

Dystrophie myotonique de Steinert (*Steinert disease*)

La myotonie de Steinert se caractérise par une faiblesse musculaire, des difficultés de relaxation musculaire après contraction, et peut affecter différents organes dont le cœur, les yeux et le système nerveux central.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

Recommandations en cas d'urgence

En cas d'apparition d'une insuffisance respiratoire aiguë ou d'une gêne respiratoire avec encombrement bronchique :

- _ **Prévoyez une aide à la toux** : Hyperinsufflation, AMBU, percussive et cough assist
- _ **Ne pas utiliser de fluidifiants bronchiques** si on ne peut obtenir de toux efficace
- _ Privilégier la position assise ou semi-assise
- _ Ne pas attendre les signes cliniques de détresse respiratoire pour agir (ils sont souvent absents)
- _ Ne pas se fier aux gaz du sang qui sont peu perturbés en cas d'insuffisance respiratoire aiguë
- _ Privilégier la ventilation non invasive
- _ **Se méfier de l'oxygénothérapie à haut débit** chez un malade non ventilé (risque d'hypercapnie)
- _ Dépister précocement les troubles respiratoires du sommeil
- _ **Contre-indiqués** : Les anticholinergiques

Précautions pour l'utilisation des médicaments :

- _ **Contre-indiqués** : Les antiarythmiques de classe 1A, type quinidine
- _ **A utiliser avec précaution** :
 - Après bilan cardiaque : les anti-arythmogènes ou bradycardisants (bronchodilatateurs, adrénérgiques) ; antidépresseurs tricycliques ; Mexilétine
 - Après bilan respiratoire : les barbituriques, les benzodiazépines à forte dose, les Opiacés ou dérivés

Précautions en cas d'anesthésie

Des précautions sont nécessaires même en cas de forme peu symptomatique de la maladie de Steinert.

- _ **Avant toute anesthésie programmée**, s'assurer de l'état des fonctions cardiaque, respiratoire et de la déglutition
- _ **Durant l'anesthésie :**
 - Privilégier les techniques loco-régionales d'anesthésie,
 - Préférer l'induction gazeuse aux anesthésiques IV
- _ **Les agents halogénés ont été utilisés sans problème : aucun cas de rhabdomyolyse induite par les halogénés n'a été décrit,**
- _ Agents hypnotiques (propofol, thiopental, kétamine) et benzodiazépines (midazolam) : une sensibilité exagérée a été décrite chez de nombreux patients ; elle semble imprévisible. Il est donc recommandé de débiter par de faibles doses et de titrer les doses suivantes en fonction de la réponse du patient,
- _ Etomidate : utilisation sans problème
- _ Morphiniques : utiliser les doses les plus faibles possible, intérêt du rémifentanil
- _ Alpha2agonistes : débiter par de faibles doses et de titrer les doses suivantes en fonction de la réponse du patient,
- _ Éviter le suxaméthonium et préférer les curares non dépolarisants à action courte : Atracurium, Vecuronium,
- _ Le rocuronium semble avoir un délai d'action raccourci et une durée d'action prolongée,
- _ Le sugammadex a été utilisé sans problème pour antagoniser le rocuronium et le vécuronium,
- _ Éviter la Néostigmine (risque de myotonie),
- _ Disposer de Dantrolène IV (en cas d'hyperthermie) et de Procaïnamide (en cas de myotonie des muscles respiratoires ou laryngés),
- _ Surveiller la fonction cardiorespiratoire et la température,
- _ Éviter tout facteur de refroidissement (majoré la myotonie),
- _ L'association de rémimazolam et de rémifentanil a été utilisé avec succès.

En post anesthésie

- _ N'envisager l'extubation qu'après réveil complet et stabilité hémodynamique et respiratoire,
- _ Surveiller la température et les fonctions respiratoires (risque d'atélectasie) et cardiaque de façon prolongée au moins durant 78 heures,
- _ Mettre éventuellement en place une sonde gastrique, en cas de risque de dilatation gastrique,
- _ Encourager une ventilation active par nursing et kinésithérapie de désencombrement,
- _ En cas de contractures myotoniques, au réveil, utiliser de la procaïnamide.



La douleur

- _ Utiliser avec précaution les opiacés en cas de syndrome restrictif

Les situations particulières

- _ **Survenue d'une fracture** : privilégier la chirurgie pour limiter l'immobilisation,
- _ **L'alitement** : maintenir la mobilisation, prévenir la thrombose veineuse chez l'adolescent et l'adulte,
- _ **Les vomissements répétés** : perfuser et vider l'estomac rapidement,
- _ **Les troubles de la déglutition** : alimentation adaptée,
- _ **En cas d'hospitalisation** : adapter la sonnette aux possibilités motrices du patient, utiliser le matériel orthopédique et la ventilation non-invasive du patient,