

Cours interuniversitaire d'anesthésie-réanimation

Anesthésie du patient neurologique et porteur d'une maladie neuromusculaire

Vincent Bonhomme – Département d'Anesthésie-Réanimation – CHU de Liège

Avril 2022



Objectifs du cours

Objectifs du cours

Troubles nombreux

Mouvements anormaux

Phacomatoses

Sclérose en plaques

Névralgie du trijumeau

Démence

Hypertension intracrânienne idiopathique

Maladies psychiatriques

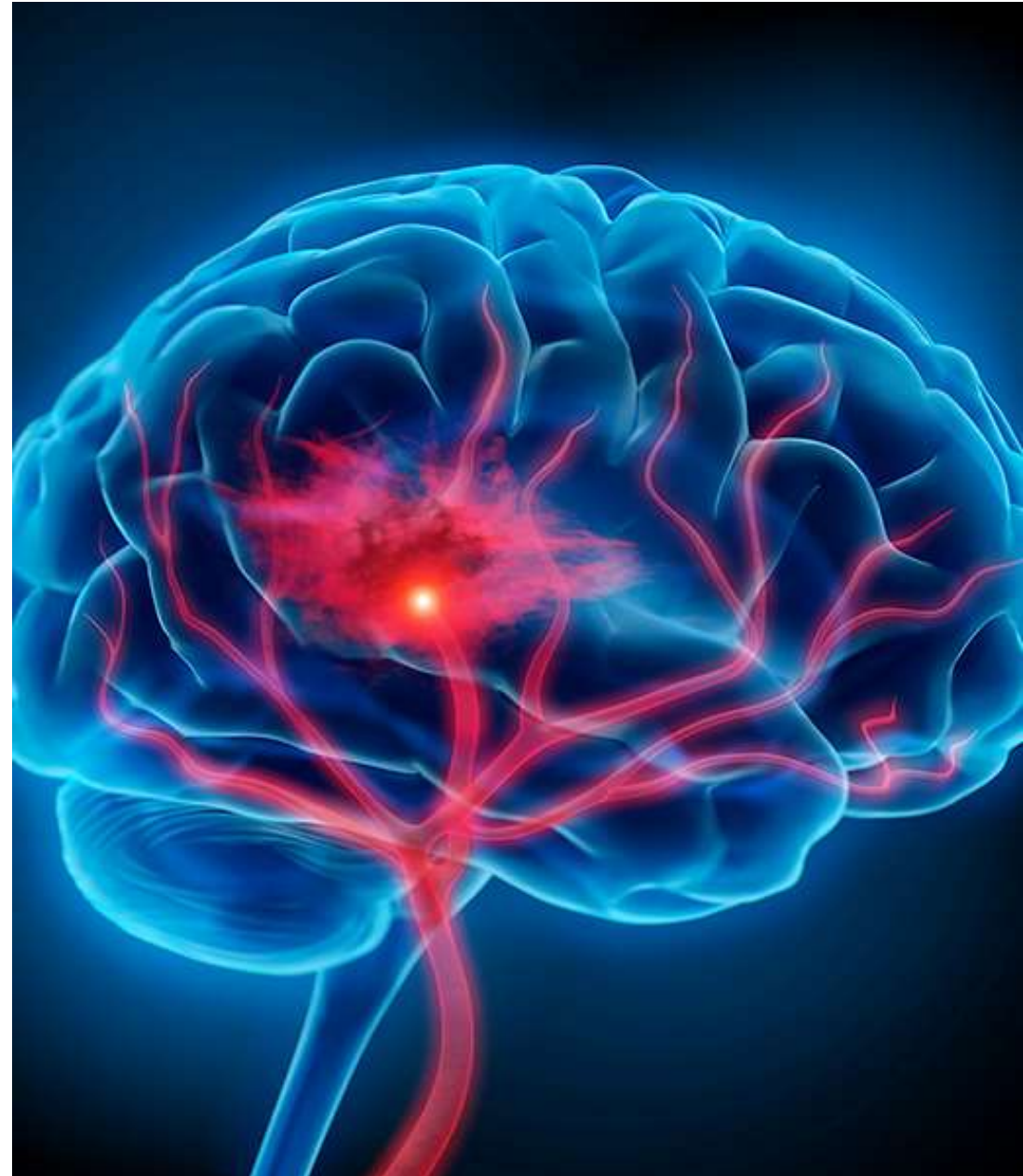
Maladies musculaires

Maladies du motoneurone

Epilepsie

AVC

...



