



Préparation et prise en charge anesthésique chez les enfants présentant une suspicion de myopathie

S. AMEUR, N. CHAIB, C. BENALI, A. BACHIRI, M.A. NEGADI

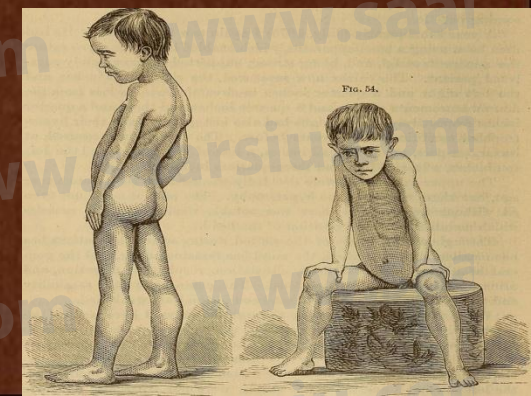
FACULTÉ DE MÉDECINE D'ORAN, UNIVERSITÉ ORAN 1 AHMED BENBELLA

LABORATOIRE D'ACCIDENTOLOGIE PÉDIATRIQUE



Service de Réanimation médicale
Pédiatrique
CHU Oran

Le 31 /01/2020



Introduction

- Du point de vue de l'anesthésie, l'enfant porteur d'une myopathie peut se présenter :
 - sous la forme d'une démarche diagnostique (biopsie musculaire) lors de la découverte d'éléments suspects
 - ou lors de la prise en charge d'une complication « musculaire » en période péri- anesthésique

Définition

- Les myopathies constituent un sous-groupe des maladies neuromusculaires
- maladies du muscle proprement dit.
- Il en existe différentes formes selon les manifestations et les mécanismes de l'atteinte musculaire

Classification

Les myopathies génétiques

- ❖ les dystrophies musculaires (Duchenne et de Becker),
- ❖ les myopathies congénitales
- ❖ les canalopathies
- ❖ les myopathies métaboliques
- ❖ les myopathies distales,
- ❖ les myopathies myofibrillaires,
- ❖ les dermatopolymyosites et les polymyosites.
 - endocrinienne, toxique ou inflammatoire

Les myopathies acquises

- ❖ Endocrinienne,
- ❖ Toxique
- ❖ Inflammatoire

Classification

Causes des décès au cours de la dystrophie Musculaire de Duchenne

Cause du décès	n	%
Insuffisance respiratoire	21	64
Insuffisance cardiaque congestive	4	12
Mort subite	4	12
Pneumopathie aiguë	2	6
Iléus paralytique	1	3
Thrombose artère rénale	1	3

Suspicion

Anamnèse familiale

Notion de maladie musculaire dans la famille

Anamnèse personnelle

Période néonatale : hypotonie, troubles respiratoires ou de déglutition

Syndrome arthrogryposique (contractures d'articulations dans au moins deux régions différentes du corps)

Retard d'acquisition de la position assise (> 10 mois) ou de la marche (> 18 mois)

Crampes à l'effort

Urines sombres ou rouges après un effort (myoglobulinurie)

Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou arythmies chez un enfant qui n'a pas subi d'intervention cardiaque

Cardiomyopathie sans étiologie connue

Examen clinique

Nourrisson : hypotonie

Enfant : démarche dandinante (« en canard »)

Manœuvre de Gowers : l'enfant prend appui sur les cuisses avec les mains pour se relever d'un accroupissement

Hypertrophie des mollets (« de coq »)

Difficulté à monter un escalier

Amyotrophie

Contractures

Examens paracliniques

Augmentation des CPK et/ou des SGOT

Prise en charge anesthésique de l'enfant souffrant d'une myopathie

Francis Veyckemans

But de l'étude

➤ la planification d'une anesthésie adaptée à une maladie neuromusculaire suspectée.

Matériel et méthode

- Etude descriptive observationnelle entre janvier 2017 et novembre 2019, de dix dossiers d'enfants opérés pour biopsie musculaire suite à une maladie neuromusculaire suspectée.
- une anesthésie générale a été réalisé par propofol et Rapifen chez tous les malades

