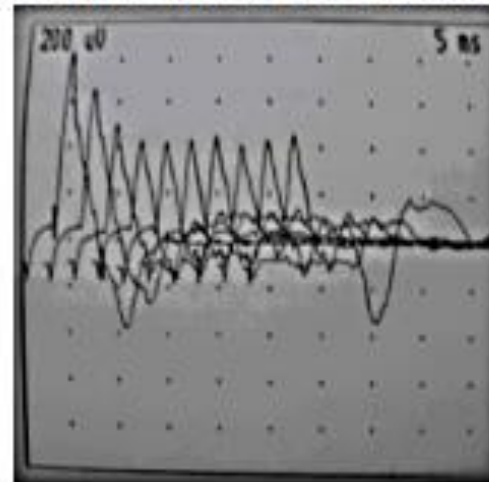
Stimulation répétitive d'un tronc nerveux et mesure de l'amplitude des potentiels d'action :

- Si absence d'anomalie, l'amplitude est **constante**
- Si myasthénie, on observe une **diminution de l'amplitude** de plus de $>10\%$ = **décrément**, entre le 1^{er} et le 5^{ème} potentiel = **bloc de transmission post synaptique**

Absence de bloc neuro-musculaire



Décrément de 40 % à la 5ème réponse



2.PATHOLOGIE : SYNDROME MYASTHÉNIQUE

Syndrome myasthénique : Dysfonction de la jonction neuromusculaire post synaptique

- **Symptômes** : Uniquement MOTEURS, fatigabilité musculaire, déficit moteur lié à l'effort, s'améliorant au repos → fluctuation / intermittence des symptômes
- **Quel organe ?** : tous les muscles striés mais surtout oculo-moteur/phonation/déglutition/mastication puis membres, muscles cervicaux, et enfin respiratoires (polypnée → asphyxie)
- **Examen clinique** : normal ou déficit post effort ou déficit permanent (racine membres inférieurs, fléchisseurs de la nuque, orbiculaires des paupières) MAIS absence d'amyotrophie, de fasciculation, ou de déficit sensitif, et ROT normaux.
- **Test à la Prostigmine (anti cholinestérasique)** : corrige le déficit moteur

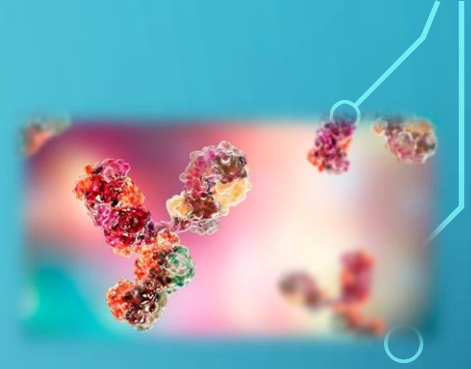
2.PATHOLOGIE : MYASTHÉNIE

Epidémiologie

Maladie neuro musculaire auto immune chronique, rare.

- Prévalence : 1/50 000
- Adulte de moins de 40 ans dans 60% cas
- 3 femmes pour 2 hommes
- Sporadique (forme familiale exceptionnelle)
- 10 % des cas : association à une autre pathologie auto-immune