Objectifs du cours

Sujets abordés

Mouvements anormaux

Phacomatoses

Sclérose en plaques

Maladies musculaires

Maladies du motoneurone

Epilepsie

AVC





Mouvements anormaux

Mouvements anormaux

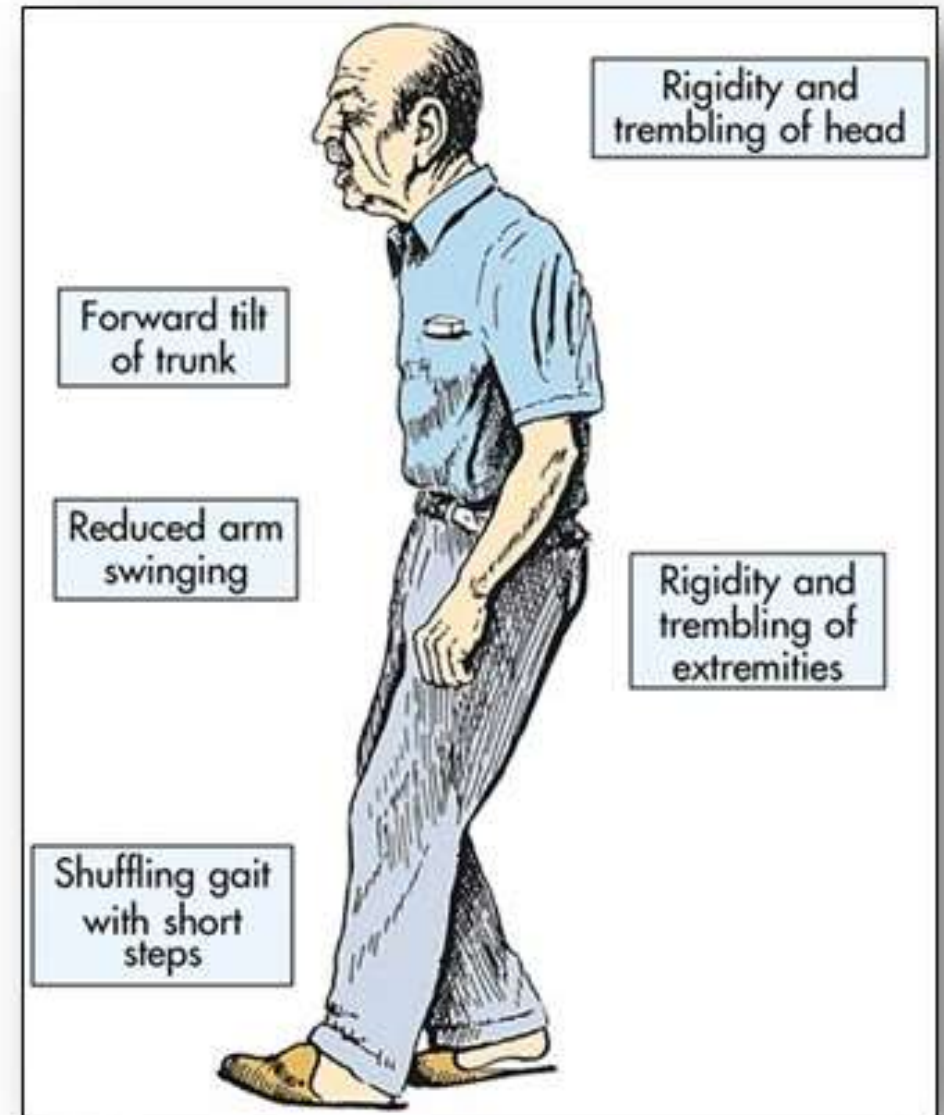
Parkinsonisme

Tremblement de repos

Akinésie

Rigidité plastique

Démarche traînante - Petits pas

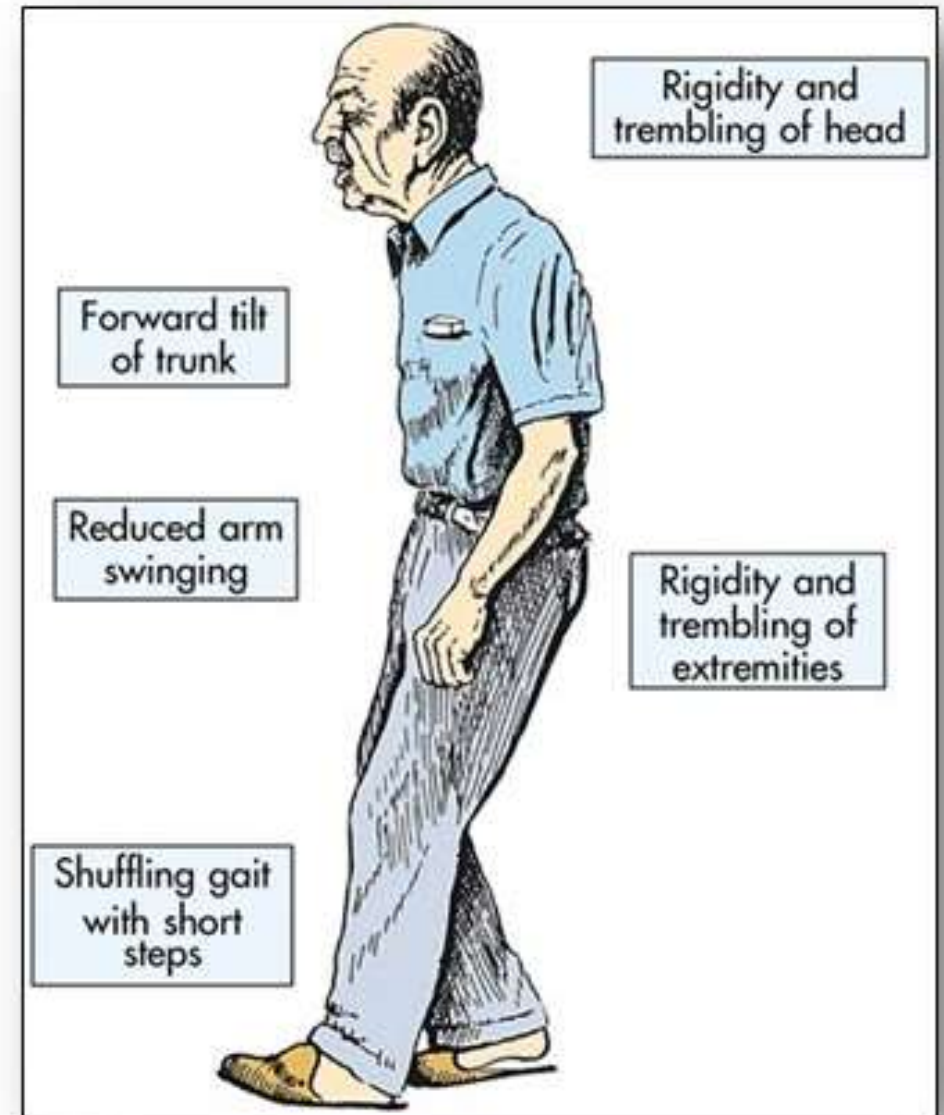


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Etiologies

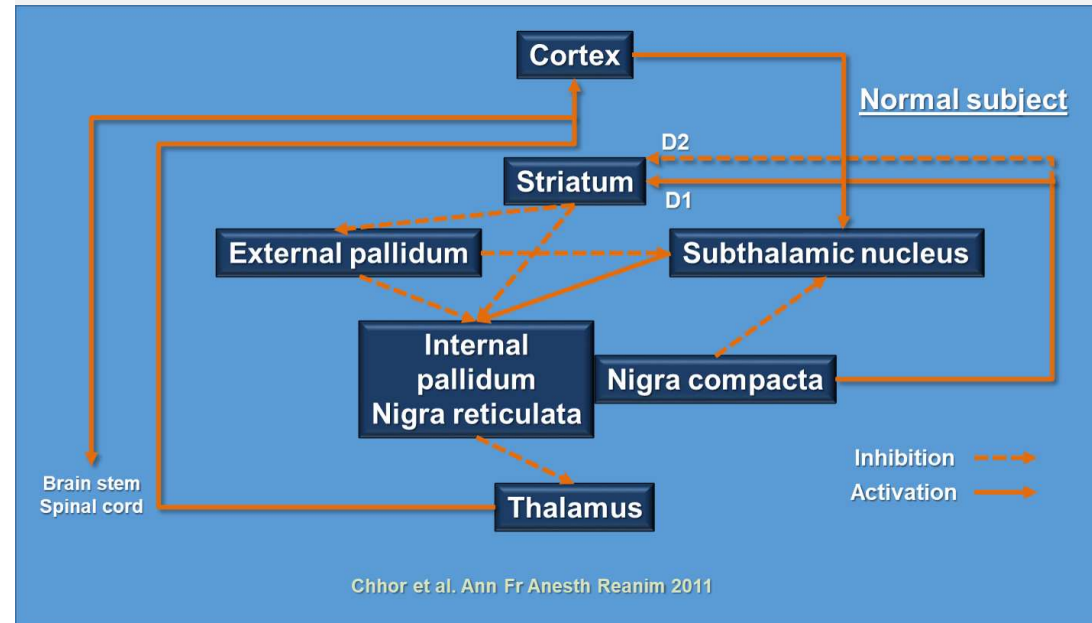
- Maladie dégénérative
- Artériosclérose
- Trauma crânien
- Tumeurs
- Maladies métaboliques
- Médicaments



