



Contraintes anesthésiques et maladie de Steinert

Steinert myotonia and anaesthetic considerations

R BADAOUI^{(1)*}, I POPOV⁽¹⁾, A DELFORGE⁽¹⁾, J-M REGIMBEAU⁽²⁾, H DUPONT⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pôle d'Anesthésie-Réanimation, CHU Place Victor Pauchet, 80054 Amiens, France

⁽²⁾ Chirurgie Générale Viscérale et Digestive, CHU Place Victor Pauchet, 80054 Amiens, France

RESUME

La myotonie dystrophique de Steinert est la plus fréquente des myopathies de l'adulte. La période périopératoire est marquée par le risque de survenue des crises myotoniques. L'anesthésiste-réanimateur doit anticiper les effets potentiellement indésirables de tous les médicaments et autres facteurs pouvant déclencher des crises myotoniques. Nous rapportons le cas d'une patiente porteuse de cette maladie et ayant bénéficié d'une cholécystectomie sous anesthésie générale. Nous rappelons les précautions à prendre lors de la prise en charge périopératoire de cette pathologie.

Mots clés : Anesthésie ; Myotonie ; Steinert.

ABSTRACT

Steinert disease or myotonic dystrophy type 1 (MD1) is the most common myopathy in adults. MD1 presents several particularities to the anesthesiologist. Those patients are more sensitive to anesthetics and prone to cardiac and pulmonary complications. The risk of developing myotonic crisis is also present. We report the case of a patient with MD1 who underwent cholecystectomy under general anesthesia, for discussing the anesthetic conduct.

Keywords: Anaesthesia; Myotonia; Steinert.

Introduction

La maladie de Steinert est une dystrophie musculaire myotonique de type I caractérisée par une myotonie et par une atteinte multisystémique associant, à des degrés divers, un déficit musculaire, respiratoire, des troubles cardiaques, une cataracte, une atteinte endocrinienne, des troubles du sommeil, et une calvitie [1].

De nombreuses précautions doivent être prises lors de l'anesthésie de patients atteints de cette maladie [2].

Nous rapportons le cas d'une patiente porteuse de cette maladie et ayant bénéficié d'une cholécystectomie sous anesthésie générale. Nous rappelons les précautions à prendre lors de la prise en charge périopératoire de cette pathologie.

Observation

Madame D a été adressée en consultation de chirurgie pour lithiase vésiculaire symptomatique. Il s'agissait d'une patiente âgée de 40 ans, 1,62 m, 95 kg, aux antécédents de dystrophie myotonique de Steinert, chirurgie de cataracte, fracture du coude droit, appendicectomie, consistance avec suivi carcinologique normal, sans allergie connue, avec un tabagisme non sévère à 20 paquets-année. Sa mère porte un pacemaker dans le cadre de cette maladie. Son frère est également porteur de la maladie. Mme D a eu un bilan devant des épigastralgies et des douleurs de l'hypochon-

dre droit, qui a mis en évidence le diagnostic de lithiase vésiculaire non compliquée. L'échographie abdominale a retrouvé des calculs dans la vésicule biliaire, sans signe de complication. Devant le caractère symptomatique, il existait une indication à une cholécystectomie. L'évaluation préopératoire comportait un bilan cardiaque sans particularité, l'ECG a noté un rythme sinusal à 65/min, des auriculogrammes limites, les espaces PR allongés à 216 ms, l'axe de QRS dévié à gauche avec SV5-SV6. La TA était à 100/60 mmHg. Une échographie cardiaque montrait une fraction d'éjection à 65 %.

L'exploration fonctionnelle respiratoire objectivait un VEMS à 1,56 litres (39% de la valeur théorique), un syndrome mixte essentiellement restrictif avec une capacité vitale à 2,4 litres (49% de la théorique) et une capacité pulmonaire totale à 3,6 litres (55% de la va-

Du Centre Hospitalier Universitaire d'Amiens, France.

Auteur correspondant:

Dr. Badaoui Rachid

Adresse: Pôle d'anesthésie réanimation
CHU Place Victor Pauchet
80054, Amiens, France

E-mail: badaoui.rachid@chu-amiens.fr

Téléphone: +33-322668375

Fax: +33-322668374

leur théorique) et discrètement obstructif avec un rapport de Tiffeneau VEMS/CV à 65% (79% de la valeur théorique).