2.PATHOLOGIE : MYASTHÉNIE

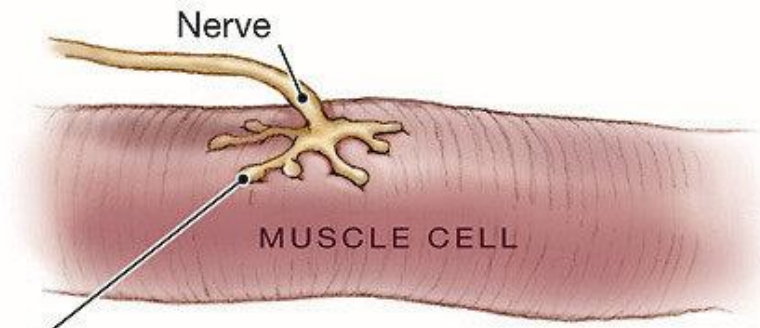


Physiopathologie

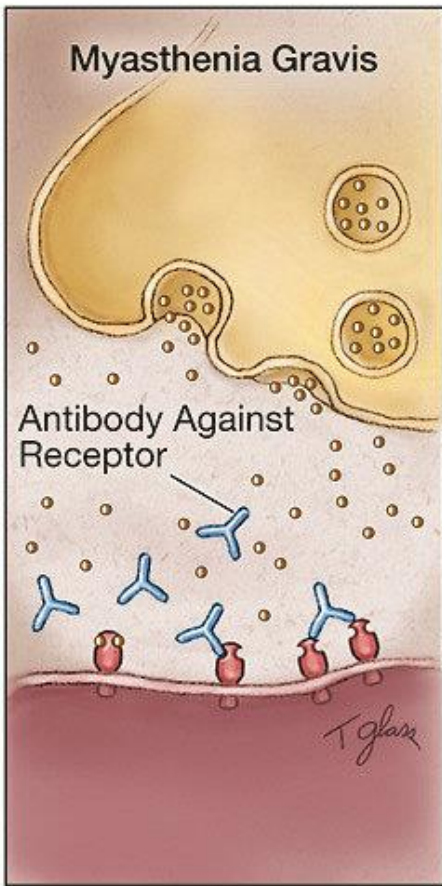
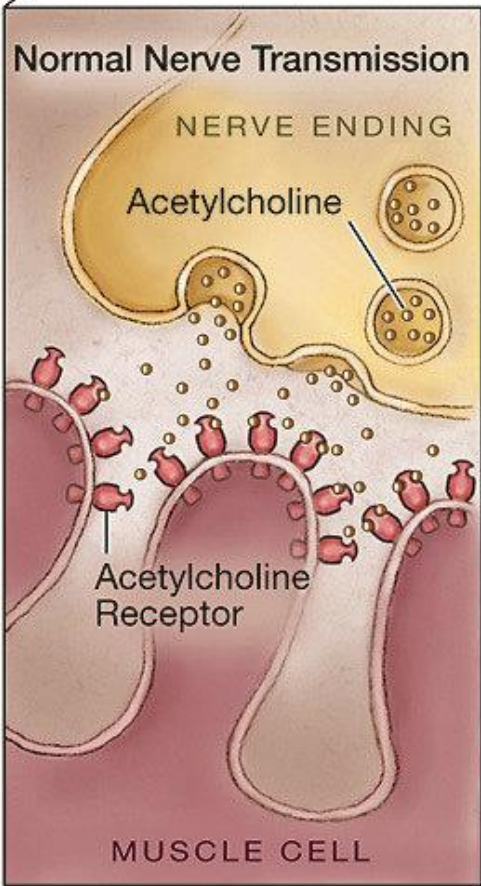
- Présence d'**anticorps anti récepteurs post synaptique de l'acétylcholine** → diminution du nombre de récepteurs fonctionnels → diminution de l'amplitude du potentiel membranaire ce qui ne permet pas d'entraîner un potentiel d'action → pas de contraction musculaire
- OU présence d'**anticorps anti Musk** : contre une tyrosine kinase de la membrane post synaptique (rôle dans la stabilisation du récepteur à l'acétylcholine)
- Origine de ces anticorps : **thymome** dans 15% des cas et **hyperplasie thymique** des centres germinatifs dans 65% des cas (+/- infection virale)

Evolution :

- **Chronique, imprévisible**, alternance poussées, crises/rémissions, aggravation possible durant les 3 premiers mois de grossesse et en post partum



Neuromuscular Junction



2.PATHOLOGIE : MYASTHÉNIE

Diagnostic

- **Clinique** : syndrome myasthénique



- **Paraclinique** :

→ Recherche d'auto anticorps :

Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine

Anticorps anti-Musk

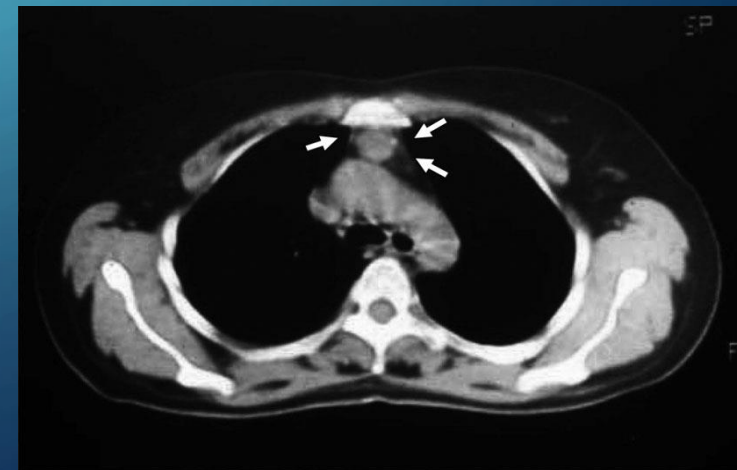
Anticorps anti-LRP4 et anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine à faible affinité

- **Electrophysiologique** : mettre en évidence le bloc neuromusculaire

- **Test pharmacologiques aux anti**

cholinesterasiques

- **Scanner/IRM thoracique**



2.PATHOLOGIE : MYASTHÉNIE

Traitements

- **Traitement symptomatique** : la pyridostigmine (Mestinon®), dont l'action est d'environ 4 heures et l'ambénonium (Mytelase®) dont l'effet est plus long (4 à 6 heures) → chez tous les patients
 - **Corticothérapie et autres immunosuppresseurs** : azathioprine, mycophénolate mofétil, rituximab, ciclosporine, tacrolimus, éculizumab → si poussée en hospitalisation.
 - En cas de poussée sévère : mesures de réanimation (sonde gastrique, assistance ventilatoire) en association à des **plasmaphérèses ou des immunoglobulines IV**, parallèlement à la prescription d'un traitement immunosuppresseur.
 - **Thymectomie** : systématique en cas de thymome et indiquée dans les formes généralisées du sujet jeune
- **La stratégie thérapeutique dépend de** : l'âge du patient, l'existence d'un thymome, la gravité de la myasthénie (troubles de la déglutition ou respiratoires)

Tableau 2.