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

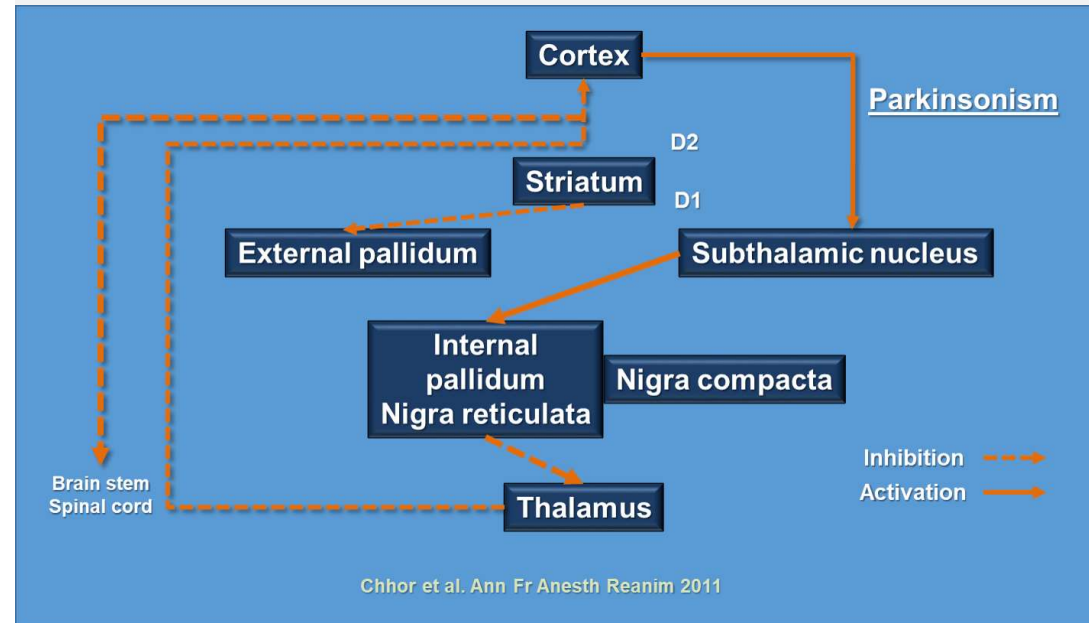
Physiopathologie



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Physiopathologie



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Traitement

- Inhibition cholinergique
 - Agents anticholinergiques
 - Trihexyphenidyle (Artane®)
 - Procyclidine (Kemadrin®)
 - Biperidene (Akineton®)
 - Trobatepine
 - Amantadine (importation uniquement)



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Traitement

- Restauration neurotransmission dopaminergique
 - L-DOPA + Inhibiteur périphérique DOPA-décarboxylase
 - L-DOPA + benserazide (Prolopa®)
 - L-DOPA + carbidopa (Duodopa®)
 - Agonistes dopaminergiques
 - Bromocriptine (Parlodel®)
 - Lisuride
 - Apomorphine (APO-GO-PEN®)
 - Pramipexole (Mirapexin®)
 - Ropinirole (Requip®)
 - Rotigotine (Neupro®)
- Amantadine



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Traitement

- Inhibiteurs de la COMT (avec la L-DOPA)
 - Entacapone (Comtan®)
- Inhibiteurs de la MAO-B (en association)
 - Rasagiline (Azilect®)
 - Safinamide (Xadago®)
 - Selegiline (Eldepryl®)

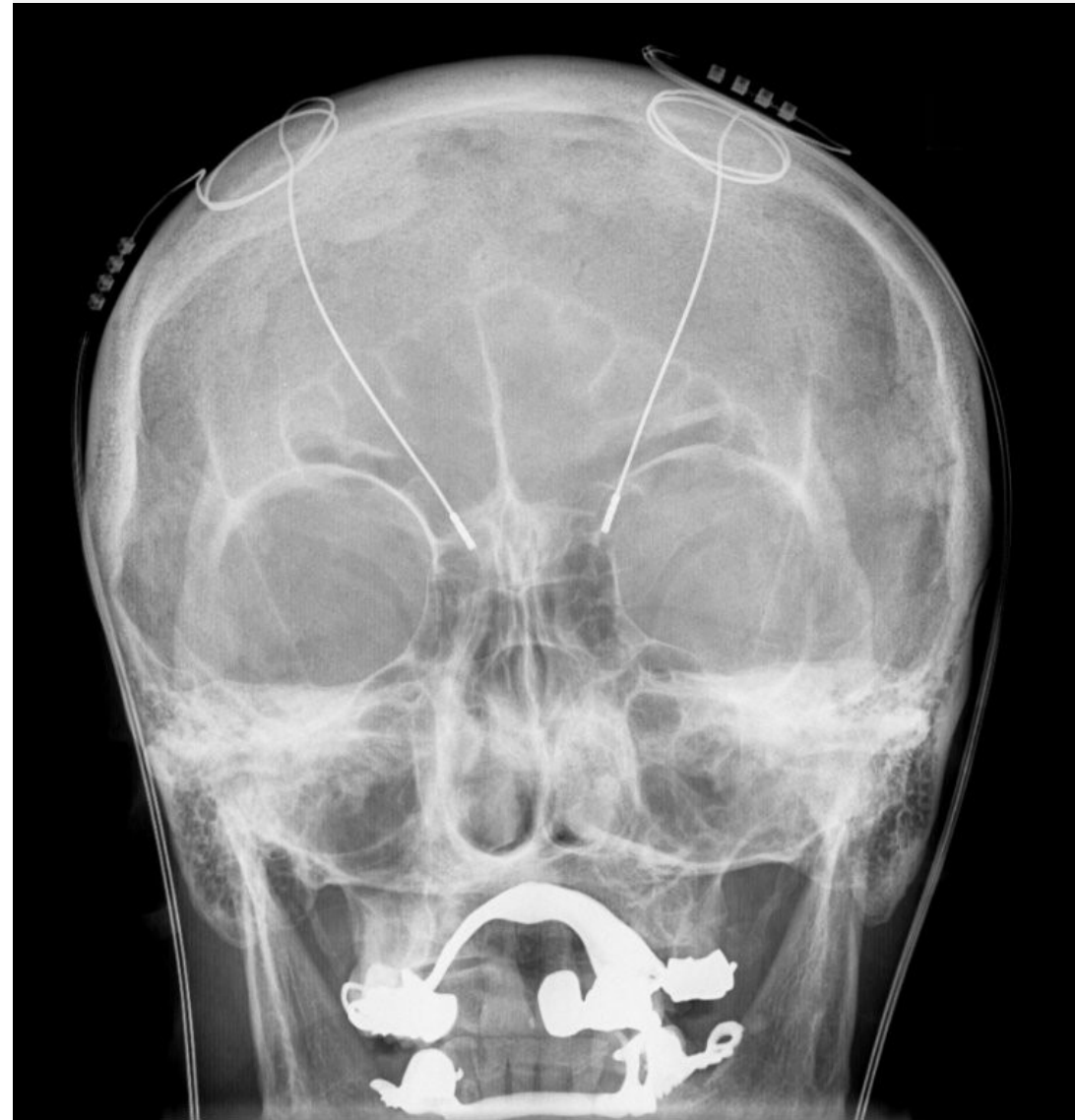


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Traitement

- DBS

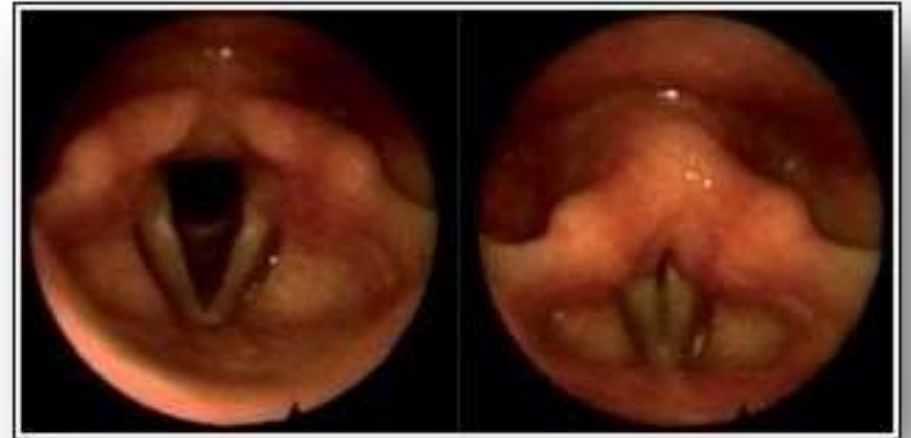


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Répercussions systémiques

- Système cardiovasculaire
 - Dysautonomie
 - Hypotension orthostatique
- Système respiratoire
 - Obstruction des VAS
 - Apnées du sommeil
 - Laryngospasme
 - Rigidité thoracique – syndrome restrictif



