

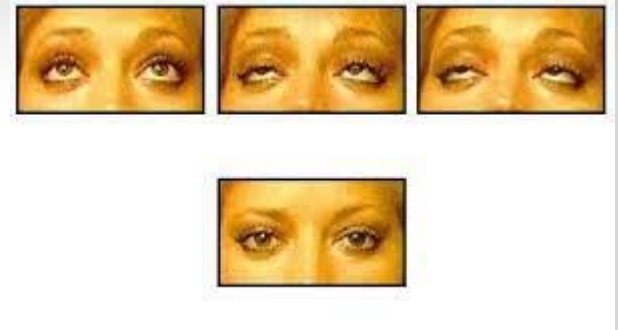
**22<sup>ème</sup> CONGRES DE LA SAARSIU, 15,16,17,  
décembre 2022  
Myasthénie/ prise en charge péri opératoire.**

**ETABLISSEMENT HOSPITALIER UNIVERSITAIRE D'ORAN  
Service de réanimation chirurgicale**

**F/Z.TOUHAMI  
Y.BOUMEYSA;F.MAZOUR;M.LACHEHEB**

# INTRODUCTION

- Pathologie rare, incidence 10/an/million d'habitants et semble croître dans les dernières décades,
- La myasthénie : maladie auto immune
- Présence d'auto anticorps dirigés contre les récepteurs post-synaptiques à l'acétylcholine entraînant un blocage de la transmission au niveau de la plaque motrice → Fatigabilité à l'effort
- Plus fréquente chez la femme: 3 femmes pour 2 hommes
- Thymus: déclenchement d'auto immunisation (70%)
- Association à d'autres maladies auto immunes
- Evolution :Chronique, imprévisible, alternance poussées, rémissions
- Enfin La thymectomie, peut procurer des rémissions prolongées .C'est souvent pour cette intervention que l'on est amené à anesthésier ces sujets.



# OBJECTIF

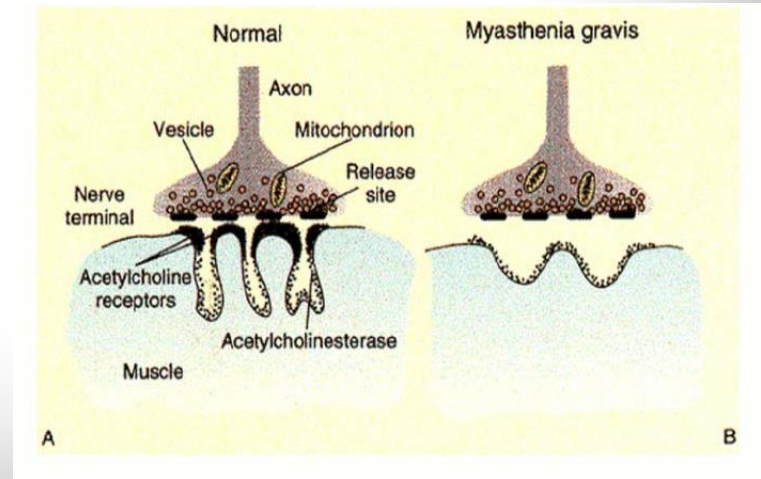


- Comment limiter le risque anesthésique chez le patient myasthénique???



# Diagnostic

- **Clinique** : syndrome myasthénique
- **Paraclinique** :  Recherche d'auto anticorps : *Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine* *Anticorps anti-Musk*(muscle specific kinase), *séronégative!!!*
- **Electrophysiologique** : mettre en évidence le bloc neuromusculaire
- **Test pharmacologiques** aux anti cholinestérases (Tensilon)
- **Scanner/IRM** thoracique thymome, bénin ou malin, présent dans environ 20% des cas de myasthénie.