Résultats

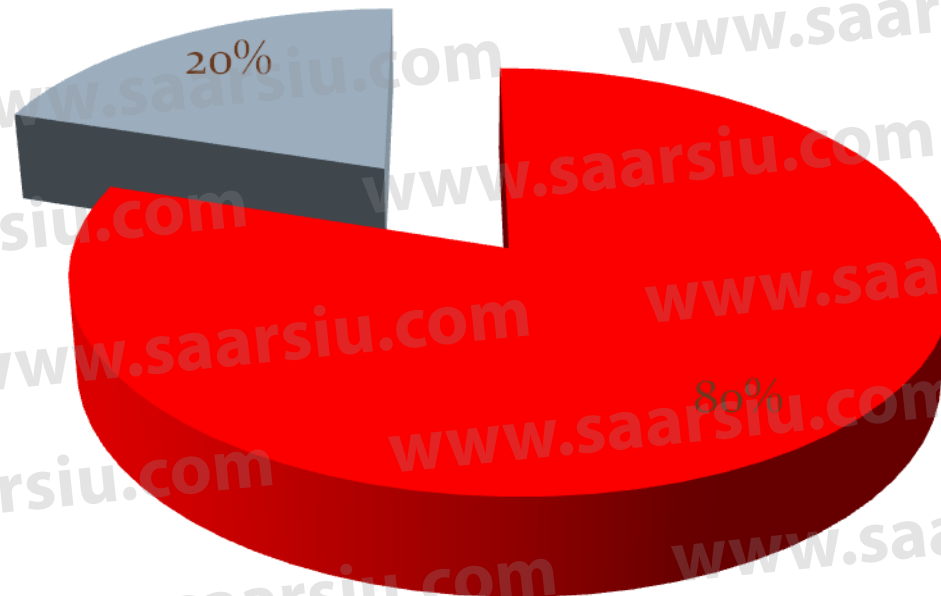
Age	Sexe (garçon, fille)	ASA I
70 % inf à 05 ans	100% Garçons	100%