Médicaments anticholinestérasiques.

Dénomination	Présentation	Posologie	Délai d'action	Durée d'action
Néostigmine (Prostigmine®)	Ampoules 0,5 mg ml ⁻¹	s.c. ou i.m. : pour le traitement 2 à 5 amp par jour en 4 à 6 injections pour le test 1 amp i.v. : 0,5 à 1 mg s.c. ou i.m. : 5 mg	1 minute 10 minutes	70-80 minutes 2 heures
Pyridostigmine (Mestinon®)	Comprimés 60 mg	4 à 8 cp en 3-4 prises	2 heures	3-4 heures
Ambémonium (Mytélase®)	Comprimés 10 mg	3 à 10 cp en 3-4 prises	15-20 minutes	5-6 heures

s.c. : sous-cutané ; i.m. : intramusculaire ; i.v. : intraveineux ; amp : ampoule ; cp : comprimé.

Activer Windows
Accédez aux paramètres pour a

Encadré 8.1

Médicaments contre-indiqués

Tous les médicaments susceptibles d'altérer la transmission neuromusculaire sont contre-indiqués au cours de la myasthénie, en distinguant les contre-indications absolues et relatives et en appréciant le rapport bénéfice-risque.

Contre-indications absolues

Aminosides, colimycine, polymyxine, telithromycine, cyclines injectables, macrolides, fluoroquinolones, quinines, quinidine, hydroxychloroquine,

procaïnamide, bêtabloquants (même en collyre), diphényl-hydantoïne, triméthadione, dantrolène, D-pénicillamine, magnésium.

Contre-indications relatives

Curarisants (l'usage de molécules non dépolarisantes de dégradation rapide, comme l'atracurium, est possible, nécessité d'un monitoring précis), benzodiazépines, neuroleptiques (phénothiazine), carbamazépine, lithium.

3. CAS CLINIQUE : PRISE EN CHARGE EN ANESTHÉSIE

Monsieur R. 69 ans,

86 kg, 1m82, IMC 26

ASA 3, Lee 0, Apfel 0

→ Interventions chirurgicales :

1^{ere} intervention : Résection Endoscopique de
Tumeur de Vessie

- 2^{eme} intervention : Cystoprostatectomie radicale
et remplacement de vessie

→ **Objectifs :** aborder la prise en charge anesthésique d'un patient myasthénique, analyse à posteriori et retour sur expérience de l'intervention passée / prévision en amont pour la future intervention.

3. CAS CLINIQUE : PRISE EN CHARGE EN ANESTHÉSIE

Antécédant :

■ Médicaux :

- **myasthénie** avec trouble de la déglutition,
- Adénocarcinome de la vessie stade pT2
- HTA, dyslipidémie
- bilan cardiologique et coronarographique : artères légèrement athéromateuses sans lésions significatives, épreuve d'effort négative, pas de valvulopathie, FEVG 62%

■ Chirurgicaux :

- **hernie discale** en L5,
- **lobectomie droite** sur bronchectasie infectieuse,
- cholécystectomie
- canal lombaire étroit

Traitement :

MESTINON 60mg 1-0-1

TELMISARTAN 40 mg 1-0-0

RESITUNE 75 mg 0-1-0

SIMVASTATINE 20mg 0-0-1

LYRICA 25 mg 1-0-1

Allergie : aucune / Ancien fumeur

Critères d'intubation : Mallampati **2**, mobilité cervicale correcte, DTM et ouverture de bouche sans particularité, **Retrognathie**

Bilan biologique : dans les normes

3. PRISE EN CHARGE PRÉ OPÉRATOIRE

- Evaluation de la **stabilité** de la maladie : poussée récente ?
- Evaluation de la **gravité** de la maladie selon plusieurs scores :

● Tableau 1 Classification de la gravité d'une myasthénie selon Osserman [5]

Stade I : atteinte localisée (le plus souvent oculaire)

Stade II : faiblesse généralisée

II A : sans atteinte bulbaire

II B : avec atteinte bulbaire (troubles de la déglutition par exemple)

Stade III : début aigu et/ou troubles respiratoires

Stade IV : myasthénie évoluée grave, progression des stades précédents avec troubles de la déglutition ou de la ventilation

Tableau 4.

Classification clinique de la myasthénie selon l'échelle de la Myasthenia Gravis Foundation of America ^[11].