# INTRODUCTION



## Traitement:

### Traitement des poussées:

- ACE: pyridostigmine
- Immuno supprimeurs, corticoïdes, respect des contre-indications de médicament aggravant la maladie
- Immunoglobuline ou plasmaphérèse (stade)

### Traitement étiologique:

- Thymectomie: thymus est à l'origine du déclenchement et entretien de la maladie

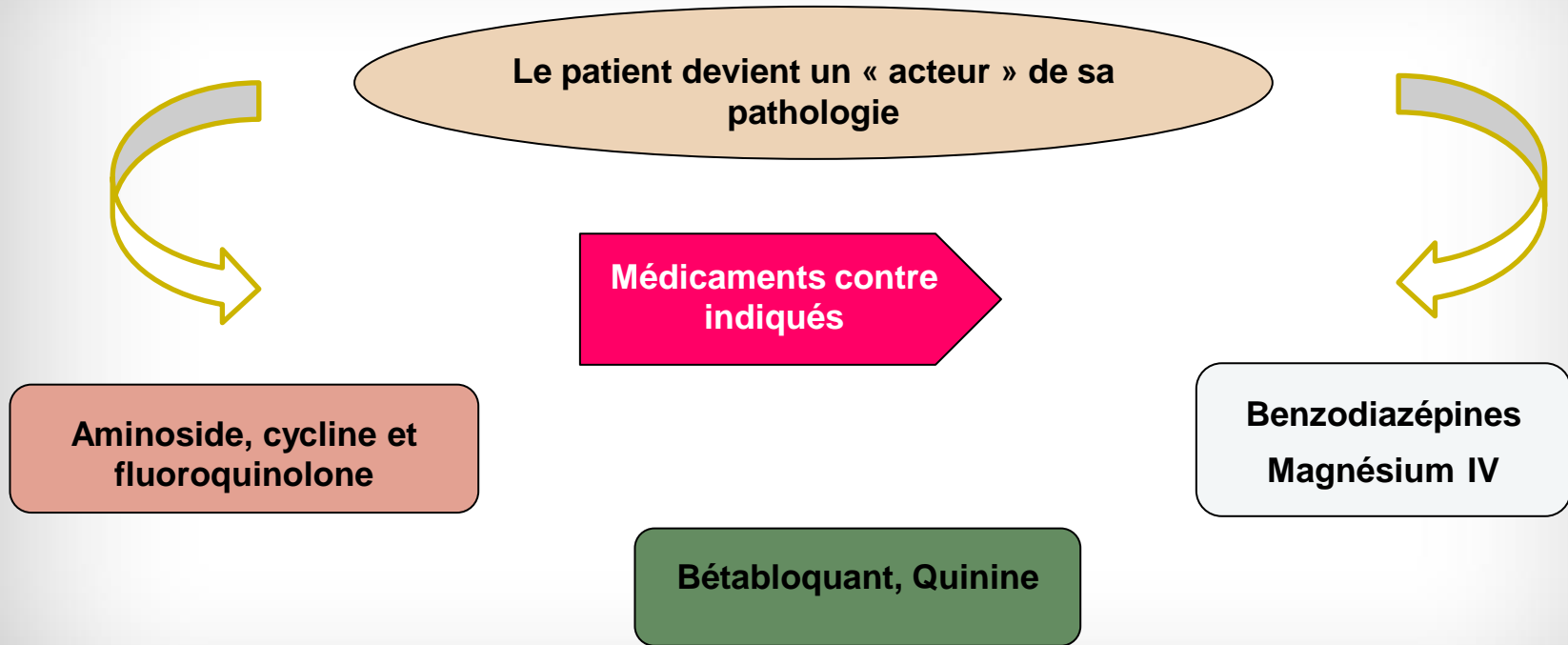
# INTRODUCTION

## Hygiène de vie

- Comme pour toute pathologie chronique, la myasthénie nécessite une éducation du patient à sa maladie. Une participation à de l'exercice physique modéré, adapté en fonction de l'état du moment, doit être encouragée avec des repos fréquents. (1)

(en) Goldenberg, W.D. and Shah, A.K., « [Myasthenia Gravis](#) » [archive], eMedicine (consulté le 5 mai 2012)

# Médicaments contre indiqués



# INTRODUCTION

Distinguer:

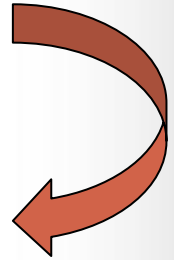
- Crise myasthénique: poussée aiguë de la maladie (grippe, infection, traitement...)
- Crise cholinergique: surdosage en ACE (arrêt du traitement, EP, reprise des ACE progressivement)

# INTRODUCTION

Recours à l'anesthésie

Thymectomie

urgence,  
obstétrical



# Anesthésie



- La visite préopératoire permet de colliger toutes les informations habituelles
- Il est recommandé de continuer les anticholinestérases jusqu'à 4 à 6 heures avant l'intervention (1) et administrer la Néostigmine IV 1 heure avant le réveil anesthésique selon protocole établi en fonction du patient (2)
- EFR □ syndrome restrictif fréquent (= atteinte du diaphragme), évaluation de la capacité vitale : grave si  $CV < 15$  ml/kg (N = 60ml/kg)
- Ionogramme si corticothérapie
- Classification: atteinte oculaire(diplopie, ptosis)
- Risque de ventilation post op(score de Leventhal)
- Un " testing musculaire " permet d'objectiver l'amélioration qui survient après deux à cinq séances d'EP.

• *\*(1) Protocoles 2010 12 ème édition - MAPAR Éditions*

*\*(2) Anesthesia & Uncommon Diseases- 5th Edition*

# Anesthésie

**Myasthénique  
anxieux**



**Explication en détail  
phase péri opératoire  
Séjour en USI**

**Bilan para clinique  
de routine  
EFR**

**Programmer tôt le  
matin, éviter les ACE  
lors de  
prémédication**



# Anesthésie

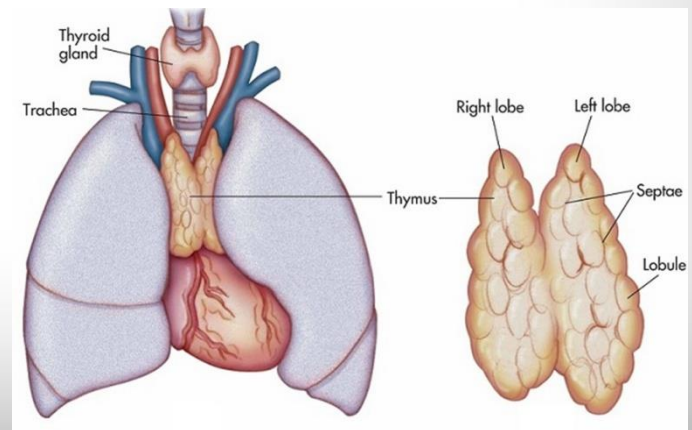
Voie d'abord



Sternotomie médiane: enlever  
Glande thymique et graisse  
médiastinale



Figure 1: sternotomie



# Conduite anesthésique

- ✓ ALR: dès que possible en évitant les esters
- ✓ Prémédication:
  - poursuite du traitement habituel, hydroxyzine uniquement/ majoration de corticothérapie
- ✓ Anesthésie Générale:
  - Eviter les curares
  - Tendance actuelle Propofol et rémifentanyl (effet on/off) (1)
  - La Kétamine aggrave le bloc post-synaptique(4).
  - Association CI des halogénés aux curares
  - Si curare utilisé nécessitant un allègement de leur posologie de **50 à 75 %** des doses usuelles . : atracurium (1/10), monitoring de curarisation +++
  - Succinyl choline: n'est pas CI / Résistance à la succinylcholine (3) par diminution du nombre des récepteurs disponibles

*\*(1) Protocoles 2010 12 ème édition - MAPAR Éditions*

*\*(3) SFP-P134– Urgences– Quelle induction pour l'intubation de l'enfant myasthénique en préhospitalier Archives de Pédiatrie Volume 15, Issue 5, June 2008, Page 983 B. Geléa, V. Larzula, F. Dupasa and P. Michela Centre Hospitalier René Dubos, Pontoise, France*

