

# Prise en charge anesthésique des patients atteints de dystrophie myotonique – risques et recommandations

---

## Version de référence rapide

La dystrophie myotonique (DM) est une affection génétique dont les répercussions sur le SNC et les systèmes cardiaque, respiratoire, gastro-intestinal, endocrinien et musculaire accroissent les risques de l'anesthésie.

Les directives anesthésiques relatives aux soins préopératoires, peropératoires et postopératoires pour les patients atteints de DM, disponibles à l'adresse <https://www.myotonic.org/toolkits-publications>, sont synthétisées ci-dessous.

### Les risques anesthésiques détaillés dans les directives résultent notamment des atteintes suivantes en lien avec la DM :

- Défauts de conduction cardiaque et arythmies potentiellement fatales.
- Insuffisance ventilatoire et mauvaise protection des voies respiratoires.
- Dysmotilité gastro-intestinale entraînant fréquemment une pseudo-obstruction.
- Réponses erratiques à la succinylcholine ; bien que la DM n'augmente pas le risque de réactions d'hyperthermie maligne peranesthésique vraie, ce médicament doit être évité chez les patients atteints de DM.
- Sensibilité accrue et prolongée aux sédatifs et analgésiques entraînant un risque accru de complications graves (dont l'aspiration), notamment durant la période postanesthésique, en raison des effets médicamenteux suivants :
  - diminution du niveau de conscience ;
  - exacerbation de la faiblesse des muscles ventilatoires ;
  - dysfonction pharyngée compromettant la protection des voies respiratoires ;
  - dysmotilité gastro-intestinale pouvant causer une pseudo-obstruction.

### Les méthodes d'atténuation des risques détaillées dans les directives sont synthétisées ci-après :

- Avant l'intervention, évaluer les répercussions pulmonaires, cardiaques et gastro-intestinales de la DM, en plus de ses effets neurologiques et neuromusculaires.
- Recourir si possible à l'anesthésie régionale, pour réduire ou éliminer le besoin d'une anesthésie générale.
- Si possible, éviter la prémédication (p. ex. sédatifs et opioïdes).
- Garder le patient au chaud.
- Envisager l'application d'un défibrillateur/stimulateur cardiaque externe à titre de précaution.
- Lors de l'induction, anticiper l'aspiration et éviter l'emploi de succinylcholine.
- Respecter des critères d'extubation stricts. En raison des atteintes de la DM au niveau des fonctions du SNC et des systèmes GI, respiratoire et pharyngée, préparer le patient à une ventilation mécanique prolongée (jusqu'au réveil complet) après l'anesthésie.
- Préparer le patient à une assistance ventilatoire prolongée, par exemple en veillant à mettre en place avant l'intervention le BiPAP et ses dispositifs pour qu'ils soient disponibles immédiatement en cas de besoin.
- Planifier une surveillance continue de la SpO2 et de l'ECG après l'anesthésie, jusqu'à ce que le patient soit de retour à son état préopératoire, voire plus longtemps si des analgésiques ou sédatifs sont utilisés au cours de la période postopératoire.
- Si possible, gérer la douleur postopératoire sans narcotique.
- Encourager une hygiène agressive des voies respiratoires après l'anesthésie, en utilisant notamment un dispositif d'aide à la toux en cas de besoin.