Classe I	Atteinte limitée à un groupe musculaire (oculaire le plus souvent)
Classe II	Faiblesse légère affectant des muscles autres qu'oculaires Les muscles oculaires peuvent être touchés IIa : atteinte prédominant aux membres, aux muscles axiaux, ou les deux IIb : atteinte prédominant aux muscles oropharyngés, respiratoires ou les deux
Classe III	Faiblesse modérée affectant des muscles autres qu'oculaires. Les muscles oculaires peuvent être touchés IIa : atteinte prédominant aux membres, aux muscles axiaux, ou les deux IIb : atteinte prédominant aux muscles oropharyngés, respiratoires ou les deux
Classe IV	Faiblesse sévère affectant des muscles autres qu'oculaires Les muscles oculaires peuvent être touchés IVa : atteinte prédominant aux membres, aux muscles axiaux, ou les deux IV b : atteinte prédominant aux muscles oropharyngés, respiratoires ou les deux
Classe V	Myasthénie très sévère : intubation avec ou sans ventilation mécanique Si uniquement sonde nasogastrique → IVb

- Evaluation de la gravite de la maladie : score fonctionnel sur 100 → Evaluer la qualité de la toux, de la déglutition, de la force musculaire

Fonction		Score
Maintien des membres supérieurs horizontalement	maximum ⁽¹⁾	15
	minimum ⁽¹⁾	0
Position des membres inférieurs de type "Mingazini"	maximum ⁽²⁾	15
	minimum ⁽²⁾	0
Lever de la tête en position couchée	Contre résistance	10
	Sans résistance	5
	Impossible	0
S'asseoir à partir de la position couchée	Sans l'aide des mains	10
	Impossible	0
Musculature oculaire extrinsèque	Normale	10
	Ptosis	5
	Diplopie	0
Occlusion des yeux	Complète	10
	Incomplète avec recouvrement de la cornée	5
	Incomplète sans recouvrement de la cornée	0
Mastication	Normale	10
	Diminuée	5
	Impossible	0
Déglutition	Normale	10
	Perturbée sans fausses routes	5
	Fausse routes	0
Parole	Normale	10
	Nasonnée	5
	Dysarthrie	0

⁽¹⁾ 1 point pour 10 secondes

⁽²⁾ 1 point pour 5 secondes

3. PRISE EN CHARGE PRÉ OPÉRATOIRE

Bilan paraclinique spécifique :

- **EFR** → syndrome restrictif fréquent (= atteinte du diaphragme), courbe débit volume en position couchée et assise pour voir l'effet de la masse médiastinale si atteinte thymique + évaluation de la capacité vitale : gravite si $CV < 15 \text{ ml/kg}$ (N = 60 ml/kg)
- Ionogramme si corticothérapie
- Si autre pathologie auto-immune : bilan spécifique

Tableau 6.

Pathologies auto-immunes associées à la myasthénie et leurs implications anesthésiques.

Pathologie associée	Implications anesthésiques
Thyroïdite	Hypo- ou hyperthyroïdie symptomatique
Lupus érythémateux disséminé	Risque thrombotique Risque d'endocardite
Polyarthrite rhumatoïde	Risque d'intubation difficile Risque de luxation atloïdoaxoïdienne (risque de tétraplégie)
Anémie de Biermer, anémie hémolytique	Risques propres à l'anémie

3. PRISE EN CHARGE PRÉ OPÉRATOIRE

Prise en charge multidisciplinaire +++

Kinésithérapie respiratoire +++

Pas de benzodiazépine en prémédication : remplacer par Atarax ou Gabapentine

Attention au **patch de nicotine** → peut aggraver la myasthénie

Injection d'**iode** peut entraîner une décompensation → déconseillée en cas de poussée

→ **Traitements :**

- Corticoïdes : à poursuivre

- Pathologie équilibrée :

- Poursuite des anticholinestérasiques dans les formes **graves** avec atteintes **respiratoires**

- Sinon : arrêt des anticholinestérasiques le jour de l'intervention car ils diminuent l'efficacité des curares non dépolarisants et augmentent la durée d'action de la succinylcholine

- Pathologie non équilibrée : plasmaphérèse ou Ig IV pré opératoire immédiat

Tableau 7.Médicaments (DCI) susceptibles d'aggraver la myasthénie ^[18].

	Contre-indication absolue (aggravation clinique fréquente)	Contre-indication relative (précaution d'emploi car aggravation clinique possible ou exceptionnelle)
Antibiotiques	Aminosides Colistine Cyclines injectables Télithromycine	Lincosamides Cyclines per os Aminosides locaux Quinolones Macrolides et apparentés
Médicaments cardiovasculaires	Quinidiniques Procaïnamides Bêtabloquants (y compris collyres)	Lidocaïne Inhibiteurs calciques Furosémide
Psychotropes et médicaments du système nerveux central	Diphénylhydantoïne	Brétylium Lithium Benzodiazépines Carbamazépine Phénothiazine IMAO
Divers	Magnésium i.v. Dantrolène D Pénicillamine Quinine	Magnésium per os Quinquina Dérivés nicotiniques (sevrage tabagique)

IMAO : inhibiteurs de la monoamine oxydase ; DCI : dénomination commune internationale ; i.v. : intraveineux.