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Répercussions systémiques

- Système gastro-intestinal
 - Hypersialorrhée
 - Dysphagie
 - Reflux
 - Gastroparésie
 - Constipation
 - Dénutrition

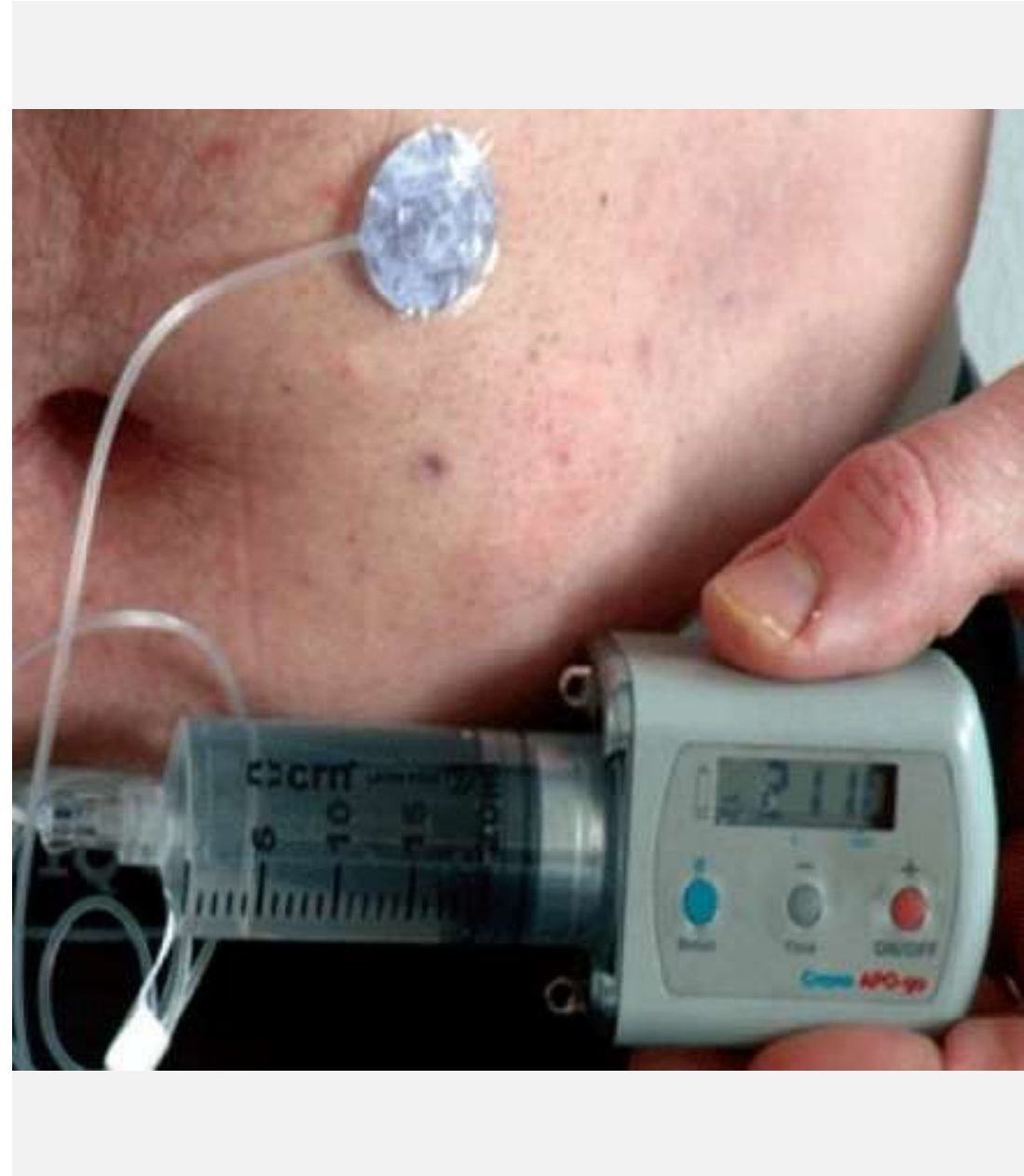


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Thérapeutique en cours
 - L-DOPA
 - DOIT être poursuivie
 - Tube nasogastrique
 - ...
 - Apomorphine SC
 - Mais nausées !!!
 - Domperidone (Motilium®)
 - Moins de nausées
 - Facilitation absorption jéjunale L-DOPA