L'analyse des gaz du sang artériel en air ambiant montrait une hypoxie (PaO₂ à 63 mmHg), une hypercapnie (PaCO₂ à 46 mmHg), un pH à 7,44, une réserve alcaline à 32 mmol et une SaO₂ à 94 %.

Les résultats de l'oxymétrie nocturne, réalisée sans facteur intercurrent, sont satisfaisants, sans désaturation inférieure à 86 %, et avec des désaturations inférieures à 90 % seulement dans 3 % de la durée d'enregistrement. La ventilation non invasive n'a donc pas été envisagée.

L'ionogramme sanguin éliminait une hyperkaliémie et une altération de la fonction rénale.

Après prémédication par hydroxyzine, l'induction était réalisée par : propofol en mode à objectif de concentration et rémifentanil. L'intubation oro-trachéale a été réalisée sans curare. L'entretien de l'anesthésie était assuré par du propofol et remifentanil, sans curares, et en normothermie. La cholécystectomie a été faite par voie sous costale. L'intervention chirurgicale se déroulait sans problème particulier et n'a pas nécessité de curarisation.

A la fin de l'intervention, la patiente ayant été hémodynamiquement stable, normothermique et parfaitement réveillée, elle a été rapidement extubée. L'analgésie postopératoire était assurée par 2 g de paracétamol et 100 mg de tramadol toutes les 6 heures. La patiente était transférée en unité de soins continue pour surveillance postopératoire. La kinésithérapie respiratoire était reprise en postopératoire immédiat. La gazométrie de contrôle était identique à celle réalisée en période préopératoire. Aucune crise myotonique n'a été constatée et la patiente quittait l'unité de soins continue au deuxième jour postopératoire, et l'hôpital au huitième jour, sans complications.

Discussion

La maladie de Steinert est une dystrophie musculaire caractérisée par une myotonie et par une atteinte multi-systémique associant, à des degrés divers, un déficit musculaire avec une myotonie prédominante aux mains et une atrophie avec faiblesse musculaire typiquement axiale et segmentaire périphérique mais pouvant affecter également les muscles de la face ou les muscles laryngés et respiratoires, des troubles du rythme (TV, FV) et/ou de conduction cardiaque (BAV complet) sont fréquents et peuvent être responsables de mort subite [3, 4]. Plus rarement, on retrouve une cardiomyopathie dilatée ou un prolapsus de la valve mitrale [3, 4]. Les complications respiratoires sont des infections à répétition dues à des inhalations favorisées par un reflux gastro-œsophagien et l'altération des réflexes de toux. Une insuffisance respiratoire restrictive peut se constituer à long terme, par atteinte diaphragmatique, encombrement bronchique et apnée du sommeil [5]. Une atteinte endocrinienne, des troubles du sommeil, une calvitie, sont souvent associés. La cataracte bilatérale est en pratique constante à la phase

d'état de la maladie de Steinert, mais elle peut être la première voire la seule manifestation de la maladie [1].

La maladie de Steinert est la plus fréquente des dystrophies musculaires de l'adulte ; sa prévalence est estimée à 1/20 000 habitants. La transmission est dominante, non liée au sexe. Elle est due à l'expansion de triplets cytosine-thymine-guanine (CTG) dans le gène codant pour une protéine appelée « dystrophie myotonique protéin kinase » (DMPK) situé sur le chromosome 19q13.3. [1].

La prise en charge nécessite idéalement un suivi multidisciplinaire annuel. L'évolution est habituellement lentement progressive mais une dégradation rapide peut parfois être observée. L'espérance de vie est grevée d'une mortalité accrue par complications pulmonaires et cardiaques.