3. PRISE EN CHARGE PRÉ OPÉRATOIRE POUR MONSIEUR R.

Score d'Osserman 2b car trouble de la déglutition mais pathologie équilibrée

Prémédication réalisée pour la RETV :

- Poursuite de l'anticholinestérasique le jour de l'intervention : PYRIDOSTIGMINE 60mg le matin
- PHLOROGLUCINOL et PARACETAMOL 30 minutes avant l'intervention

Ce que l'on pourrait prévoir pour la prochaine intervention :

- EFR / consultation pneumologie +/- consultation neurologique
- Kinésithérapie respiratoire (d'autant plus car lobectomie)
- **Pas** de prise de la PYRIDOSTIGMINE le matin de l'intervention

3. PRISE EN CHARGE PER OPÉRATEUR

- **Anesthésie locale** à préférer si possible :

→ Diminuer les doses (car risque de potentialisation des curares)

→ Eviter les **esters** (procaine, tétracaine) dont la demi vie est allongée par les anticholinestérasiques

- **Anesthésie générale** :

→ **Hypnotiques** : Propofol en première intention, Thiopental, Kétamine (attention car potentialisation des curares) et Etomidate possible

→ **Opiacés** : problème de la dépression respiratoire donc Remifentanil en première intention (effet on/off)

3. PRISE EN CHARGE PER OPÉRATOIRE

→ Curarisation :

- **Curares non dépolarisants** ont une action **augmentée** → il faut réaliser un TOF avant toute curarisation
 - Si le TOF pré curare = $4/4 > 90\%$, on peut utiliser les mêmes doses que pour un sujet sain
 - Si le TOF pré curare = $4/4 < 90\%$, il faut diminuer les dose et **commencer par 1/10** de la dose habituelle avec une dose totale à 25-50% de la dose habituelle
- De préférence utiliser le Rocuronium ou l' Atracurium
- Contre Indication du Mivacurium car sensibilité très élevée
- **Curare dépolarisant (succinylcholine)** : pas contre indiqué contrairement au cas des pathologies musculaires comme les myopathies → Action diminuée car il y a moins de récepteurs fonctionnels à l'acétylcholine dans la myasthénie : **augmentation des besoins** pour obtenir le même effet
 - reste peu efficace, mais métabolisme ralenti par les anticholinestérasiques
 - Dose 1.5 à 2 mg/kg
 - **Eviter réinjection** car risque d'induire un bloc neuromusculaire type non dépolarisant

Tableau 8.

Doses actives 95 % (DA₉₅*) exprimées en mg kg⁻¹ des curares chez des sujets sains indemnes (contrôles) et présentant une myasthénie [23, 26, 28].

	Suxaméthonium		Atracurium		Vécuronium	
	Contrôle	Myasthénie	Contrôle	Myasthénie	Contrôle	Myasthénie
N	20	10	10	5	10	5
DA ₉₅ *	0,310	0,820	0,240	0,140	0,036	0,0020

N : nombre de patients. * Dose entraînant à l'adducteur du pouce une diminution de 95 % de la hauteur de la 1^{re} réponse (T1) du train-de-quatre par rapport à la valeur contrôle (TO).

3. PRISE EN CHARGE PER OPÉRATOIRE

→ Curarisation :

- **Importance majeure du monitoring** → TOF sur l'orbiculaire de l'œil surestime la curarisation si atteinte oculaire

• Antagonisation :

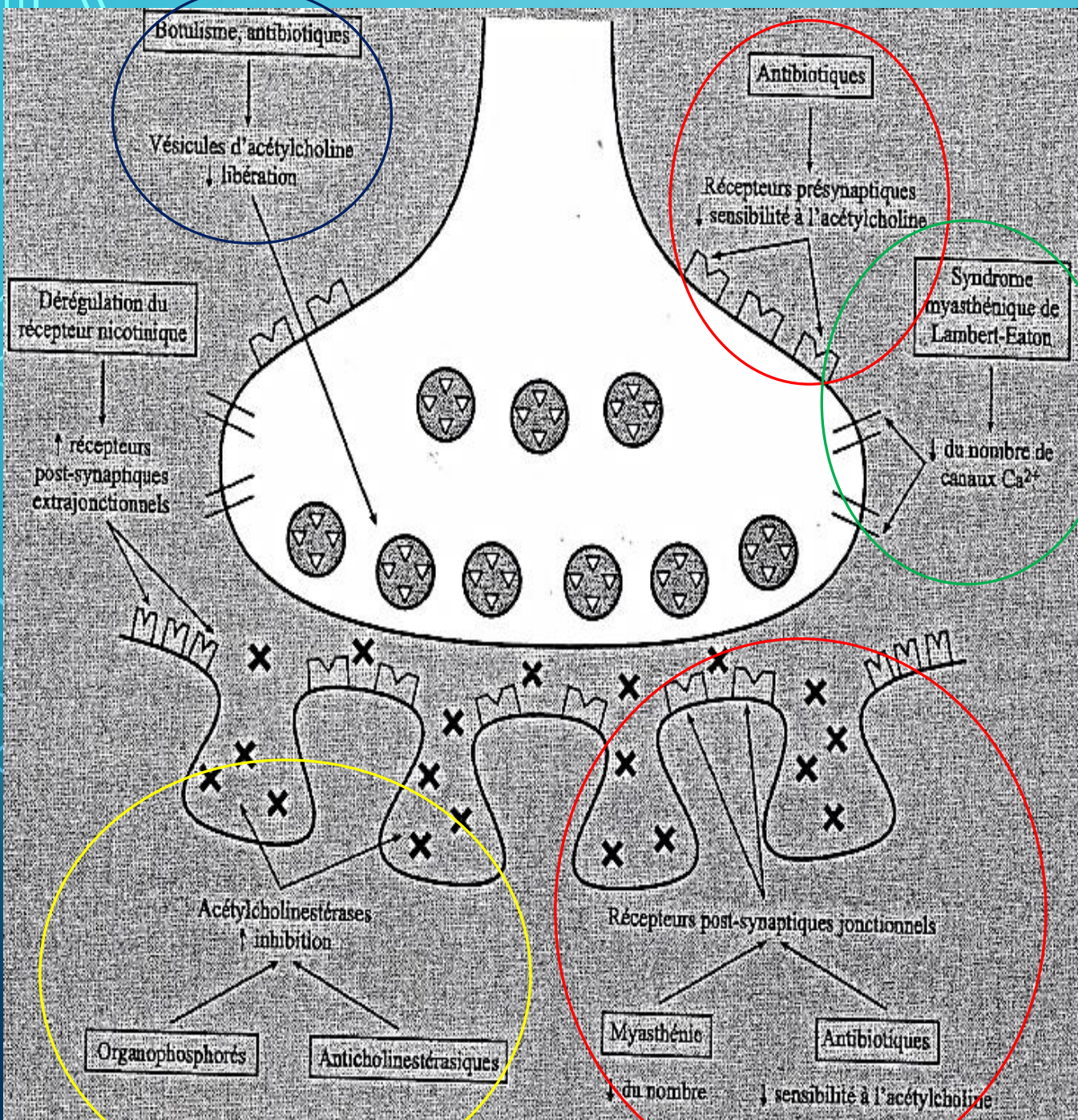
→ la Prostigmine a peu d'effet : faire une titration avec de faibles doses