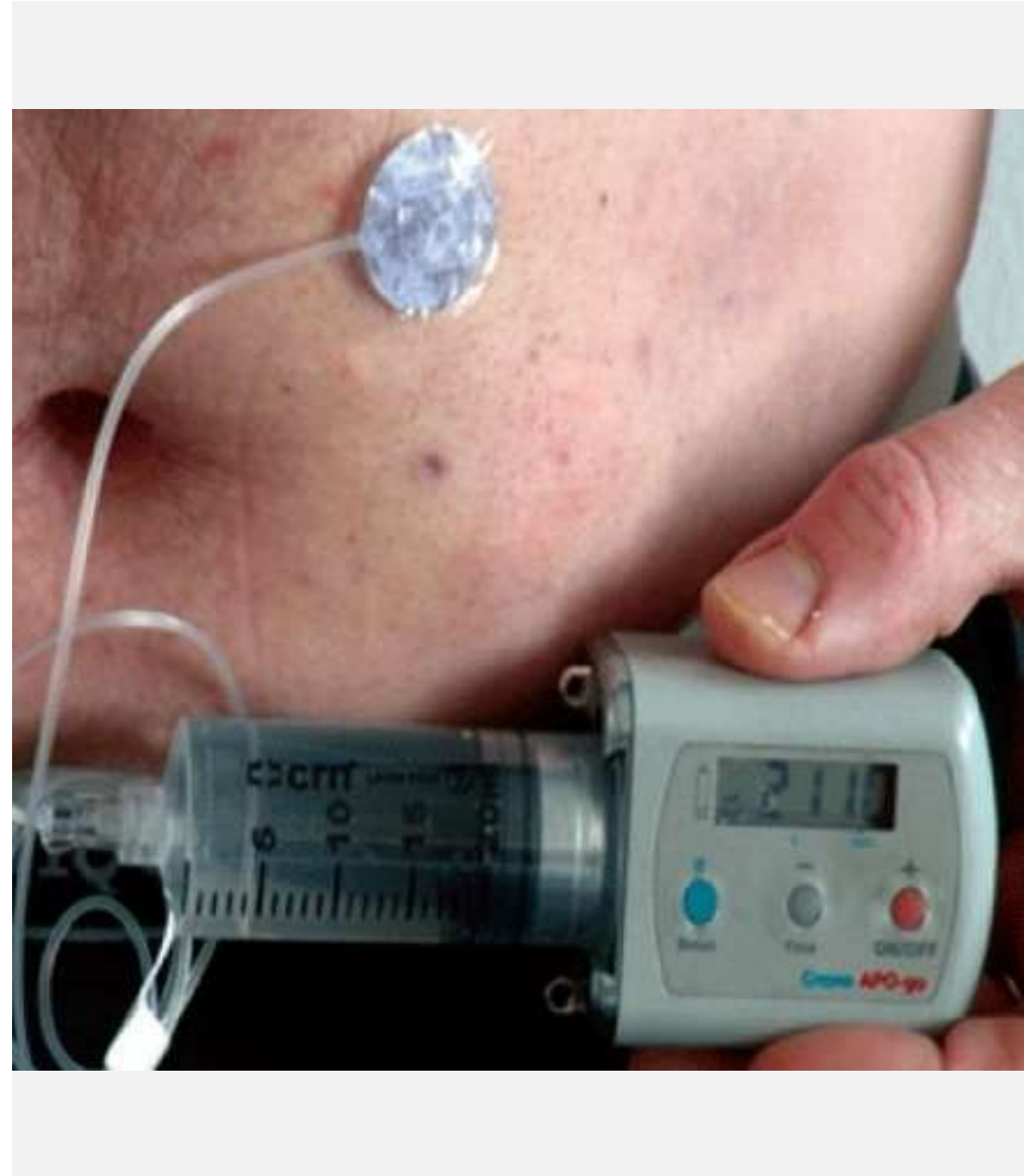


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Thérapeutique en cours
 - Agonistes dopaminergiques
 - Favorisent l'hypotension
 - Pas de données pour recommander l'arrêt
 - Si arrêt, doit être progressif
 - Risque de psychose aigüe
 - IMAO-B
 - Pas d'arrêt
 - Anticholinergiques
 - Tachycardie
 - Sécheresse de bouche
 - Confusion

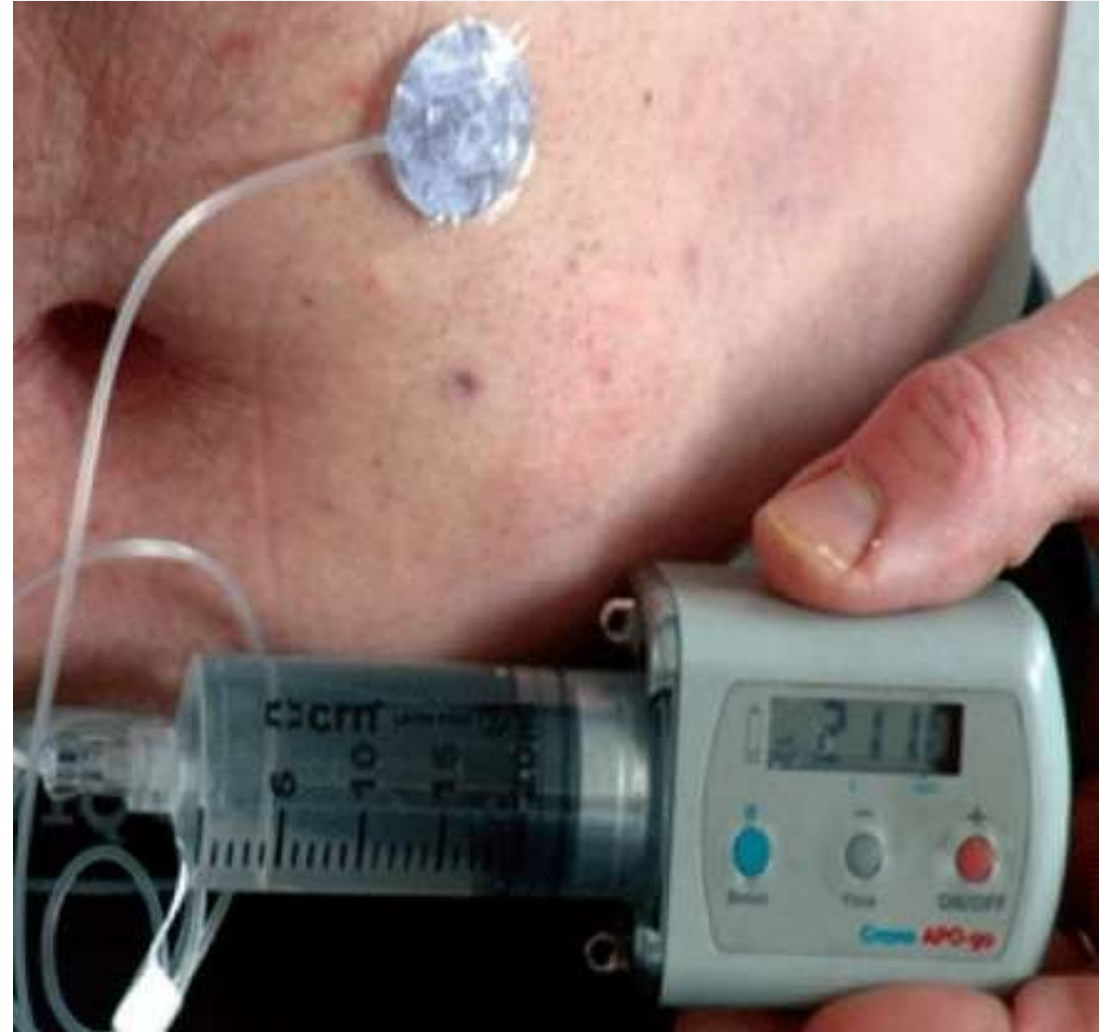


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Thérapeutique en cours
 - Amantadine
 - Pas d'arrêt
 - Inhibiteurs COMT
 - Pas d'arrêt



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Thérapeutique en cours
 - En cas de doute
 - Avis neurologique



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Prémédication
 - Anti-H2
 - IPP
 - Prudence avec les benzodiazépines
 - Préférer les antihistaminiques
 - Hydroxyzine (Atarax®)
 - Effets anti-cholinergiques



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Technique anesthésique
 - AG
 - Induction
 - Séquence rapide ?
 - Points d'attention
 - Volume vasculaire
 - Stabilité hémodynamique
 - Hypotension !