*\*(4) Anesthésies et myasthénies J.C. Guillen D.A.R. Pr.F. Gouin CHU Marseille*

# Conduite post opératoire

- Le plus souvent extubation au bloc comme le sujet sain, si trouble respiratoire/déglutition  **score de Leventhal**
- Surveillance en USI !!! / Risque de dépression respiratoire
- Reprise du traitement habituel dès que possible
- **Antagonisation :**
  - La Prostigmine: faire une titration avec de faibles doses
  - Le sugammadex encapsule les curares stéroïdiens (Rocuronium)  absence d'effet sur le métabolisme de l'acétylcholine donc possible et recommandé dans la myasthénie d'où la préférence d'utilisation du Rocuronium.

Myasthénie et thymectomie robot-assistée : intérêt de l'association rocuronium-sugammadex  
Jennifer Jaubert, Sévérine Couffin, Marion Durand, Didier Sirieix, Hôpital privé d'Antony, service d'anesthésie, 92160 Antony

## Conduite post opératoire

- Toute difficulté respiratoire dans cette période doit faire envisager une ventilation assistée de préférence à la majoration des doses d'anti cholinestérasiques.
- Si on respecte toutes ces précautions, la mortalité postopératoire chez le sujet souffrant de myasthénie est actuellement inférieure à 1 % .

# MATERIEL ET METHODE

- Le travail réalisé au service de chirurgie thoracique de l'EHU ORAN, sur une période de 6 ans 2016-2022 où, 36 patients myasthéniques ont bénéficié d'une anesthésie pour cure chirurgicale d'une Thymomectomie.

# MATERIEL ET METHODE

Age: 18 -64 ans/ Moyenne 44,4 ans

Sexe: 21 femmes / 15 hommes

ASA: 1 et 2

Classification Osseman: 1(diplopie 100%) , 2  
et 3

Mestinon pré opératoire: (3-8cp/j /pas le soir)

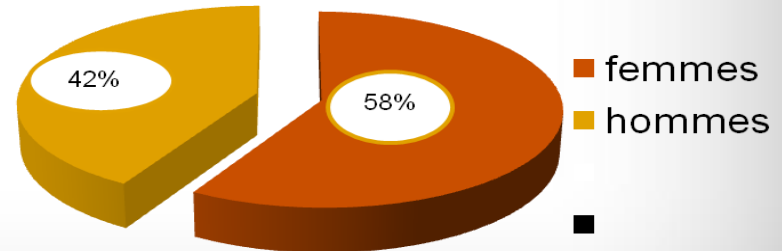
Corticothérapie pré opératoire:9/36

Immuno supresseur:6/36

Plasmaphérèse pré opératoire: 5/36



**Répartition/sexe**



# STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE

- Poursuite du traitement ACE
- Prémédication: sauter la dernière dose des ACE le jour de l'intervention, plasmaphérèse la veille de l'acte(stade)



Faiblesse  
musculaire



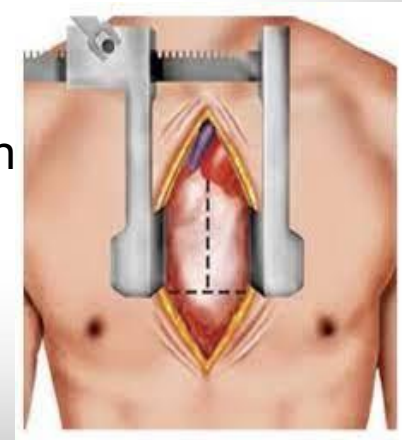
Vision  
double



Paupières  
tombantes

# STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE

- ✓ **Protocole: Anesthésie générale sans curare**
- 1) Propofol+sufentanil+entretien /sévoflurane
- 2) Anesthésie totale intra veineuse: Propofol+sufentanil
  - Sternotomie médiane pour réaliser la Thymectomie
  - Technique analgésique: /péridurale thoracique/ rachianalgésie à la morphine, analgésie systémique.
  - Administration de: prostigmine et atropine en fin d'intervention
  - Extubation précoce sur table après réveil complet.



# STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE

- Sortie en USI, monitoring standard , apport en oxygène
- Poursuite du traitement ACE( reprise de la forme per os)
- Durée séjour en réanimation: 1-2 jours
- Poursuite de la surveillance à l'étage.



# RESULTAT

Dans la plupart des cas l'évolution postopératoire est simple, superposable à une population normale. Néanmoins, le risque de complication postopératoire est documenté et concerne essentiellement la fonction respiratoire.

## ***Court terme:***

- Extubation sur table: tous sauf 1 avec difficulté de sevrage (3 mois)
- Echanges plasmatiques: 2 en post op
- Aggravation: PNO, embolie pulmonaire, section du nerf phrénique.
- Décès: 01/36

***Long terme:*** suivi en neurologie + diminution de la dose des ACE

Rémission complète, partielle, stabilisation de maladie

# DISCUSSION

- Thymus contribue à la production des AC anti AC
- Enfin la thymectomie peut être la source de rémission prolongée même si elle est parfois retardée [5].
- Dans le cas d'une anesthésie générale, deux techniques sont actuellement proposées :
  - ✓ anesthésie par inhalation sans curare
  - ✓ ou anesthésie intraveineuse totale avec ou sans curare[6].
- [ 5] Gronseth GS, Barohn RJ. Practice parameter: thymectomy for autoimmune myasthenia gravis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000;55:7-15.
- [6] Chevalley C, Spiliopoulos A, de Perrot M, Tschopp JM, Licker M. Perioperative medical management and outcome following thymectomy for myasthenia gravis. *Can J Anaesth* 2001;48:446-51.

# CONCLUSION

- Pathologie rare
- Complications graves et mortelles
- Evaluation préopératoire !!! Fonction respiratoire
- Connaissance des CI
- Analgésie péri médullaire n'est pas CI
- Prise en charge pluridisciplinaire est la règle/ un centre spécialisé
- Grâce aux progrès réalisés en matière de prise en charge péri opératoire de la myasthénie, on a pu réduire considérablement le taux de complications postopératoires, voire à annuler le taux de mortalité.

# Take message

- Evaluation clinique minutieuse, utilisation de score clinique, EFR
- Respect des CI médicamenteuses
- Privilégier le rémifentanyl et propofol en AIVOC
- Utilisation possible des curares dépolarisants et non dépolarisants en respectant les indications et adapter les doses
- Monitoring indispensable de la curarisation

Période post opératoire: USI, réintroduction titrée des ACI

# Références

- *\*Myasthénie - Dr. Véronique de Deburghgraeve, Dr. Serge Belliard Service de neurologie, CHU de Rennes, 2 rue Henri Le Guilloux, 35033 Rennes Cedex*

*\*Information dur site Emedicine fromWebMD :Preoperative Evaluation for Patients With Specific Neurological Disease Neuromuscular Diseases (Muscular Dystrophies, Myotonias, Amyotrophic Lateral Sclerosis, Myasthenia Gravis), Kathrin Lieb, MD and Magdy H. Selim, MD, PhD, Department of Neurology, Division of Cerebrovascular Diseases, Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, Massachusetts*

*\*(1) Protocoles 2010 12 ème édition - MAPAR Éditions*

*\*(2) Anesthesia & Uncommon Diseases- 5th Edition*

*\*(3) SFP-P134 – Urgences – Quelle induction pour l'intubation de l'enfant myasthénique en préhospitalier Archives de Pédiatrie Volume 15, Issue 5, June 2008, Page 983 B. Geléea, V. Larzula, F. Dupasa and P. Michela Centre Hospitalier René Dubos, Pontoise, France*

*\*(4) Anesthésies et myasthénies J.C. Guillen D.A.R. Pr.F. Gouin CHU Marseille*

- [5] Gronseth GS, Barohn RJ. Practice parameter: thymectomy for autoimmune myasthenia gravis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000;55:7-15.
- [6] Chevalley C, Spiliopoulos A, de Perrot M, Tschopp JM, Licker M. Perioperative medical management and outcome following thymectomy for myasthenia gravis. *Can J Anaesth* 2001;48:446-51.