→ Le sugammadex encapsule les curares stéroïdiens (Rocuronium et Vecuronium) → absence d'effet sur le métabolisme de l'acétylcholine donc possible et recommandé dans la myasthénie d'où la préférence d'utilisation du Rocuronium

→ Entretien :

- **Halogénés** possibles mais éviter l'association avec les curares car plus d'effet sur la transmission neuro-musculaires → les halogènes augmentent les effets des curares non dépolarisants et dépolarisants

- Intérêt de l'**AIVOC** avec Propofol + Remifentanil



- **Attention :**
 - Anesthésiques volatiles et locaux,
 - Certains antibiotiques (aminoside, polymixine, lincosamide, cyclines)
 - Sulfate de magnésium,
 - Antagonistes calciques
- **potentialisent** la curarisation, idem pour l'hypothermie, la dyskaliémie, l'acidose

3. PRISE EN CHARGE PER OPÉRATEUR

- Chez Monsieur R :

→ **RETV** : Anesthésie générale (refus de rachi car antécédant hernie discale/canal lombaire étroit)

- **Masque laryngé (pas de curare nécessaire)** : ventilation au masque facile
- **AIVOC Propofol** : dose totale 944 mg
- **Sufentanil** 15 µg
- Intervention de 30 min, une voie périphérique 18G avec un Ringer lactate 500 ml, antibioprophylaxie par Cefazoline 2g, 9mg d'Ephédrine pour chute tensionnelle à 90/40 une fois, reste de l'intervention sans particularité, patient stable

3. PRISE EN CHARGE PER OPÉRATEUR

→ Anesthésie générale pour la **cystoprostatectomie du 18/02/21** :

- **Conditionnement** : 2 voies veineuses périphériques de bon calibre dont une avec octopus, cathéter artériel et hémospère, BIS, réchauffeur de solutés, sonde vésicale, sonde thermique, sonde gastrique, intubation oro-trachéale
- **Hypnotique** : AIVOC Propofol (10mg/ml) avec concentration cible de 3 à 6 µg/ml
- **Curarisation** : Rocuronium (antagonisation par sugammadex si besoin)
- **Analésie** :
 - * AIVOC Remifentanyl (50µg/ml) avec concentration cible de 3 à 8 ng/ml
 - * +/- Péridurale thoracique ou PCA de morphine
 - * Paracétamol +/- Néfopam
 - * Dexaméthasone 8mg
 - * **NB** : pas de PSE de lidocaïne, Kétamine ni de Dexmédétomidine car contre indication relative (potentialisation des curares)
- Remplissage par Ringer lactate +/- PSE de Noradrénaline 10µg/ml selon profil tensionnel
- **Antibioprophylaxie** par AUGMENTIN 2g IV (+ 1g toutes les 2 heures)

3. PRISE EN CHARGE POST OPÉRATOIRE

Tableau 5.

Score de Leventhal ou score de prédiction du risque de complication respiratoire postopératoire [13].