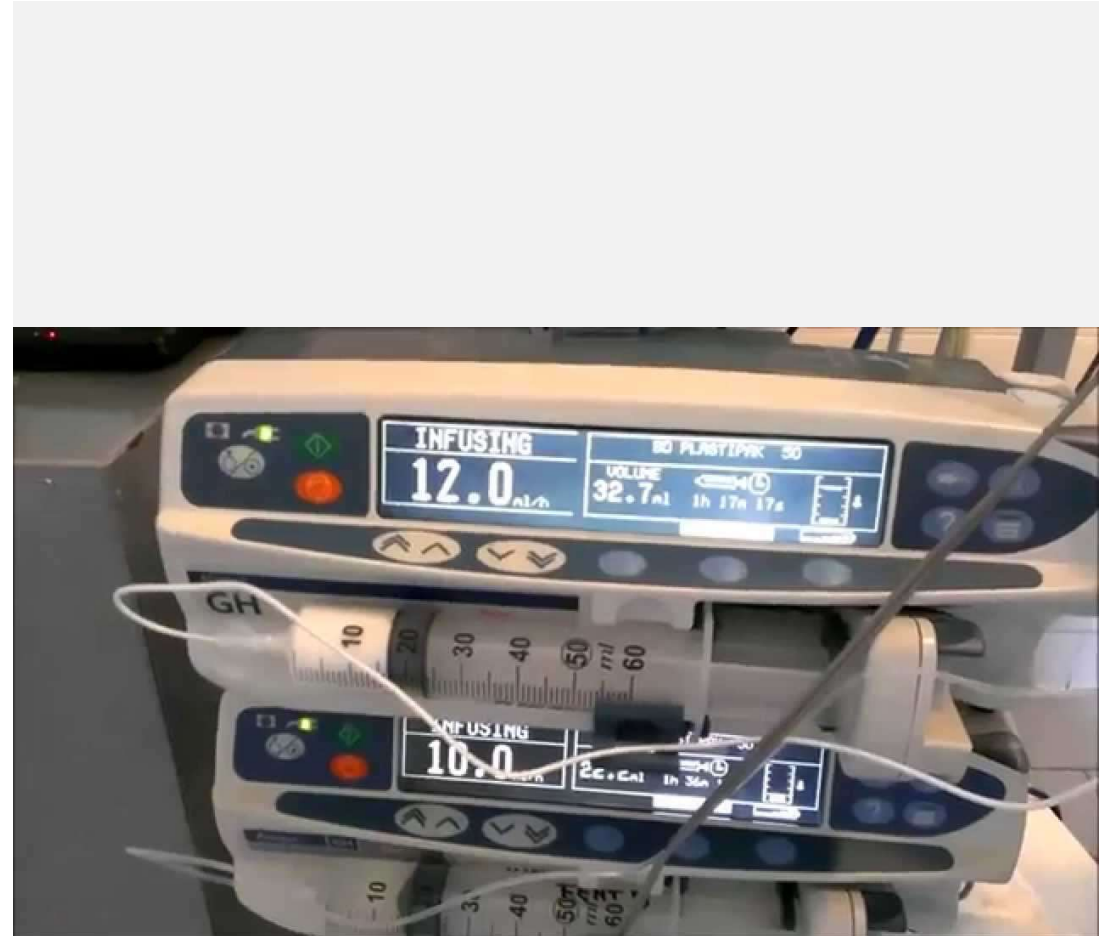


Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Technique anesthésique
 - AG
 - Agents
 - Pas de contrindication absolue
 - Opioides
 - Rigidité thoracique
 - Myorelaxants
 - Pas d'hyperkaliémie



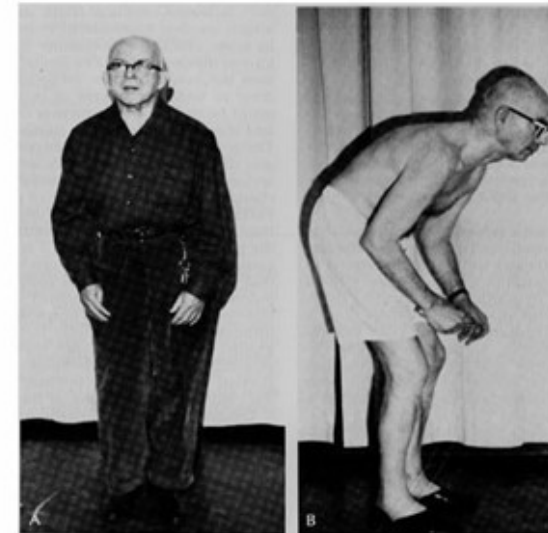
Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Technique anesthésique
 - ALR
 - Techniquement difficile
 - Avantage
 - Patient éveillé
 - Prise orale de L-DOPA

Parkinson's Disease



Mouvements anormaux

Parkinsonisme

Préparation à la chirurgie et à l'anesthésie

- Technique anesthésique
 - A éviter !!
 - Neuroleptiques
 - Prothipendyl (Dominal®)
 - Droperidol (Dehydrobenzperidol®)
 - Metoclopramide (Primperan®)
 - ...



Mouvements anormaux

Maladie de Huntington

Autosomal dominant

- Chromosome 4

Prévalence

- 0.005 – 0.007 %

Triade

- Modifications de personnalité
- Démence
- Mouvements choréiformes

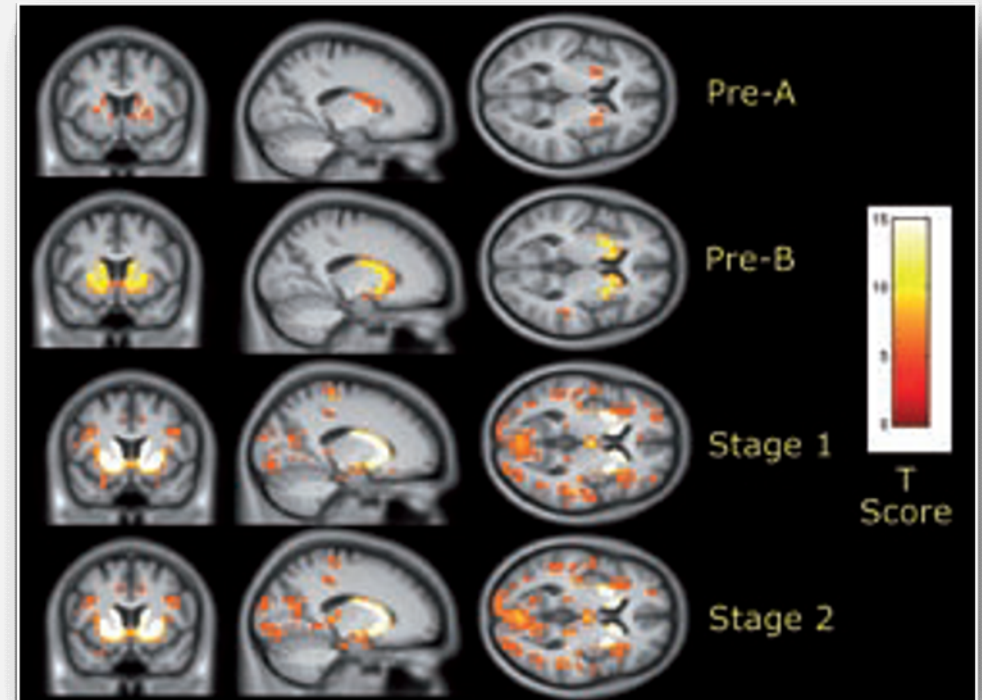


Mouvements anormaux

Maladie de Huntington

Mécanisme

- Dégénérescence noyau caudé et putamen
- Dégénérescence corticale ensuite



Novak et al. BMJ 2010

Mouvements anormaux

Maladie de Huntington

Implications anesthésiques

- Réponse normale à l'anesthésie
- Patients souvent en mauvais état, débilisés
- Médications psychotropes fréquentes
 - Antipsychotiques
 - Antidépresseurs
 - Benzodiazépines
 - Antiépileptiques
 - ...