L'évaluation préopératoire du patient lors de la consultation pré anesthésique doit s'attacher à apprécier la sévérité de l'atteinte musculaire par un examen musculaire complet. L'anamnèse recherche des antécédents familiaux de myopathie. La myotonie est le signe cardinal de la maladie de Steinert; elle se définit comme une lenteur anormale et indolore à la décontraction musculaire. Elle diminue à la répétition du mouvement et prédomine au niveau des mains. L'atteinte des muscles de la face et du cou est souvent précoce, entraînant un affaissement des traits avec hypomimie; la lèvre inférieure est souvent éversée. Le ptosis est fréquent. Les muscles masticateurs sont atrophiques. Cette atteinte musculaire donne au faciès un aspect très particulier évocateur du diagnostic [1]. Bien que l'atteinte distale soit importante, particulièrement au niveau des loges antéro-externes, le malade conserve une activité physique compatible avec des occupations professionnelles aménagées. L'examen neurologique retrouve en général des réflexes ostéo-tendineux diminués ou absents. L'électromyogramme caractéristique enregistre des salves myotoniques. Le diagnostic positif est neurogénétique. Il faut également évaluer les fonctions cardiaque et respiratoire. L'atteinte cardiaque est fréquente [3], 90 % des patients ayant des anomalies électrocardiographiques souvent asymptomatiques. L'ECG recherche un trouble de la conduction, qui peut justifier la pose d'un pacemaker avant l'anesthésie. L'échocardiographie recherche une anomalie valvulaire ou une cardiomyopathie dilatée. L'insuffisance cardiaque par cardiomyopathie dilatée ou hypertrophique est beaucoup plus rare que dans d'autres dystrophies musculaires.

L'atteinte respiratoire est liée à l'atteinte du muscle diaphragmatique (atteinte myopathique et myotonie), à l'encombrement broncho-pulmonaire secondaire au déficit des muscles oropharyngés et aux troubles du sommeil. Le dépistage repose sur la réalisation régulière d'explorations fonctionnelles respiratoires [5] et d'une gazométrie artérielle, éventuellement complétée par un enregistrement polysomnographique. Il est recommandé comme strict minimum, pour tout patient atteint de maladie neuromusculaire, une mesure de la capacité vitale ; une mesure des gaz du sang ; une me -

sure de la saturation nocturne en oxygène ; et une mesure de la pression inspiratoire maximale (PI max), de la pression expiratoire maximale (PE max) et un sniff-test [5].

L'intolérance aux hydrates de carbone, dépistée par l'épreuve d'hyperglycémie provoquée par voie orale, est plus fréquente. Elle relève le plus souvent d'un simple régime voire d'un traitement par metformine. Des troubles du métabolisme lipidique sont souvent rapportés et leur traitement peut poser problème [6].

De nombreuses précautions doivent être prises lors de l'anesthésie de patients atteints de cette maladie, aussi bien en péri- qu'en postopératoire [7, 8]. L'objectif de l'anesthésiste est de prévenir la survenue d'une crise myotonique qui peut entraîner des difficultés à intuber voire rendre l'intubation impossible, en cas d'atteinte des muscles laryngés et respiratoires. Certains médicaments peuvent être responsables du déclenchement des myotonies : clofibrate, propranolol, et le potassium. Certains agents anesthésiques sont à éviter comme la succinylcholine, les anticholinergiques (néostigmine...) qui peuvent provoquer une contraction prolongée et myotonie généralisée. Il faut éviter l'hypothermie et les frissons. Tous les moyens de réchauffement du patient doivent être mis en œuvre surtout lors des interventions prolongées (couvertures chauffantes, réchauffement des solutés et des gaz inspirés). Le monitoring de la température est obligatoire. L'anesthésie générale reste incontournable dans de nombreux cas, mais il faut privilégier l'anesthésie locorégionale dès que cela est possible [9]. Quel que soit le protocole choisi, certains produits anesthésiques sont contre-indiqués comme la succinylcholine et les anticholinergiques. Sinon, il faut préférer une anesthésie générale par voie intraveineuse totale, au mieux à objectif de concentration, en diminuant la posologie des hypnotiques et des morphiniques, avec intubation systématique et entretien par un mélange oxygène-protoxyde d'azote. Il faut privilégier les morphiniques de durée d'action courte ou moyenne (réfentanil, sufentanil) [9]. L'hypnotique de choix reste le propofol malgré certains effets secondaires rapportés dans la littérature (retard de réveil, des réponses exagérées et la survenue d'une crise myotonique) [10- 12]. Les agents anesthésiques halogénés ne sont pas recommandés en raison du risque de survenue de frissons au réveil, risque de dépression myocardique ; et le risque d'hyperthermie maligne même s'il n'existe pas de relation directe entre dystrophies myotoniques et d'hyperthermie maligne [13]. À propos des curares, seule la succinylcholine est formellement contre-indiquée à cause du risque de contracture généralisée avec hyperkaliémie menaçante. L'emploi des curares non dépolarisants est possible en diminuant les posologies. Le monitoring de la curarisation est indispensable compte tenu de la variabilité de réponse aux curares [14]. De plus, les signes usuels de décurarisation sont peu fiables (ouvrir les yeux, soulever la tête, serrer la main) en raison de l'atteinte variable de la maladie. Mais, le monitoring, en raison de cette atteinte musculaire va-