Item	Points
Durée de la maladie > 6 ans	12
Autre maladie respiratoire associée	10
Pyridostigmine > 750 mg j ⁻¹	8
Capacité vitale < 2,9 l	4
<i>Total</i>	34
Score < 10 : extubation postopératoire immédiate	
Score 10-12 : zone d'incertitude	
Score > 12 : ventilation mécanique postopératoire	

Le plus souvent extubation au bloc comme le sujet sain, si trouble respiratoire/déglutition

→ **score de Leventhal**

- Ventilation assistée si stade 3 et 4 d'Osserman +/- échanges plasmatiques ou Ig IV avec sédation/analgésie/kinésithérapie respiratoire
- Sinon extubation cf. sujet sain → **Critères d'extubation** : CV (VT + VRI + VRE) > 25 ml/kg, Pa/Fi > 200 avec PEP < 5, toux et déglutition efficace
- Reprise des anticholinestérasiques à dose thérapeutique
- **Traitement associé** : nutrition, prophylaxie thrombose, corticoïdes aux doses pré opératoire
- +/- VNI post extubation

3. PRISE EN CHARGE POST OPÉRATOIRE

Difficultés respiratoires post opératoires : anticholinestérasiques à demi dose

1) **Crise myasthénique** → orthopnée, toux inefficace, encombrement, fausses routes, polypnée, insomnie, hypophonie : Prostigmine 0.5 à 1 mg/kg IV après atropine 0.25 mg +/- Ig IV et échanges plasmatiques

2) **Crise cholinergique** (plus rare) : hypersécrétion salivaire et bronchique, myosis, diarrhée, bradycardie → En cas d'aggravation : IOT et arrêt des anticholinestérasiques

→ Test Edrophonium (anticholinestérasique) : 3-4 mg en IVD devant aggravation du bloc musculaire : si amélioration = crise myasthénique, si aggravation = crise cholinergique (Test discuté)

Ré INTUBATION si :

- si baisse de la CV < 11 ou 15ml/kg (normale 60ml/kg) d'où nécessite spiromètre si possible
- ne pas attendre l'épuisement et l'hypercapnie, l'hypoxie est un signe tardif rare et grave
- **VNI** : si pas de trouble de la déglutition, avec sonde nasogastrique en place, surtout en pré-post IOT

3. PRISE EN CHARGE POST OPÉRATOIRE

Chez Monsieur R. pour la RETV du 13/01 :

- Ablation du masque laryngé sans difficulté
- Reprise du traitement anticholinestérasique le soir
- Antalgie par Tramadol 100mg, Ketoprofene 100mg et Phloroglucinol 2 ampoules
- Hospitalisation ensuite en service d'urologie sans incident notable

Prévision du post opératoire pour la cystoprostatectomie radicale du 18/01 :

- Extubation si critères remplis (patient décurarisé, constantes dans les normes, normotherme, déglutition sans trouble, réponses aux ordres simples)
- Reprise des anticholinestérasiques à dose thérapeutique si absence de difficultés respiratoires
- Epargne morphinique au possible : PCEA Péridurale, Paracétamol, Acupan sinon PCA de morphine
- Thromboprophylaxie : Lovenox 4000 Ui/24h
- Oxygénothérapie : 2L aux lunettes avec objectif de saturation à 96%
- Réhabilitation active du patient

FICHE MEMO

Evaluation préopératoire

- Stade de la maladie/score d'Osserman, traitement habituel : **gravité si stade 3 et 4 +/- trouble de la déglutition**
- Consultation pneumologique → gravité si **syndrome restrictif, capacité vitale <15ml/kg**
- Consultation neurologique : poussée récente, force musculaire
- **Prémédication** : kinésithérapie respiratoire / Maintien du traitement habituel si maladie stable sans atteinte respiratoire pour chirurgie faible et intermédiaire / Pas de benzodiazépine.

Evaluation per opératoire

- 1^{er} intention si possible : **Anesthésie locale**
- Si Anesthésie générale : éviter si possible les curares / halogénés et privilégier **AIVOC Propofol + Remifentanil**
- Si les curares sont nécessaires : **TOF** pré curare obligatoire si TOF < 90% → 1/10^{eme} de la dose habituelle / utiliser de préférence le couple **Rocuronium-Sugammadex** / utilisation de la succinylcholine est possible lors des séquences rapides mais à dose augmentée (1,5 à 2mg/kg)

Evaluation post opératoire

- **Ventilation assistée** pour les stades 3-4 d'Osserman + sédation/analgésie/kiné respiratoire
- **Sinon extubation** cf. sujet sain si CV > 25ml/kg, toux et déglutition efficace, Pa/Fi >200 et PEP <5 +/- VNI post extubation
- Reprise des anticholinestérasiques à dose habituelle sauf si contexte de détresse respiratoire (1/2 dose)

Tableau 7.Médicaments (DCI) susceptibles d'aggraver la myasthénie ^[18].

	Contre-indication absolue (aggravation clinique fréquente)	Contre-indication relative (précaution d'emploi car aggravation clinique possible ou exceptionnelle)
Antibiotiques	Aminosides Colistine Cyclines injectables Télithromycine	Lincosamides Cyclines per os Aminosides locaux Quinolones Macrolides et apparentés
Médicaments cardiovasculaires	Quinidiniques Procaïnamides Bêtabloquants (y compris collyres)	Lidocaïne Inhibiteurs calciques Furosémide
Psychotropes et médicaments du système nerveux central	Diphénylhydantoïne	Brétylium Lithium Benzodiazépines Carbamazépine Phénothiazine IMAO
Divers	Magnésium i.v. Dantrolène D Pénicillamine Quinine	Magnésium per os Quinquina Dérivés nicotiniques (sevrage tabagique)

IMAO : inhibiteurs de la monoamine oxydase ; DCI : dénomination commune internationale ; i.v. : intraveineux.