Mouvements anormaux

Maladie de Huntington

Implications anesthésiques

- Possible déficit en cholinestérases
- Pas de disautonomie
- Dysfonction bulbaire
- Risque d'inhalation
- Eviter le metoclopramide (Primperan®)
 - Aggrave la symptomatologie



Mouvements anormaux

Maladie de Huntington

Implications anesthésiques

- ALR
 - Possible sous AG
 - Echoguidée

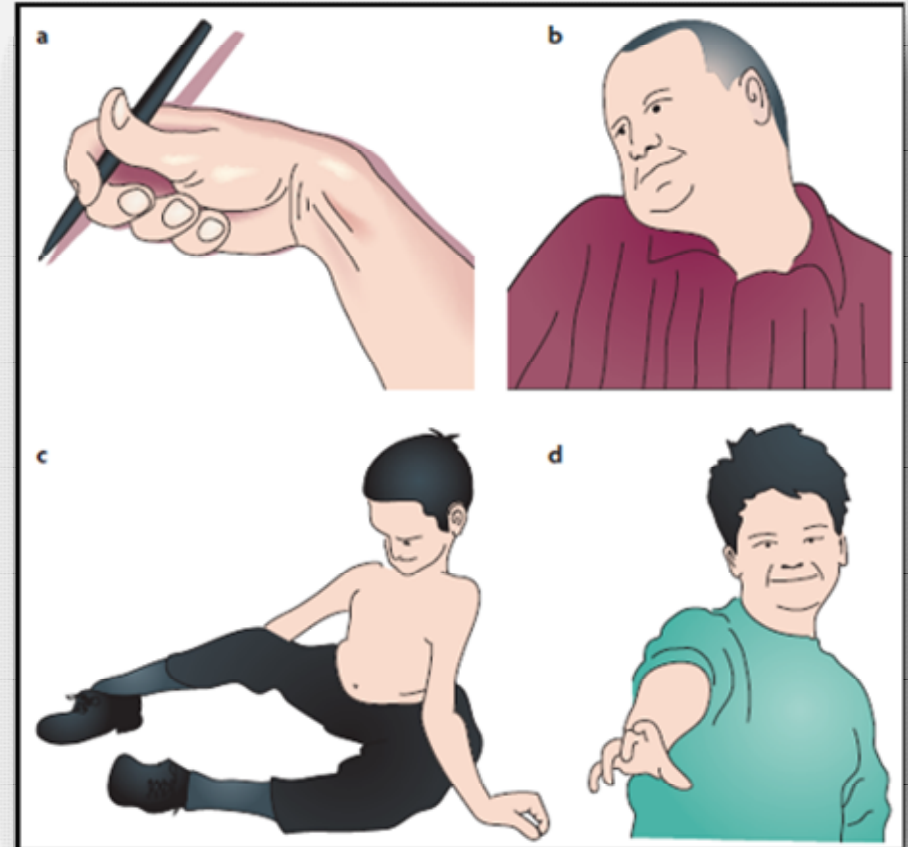


Mouvements anormaux

Dystonies

Implications anesthésiques

- Entité hétérogène
 - Formes génétiques
 - Formes secondaires
 - Wilson
 - Anoxique
 - Métaux lourds
 - Encéphalite
 - AVC
 - Trauma
 - Sclérose en plaques
 - Tumeurs
 - ...

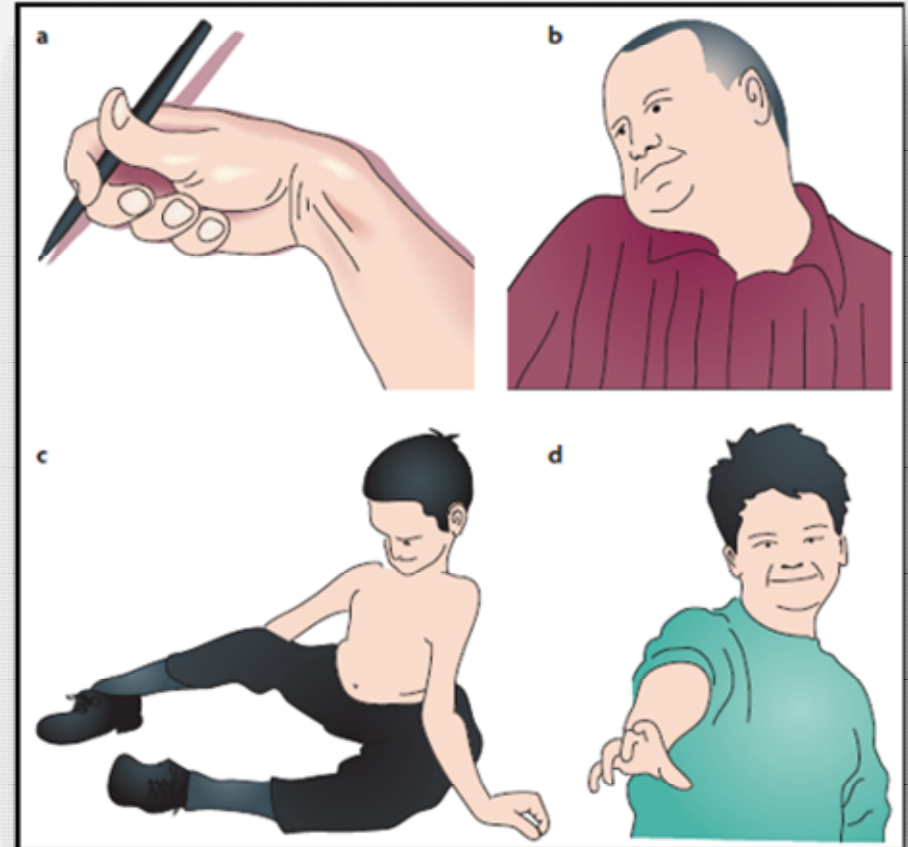


Mouvements anormaux

Dystonies

Implications anesthésiques

- Manifestations
 - Focal - multifocal
 - Blépharospasme
 - Mandibulaire
 - Torticolis
 - Dysphonie
 - Posture anormale
- Mécanisme
 - Contractions inappropriées des muscles antagonistes
 - Activité excessive et involontaire de certains groupes musculaires



Mouvements anormaux

Dystonies

Implications anesthésiques

- Considérations anesthésiques
 - Très peu d'éléments dans la littérature
 - Risque d'intubation difficile
 - Mobilité cervicale limitée
 - Asymétrie faciale
 - Maladie pulmonaire restrictive
 - Cyphoscoliose



Mouvements anormaux

Dystonies

Implications anesthésiques

- Considérations anesthésiques
 - Succinylcholine = OK
 - Réactions dystoniques sévères
 - Médicaments aux propriétés anti-dopaminergiques
 - ALR
 - Possible
 - Techniquement difficile





Phacomatoses

Phacomatoses

Nosologie

Maladies neuro-cutanées

- Neurofibromatoses
 - Héréditaires
 - Tumeurs ectodermiques et mésodermiques
 - Deux types
 - Type I (von Recklinghausen, NF1)
 - Type II (NF2)
 - Entité distincte (génotype, phénotype)
 - Plus rare



