RECOMMANDATIONS POUR LA CHIRURGIE ET POUR L'ANESTHÉSIE

Pour les professionnels de la santé, des informations détaillées sont disponibles sur www.myotonic.org

Les patients atteints de dystrophie myotonique présentent souvent des effets indésirables aux sédatifs, aux anesthésiques et aux agents bloquants neuromusculaires. De graves complications et des décès peuvent être évités grâce à une évaluation préopératoire approfondie, un évitement de certains médicaments, une surveillance attentive et en prodiguant de bons soins postopératoires aux patients tout au long de leur hospitalisation.

Après l'opération, il est particulièrement important de surveiller étroitement la fonction cardiaque, la fonction respiratoire et le dégagement des voies respiratoires en raison de l'effet prolongé de l'anesthésie et des analgésiques chez les patients atteints de dystrophie myotonique. Les complications ne sont pas proportionnelles à la sévérité de la maladie et peuvent survenir chez des patients qui sont moins fortement affectés. Il est justifié d'éviter l'anesthésie générale si une anesthésie locale ou des approches alternatives peuvent être utilisées.

PRÉOPÉRATOIRE :

1. **Cardiologique :** ECG indispensable, monitorage cardiaque (ex. ZioPatch)
2. **Évaluation respiratoire :**
   a. VEMS et CVF en position couchée et debout
   b. Radiographie thoracique, Surveiller la présence d'une élévation du diaphragme ou de zones d'atélectasie
   c. Gazométrie artérielle
3. **Prémédication :** éviter les opiacés et utiliser les benzodiazépines avec prudence

PEROPÉRATOIRE :

1. **Induction :** de préférence gazeuse ; éviter les agents hypnotiques à métabolisme lent comme le thiopental. Des effets indésirables ont également été rapportés avec le Propofol ; des doses plus faibles seront probablement nécessaires. Titrer prudemment la dose intraveineuse d'agents d'induction pour éviter l'hypotension.
2. **Détente :**
   a. éviter le chlorure de suxaméthonium
   b. L'utilisation des relaxants musculaires non-dépolarisants à courte action est préférable. Les doses requises peuvent être plus petites et les patients peuvent ressentir les effets de ces médicaments plus longtemps
3. **Inversion :** la néostigmine peut produire un blocage de la dépolarisation induit par l'ACH
4. Protection des voies respiratoires pour minimiser le risque d'aspiration ; Les maladies neuromusculaires ont tendance à provoquer les symptômes suivants : luxation temporo-mandibulaire –précautions nécessaires lors de la manipulation de la mâchoire
5. Monitorage neuromusculaire et capnographie
6. Surveillance ECG indispensable en raison du risque d'arythmie**s**
7. Surveiller la température corporelle ; pour éviter les frissons postopératoires, maintenir la normothermie en utilisant des coussinets chauffants
8. Évitez les liquides contenant du potassium (K+)

POSTOPÉRATOIRE : (PREMIÈRES 24 À 48 HEURES)

1. Assurez-vous que la respiration est complètement rétablie
2. Monitorage cardiaque*
3. Surveillance respiratoire : oxymétrie de pouls, analyse des gaz du sang artériel*
4. L'hospitalisation dans une zone avec surveillance élevée est préférable*
5. Physiothérapie pulmonaire précoce : ces patients sont particulièrement à risque d'infections pulmonaires postopératoires et d'atélectasie
6. Utilisation minimale d'opiacés pour l'analgésie ; explorez plutôt d'autres méthodes, par exemple, anesthésie loco-régionale (ex. blocs nerveux) ou agents anti-inflammatoires non stéroïdiens et paracétamol

**La mesure dans laquelle ces précautions seront prises dépendra de la durée et de la nature de la procédure.*

PLI 1

MÉDECIN TRAITANT

Nom _____

Adresse _____

Ville _____

Téléphone _____

ASSURANCES

Compagnie principale _____

de la police d'assurance _____

Compagnie secondaire _____

de la police d'assurance _____

Pour plus d'informations sur la dystrophie myotonique, veuillez contacter :

Myotonic Dystrophy Foundation
www.myotonic.org
info@myotonic.org
+1 (415) 800-7777

PLI 2

COORDONNÉES PERSONNELLES

Nom _____

Adresse _____

Ville _____

Province _____ Code postal _____

Téléphone _____

Cellulaire _____

Date de naissance ____ Groupe sanguin ____

PERSONNE À CONTACTER E CAS D'URGENCE

Nom _____

Téléphone _____

Relation _____

Nom de la personne contacte #2 _____

Téléphone _____

Lien _____

PLI 3

ALERTE MÉDICALE

Le propriétaire de cette carte a la **DYSTROPHIE MYOTONIQUE,** une maladie neuromusculaire qui peut provoquer les symptômes suivants :

- Faiblesse musculaire, raideur et douleur
- Troubles d'équilibre
- Fatigue et somnolence extrêmes
- Difficultés à parler
- Difficultés à avaler
- Rythme cardiaque anormal

MÉDICAMENTS PROBLÉMATIQUES

- Anesthésie générale
- Benzodiazépines
- Paraffine liquide
- Neuroleptiques
- Opiacés
- Quinine, procaïnamide, tocaïnide

Cette liste n'est pas exhaustive et la prudence est recommandée pour l'utilisation de tout médicament qui modifie la fonction cardiaque, pulmonaire ou musculaire. Consultez votre médecin avant de prendre tout médicament.