4. MYASTHÉNIE ET GROSSESSE



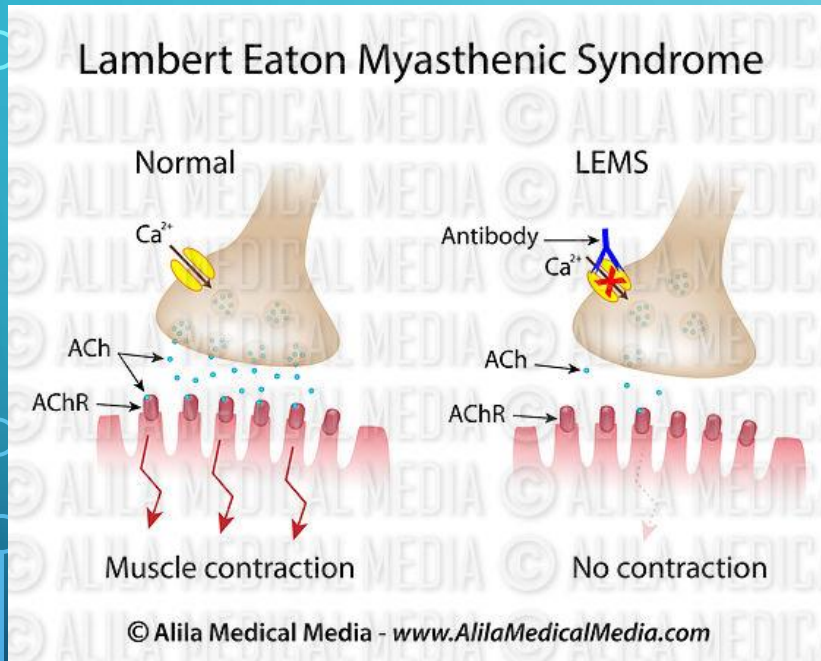
- Aggravation dans 1/3 des cas, surtout T1 et post partum
- Péridurale conseillée :
 - surveiller la déglutition et peak flow si nécessaire
 - préférer Ropivacaine faible concentration 0.1% + Morphine (pour diminuer l'utilisation de morphine iv)
- Contre indication du MgSO₄
- Myasthénie néonatale : anticholinestérasique +/- échanges plasmatiques

4. SYNDROME DE LAMBERT EATON

Maladie neuro-musculaire auto-immune :

Anticorps anti canaux calcique, bloc pré synaptique → pas de libération de calcium → pas de libération d'acétylcholine

- Fatigabilité **proximale** des membres qui **diminue** à l'effort → l'effort améliore la symptomatologie contrairement à la myasthénie
- **Atteinte neurovégétative** : sécheresse buccale et oculaire, hypo-sudation, HTO, ROT abolis et réapparaissent après effort
- **EMG** : potentiels d'action de faible amplitude au repos, qui augmentent à l'effort



Découvert fortuitement au cours d'une anesthésie ou d'une prise d'inhibiteur calcique

4. SYNDROME DE LAMBERT EATON

Etiologie :

- Chez la personne âgée → paranéoplasique le plus souvent (poumon petite cellule, gastrique, colique, rénal ...)
 - Chez le sujet jeune aucune maladie sous jacente mais association à d'autres maladies auto-immune ou HLA spécifique
- ⇒ **Traitement** : anticholinestérasiques inefficace → cure de la néoplasie / chlorhydrate de guanidine / amynopiridine / 3-4 dyaminopyridine

ANESTHESIE :

- 1ère intention → **AIVOC +++ SANS curare,**
- Curare non dépolarisant possible si monitoring cf. myasthénie → 1ère intention couple **Rocuronium + Sugammadex** (decurarisation à la néostigmine inefficace)
- Contre indication aux inhibiteurs calciques

RÉFÉRENCES

- Lammens S., Eymard B., Plaud B. Anesthésie et myasthénie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Anesthésie-Réanimation, 36-657-C-10, 2010
- Collectif MAPAR, 2019, 15ème édition, Département d'Anesthésie-Réanimation, Hôpital du Kremlin Bicêtre (94)
- Anesthesia for the patient with myasthenia gravis, Riki Kveraga, MD, Assistant Professor of Anesthesiology, John Pawlowski, MD, PhD, Assistant Professor of Anesthesia, Harvard Medical School, May 2019
- Luc Defebvre, Zuber M., Collège des Enseignants de Neurologie (CEN), 5ème Edition, 2019
- Myasthénie et thymectomie robot-assistée : intérêt de l'association rocuronium-sugammadex Jennifer Jaubert, Séverine Couffin, Marion Durand, Didier Sirieix, Hôpital privé d'Antony, service d'anesthésie, 92160 Antony

MERCI POUR VOTRE
ATTENTION