Présentation démographique et classification ASA

Résultats

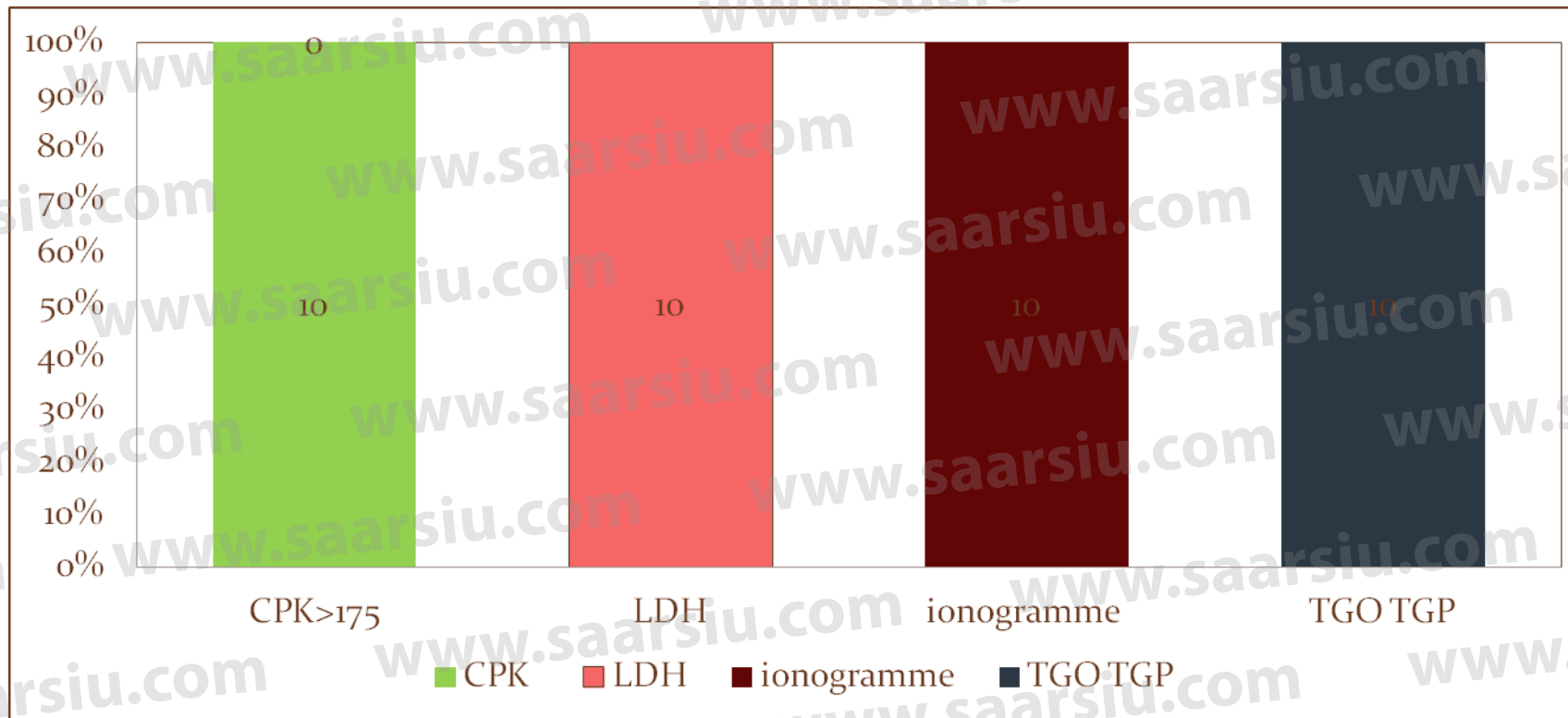
Évaluation cardiaque

■ ECG+echocoeur ■ SANS



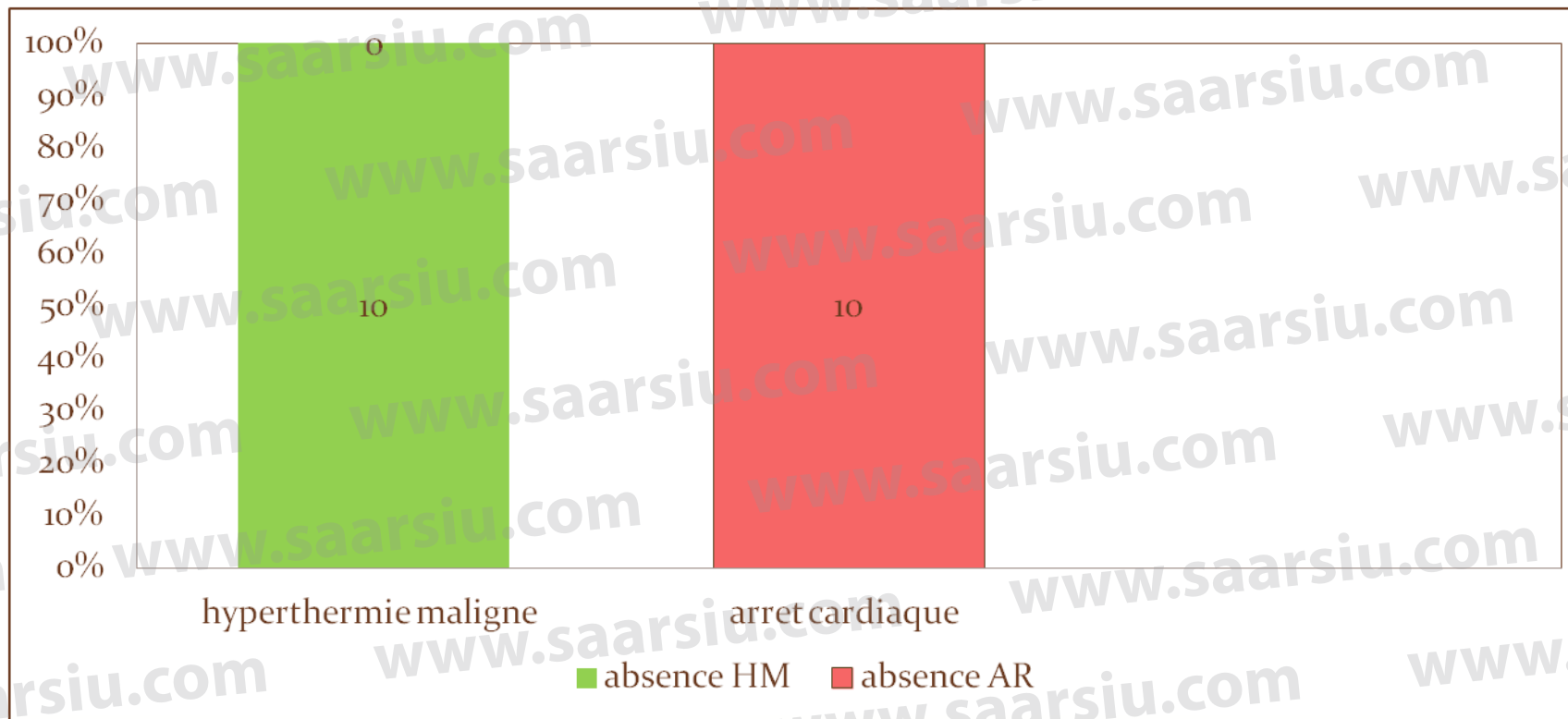
Résultats

Bilan biologique



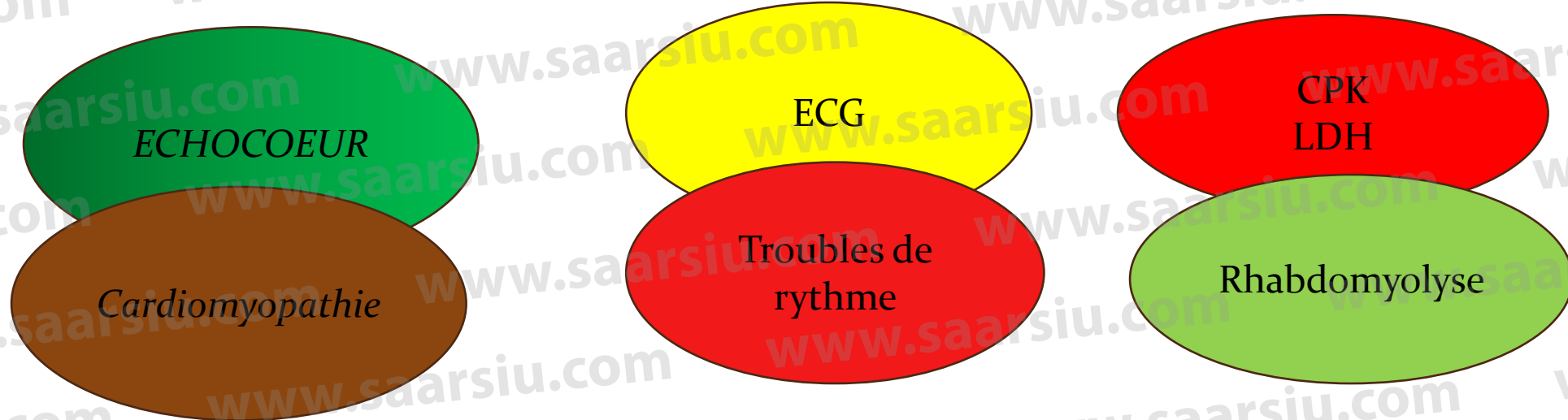
Résultats

incidents



Discussion

- L'existence d'une myopathie suspectée impose une évaluation pré anesthésique approfondie



Discussion

HYPERTHERMIE MALIGNE



Agents déclenchants :

SEVORANE® (Sévoflurane), SUPRANE® (Desflurane), FORENE® (Isoflurane), FLUOTHANE® (Halothane)
PENTHROX® (méthoxyflurane), CELOCURINE® (Suxaméthonium, Succinylcholine)

→ d'hyperthermie maligne

→ Troubles du rythme ou arrêt cardio

Unité Hyperthermie Maligne
CHRU LILLE 59037 - France

Tél : 03.20.44.62.68 ou 03.20.44.40.74

unite.hyperthermiemaligne@chru-lille.fr

Ce document est téléchargeable sur le site: www.sfar.org
Mise à jour 2018.



Discussion

HYPERTHERMIE MALIGNE



➤ **monitorage de la PETCO₂, laSpO₂, l'ECG et la température.**

SIGNES ÉVOCATEURS D'HYPERTHERMIE MALIGNE (HM)

Spasme des masséters

Hypercapnie ($\nearrow$ EtCO₂)

Tachypnée

Acidose respiratoire

Tachycardie, arythmies

Rigidité

Hyperthermie, sueurs

Urines rouges (myoglobininurie)

Acidose mixte

Élévation des CPK

Marbrures

Coagulation intravasculaire

Unité Hyperthermie Maligne

CHRU LILLE 59037 France

Tél : 03.20.44.62.68 ou 03.20.44.40.74

unite.hyperthermiemaligne@chru-lille.fr



Ce document est téléchargeable sur le site: www.sfar.org
Mise à jour 2018.

Conclusion

- La biopsie musculaire est un acte essentiel dans les investigations à visée étiologique
- principalement dans les myopathies où elle est souvent un examen complémentaire indispensable en l'absence de donnée clinique évocatrice,
- la nécessité d'établir un dossier patient comportant des éléments objectifs sur le diagnostic de myopathie et les précautions anesthésique à prendre

Bibliographie

- Prise en charge anesthésique de l'enfant souffrant d'une myopathie
Francis Veyckemans 2016
- Intérêt de la biopsie musculaire chez l'enfant en 2012 2012 J.-M. Cuisset
- Hyperthermie Maligne de l'anesthésie *Malignant* Florence Julien-Marsollie
- hyperthermie maligne sfar 2018

Merci de votre attention