riable, peut ne pas détecter une faiblesse résiduelle des muscles respiratoires alors que la réponse du pouce est normale [15]. L'emploi d'anticholinestésiques, a priori contre-indiqué, doit mettre en balance les risques liés à la survenue d'une crise myotonique et ceux liés à un bloc résiduel. La prise en charge postopératoire doit avoir lieu en soins intensifs, avec kinésithérapie intensive. L'extubation doit être réalisée après réchauffement complet pour minimiser le risque de crise myotonique.

Conclusion

L'anesthésie des patients atteints de myotonie de Steinert comporte certaines particularités. L'anesthésiste doit anticiper les effets indésirables des médicaments pour éviter des complications. Tous les facteurs pouvant déclencher des crises myotoniques doivent être anticipés par le monitoring de la température centrale et la prévention de l'hypothermie et des frissons postopératoires. Les agents anesthésiques doivent être titrés en raison de l'hypersensibilité de ces patients et la succinylcholine est formellement contre-indiquée.

Références

1. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Presse Med* 2007;36:965-71.
2. Bisinotto FM, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD. Anesthesia for videolaparoscopic cholecystectomy in a patient with Steinert disease. Case report and review of the literature. *Rev Bras Anesthesiol*. 2010;60:181-91.
3. Miladi MI, Charfeddine H, Feki I, Turki E, Elleuch N, Trabelsi I et al. Les anomalies cardiaques au cours de la dystrophie myotonique de Steinert. *Rev Med Interne*. 2009;30(7):573-7.
4. Sovari AA, Bodine CK, Farokhi F – Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy-1. *Cardiol Rev*. 2007;15:191-4.
5. Gonzalez-Bermejo J, Prella M, Prigent H, Orlikowski D, Derenne J-P, Similowski T. Conséquences respiratoires chroniques des maladies neuromusculaires. *EMC-Pneumologie* 2005;2(2):86-104.
6. Begin P, Mathieu J, Almirall J et al. – Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory –muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 1997;156:133-9.
7. Mahr A, Attof Y, Flamens C et al. Prise en charge anesthésique des patients porteurs de myotonie de Steinert : à propos de deux cas cliniques. *Ann Fr Anesth Réanim*. 2009;28:161-4.
8. Marsh DF, and Scott RC. Anesthesia in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*. 1994;73(1):124.
9. Casado Merodio AI, Pascual Bellosta A, Arauzo Pérez P, Gómez Muñoz C, Ortega Lucea S, Pérez Barrero P. Anestesia locorregional y sedación con remifentanilo en un caso de enfermedad de Steinert. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2003; 50: 107-8.
10. Morimoto Y, Mii M, Hirata T, Matayoshi H, Sakabe T. Target-controlled infusion of propofol for a patient with myotonic dystrophy. *J Anesth*. 2005;19:336-8.
11. Speedy H. Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*. 1990;64:110-12.
12. Kinney M, Harrison BA. Propofol induced myotonia in myotonic dystrophy. *Anesth Analg*. 1996;83(3):665-6.
13. Baur C, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K. MH-related disorders-neuromuscular diseases. In : Schulte Am Esch J, Scholz j, Wappler F, editors. *Malignant hyperthermia*. Montréal: Pabst Science Publishers; 2000: 314-9.
14. Nishi M, Itoh H, Tsubokawa T, Taniguchi T, Yamamoto K. Effective doses of vecuronium in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia* 2004;59(12):1216-8.
15. Eriksson LI. Neuromuscular disorders and anaesthesia. *Curr Opin anaesthesiol*. 1995;8:275-81