DYSTROPHIE MYOTONIQUE

ALERTE MÉDICALE ET ANTÉCÉDENTS MÉDICAUX

NOM : _____

SIGNES VITAUX :

Poids_____ Taille_____ Température de base_____ Date_____

Fréquence cardiaque_____ Date_____ Pouls_____ Date_____

ALLERGIES :

(Médicaments, alimentation et environnement)

_____

_____

_____

MÉDICAMENTS :

Médicament : Dose : Médecin : Raison :

_____

_____

_____

_____

_____

_____

HOSPITALISATIONS :

Date : Hôpital : Raison :

_____

_____

_____

_____

_____

_____

MÉDECINS :

Médecin : Téléphone : Spécialité :

_____

_____

_____

_____

_____

COMMENT LA DYSTROPHIE MYOTONIQUE PEUT AFFECTER LA SANTÉ D'UNE PERSONNE

- **PROBLÈMES CARDIAQUES :** L'impact de la DM1 sur le cœur concerne principalement le système de conduction cardiaque. Diverses tachyarythmies et bradyarythmies peuvent être à l'orgine de palpitations, de fatigue, d'une sensation de pression thoracique, de dyspnée, de syncope, de présyncope ou d'étourdissements.
- **ANESTHÉSIE ET CHIRURGIE :** La dystrophie myotonique peut entraver la récupération après une anesthésie générale. Le chirurgien et l'anesthésiste doivent connaître la complexité de ce diagnostic avant toute anesthésie ou intervention.
- **PROBLÈMES RESPIRATOIRES :** la faiblesse des muscles respiratoires et des voies respiratoires ainsi que l'altération de la fonction respiratoire centrale entraînent une hypoventilation, des troubles respiratoires du sommeil et de l'aspiration avec des infections pulmonaires fréquentes.
- **PROBLÈMES DIGESTIFS :** peut entraîner des problèmes de déglutition, de reflux, de douleurs intestinales, de calculs biliaires, de constipation sévère, de diarrhée et de pseudo-obstruction aiguë.
- **FATIGUE :** très fréquente et souvent extrême avec une somnolence diurne excessive.
- **PROBLÈMES CARDIAQUES :** ils peuvent entraîner des troubles du rythme et de la conduction nécessitant un traitement et ils peuvent parfois être mortels.
- **FAIBLESSE MUSCULAIRE :** celle-ci est variable et progressive. Elle touche le visage, les paupières, la mâchoire, le cou, les avant-bras, les mains, les jambes et les pieds. Les muscles de la parole sont également souvent touchés.
- **MYOTONIE :** raideur prolongée à cause d'une relaxation du muscle affaiblie après la contraction.
- **PROBLÈMES OPTIQUES :** cataractes iridescentes, paupières tombantes et dystrophie cornéenne.
- **CHANGEMENTS COGNITIFS ET DE PERSONNALITÉ:** manque de motivation, évitement, altération des fonctions exécutives et changement de comportements des enfants vivant avec un trouble de l'attention ou un trouble du spectre de l'autisme.
- **AUTRES PROBLÈMES :** diabète, dythyroïdie, infertilité chez l'homme, problèmes obstétricaux incluant l'hémorragie péripartum, l'accouchement prématuré et d'autres complications. Les enfants peuvent, entres autres, éprouver des difficultés d'apprentissage, avoir de l'inattention ou un TDAH.

Pour les professionnels de la santé, des informations détaillées sont disponibles à l'adresse www.myotonic.org et aux liens vers des sujets spécifiques ci-dessous :

myotonic.org/Anesthesia
myotonic.org/Cardiology
myotonic.org/Pulmonology
myotonic.org/AdultsDM1
myotonic.org/AdultsDM2
myotonic.org/ChildrenDM1

Veuillez prendre note que le site Web et les liens sont en anglais seulement.

Myotonic Dystrophy FOUNDATION

Les informations contenues dans cette alerte médicale et antécédents médicaux ont été adaptées de la *Myotonic Dystrophy Care Card* du Royaume-Uni en 2010, avec la permission du Dr. Douglas Wilcox, Glasgow, pour être utilisées au sein du système médical américain par les membres suivants:
Myotonic Dystrophy Foundation and Medical and Scientific Advisory Committee :

Tetsuo Ashizawa, MD, *Professor of Neurology,* Methodist Hospital, Houston, TX
John W. Day, MD, PhD, *Professor of Neurology and Pediatrics, Director of Neuromuscular Medicine,* Stanford University, CA
Richard T. Moxley III, MD, *Professor of Neurology and Pediatrics,* University of Rochester Medical Center, NY
Charles A. Thornton, MD, *Professor of Neurology,* University of Rochester Medical Center, NY

Cette alerte médicale et antécédents médicaux a été révisée et mise à jour en 2023 par le *Myotonic Dystrophy Foundation Scientific Advisory Committee* disponible à l'adresse **www.myotonic.org/scientific-advisory-committee**