Phacomatoses

NF1

Manifestations cliniques

- Cutanées
 - Taches café-au-lait
 - Taches de rousseur

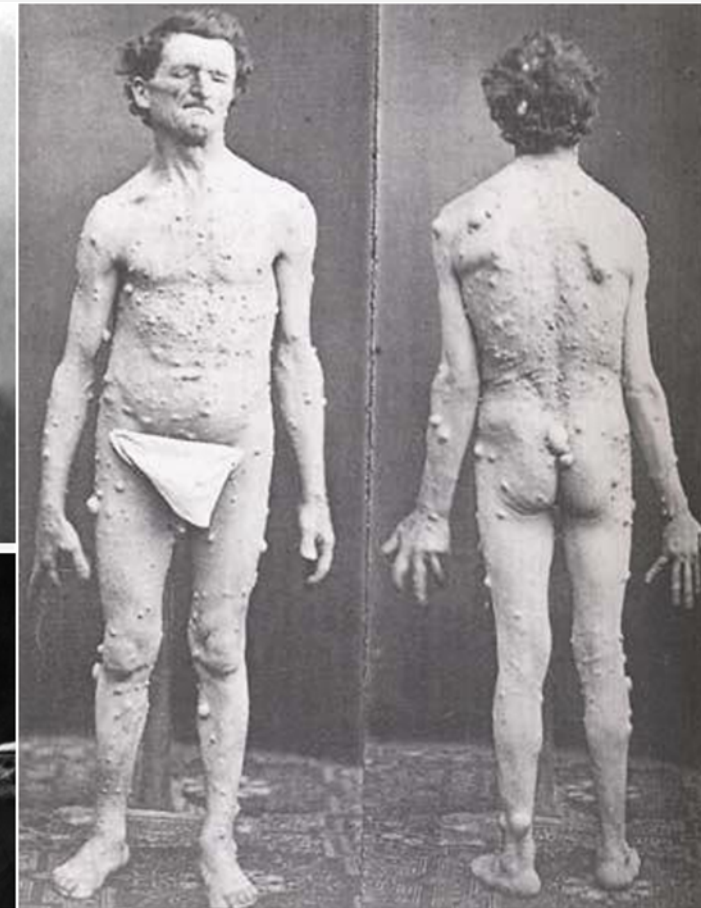
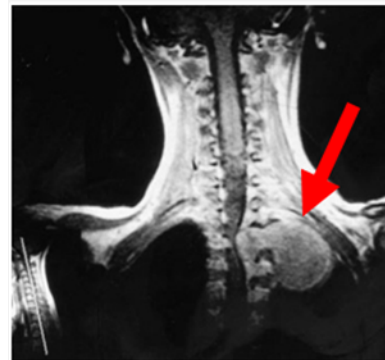


Phacomatoses

NF1

Manifestations cliniques

- Neurofibromes
 - Cutanés
 - Nodulaires
 - Nerfs
 - Altère paraspinal
 - Plexiformes
 - 'Elephant man'
 - Infiltrations nerveuses
- Autres tumeurs
 - Phéochromocytome (0.1 – 5.7 %)
 - Ampoule de Vater (carcinoïde)
 - Gliomes

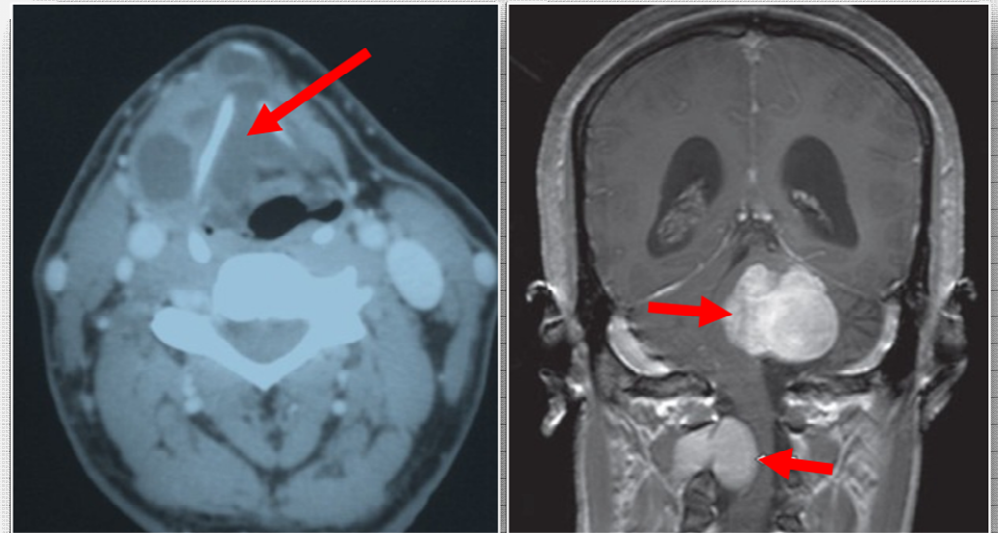


Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Obstruction des VAS – Intubation difficile
 - Neurofibromes de la langue ou du larynx
 - Tumeurs de l'espace para-pharyngé
 - Compression extrinsèque de la trachée
 - Implication de la colonne cervicale

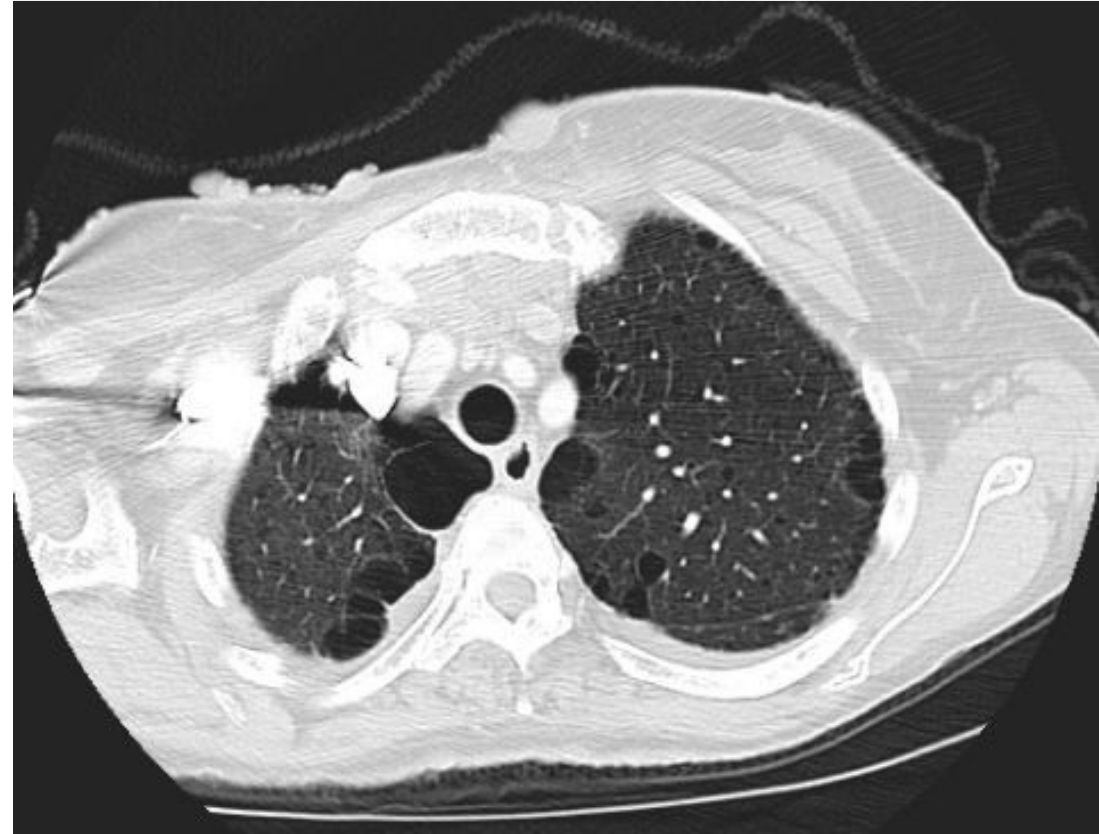


Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Système respiratoire
 - Neurofibromes intra-pulmonaires (rare)
 - Fibrose pulmonaire
 - Maladie pulmonaire kystique
 - Déformations de la paroi thoracique

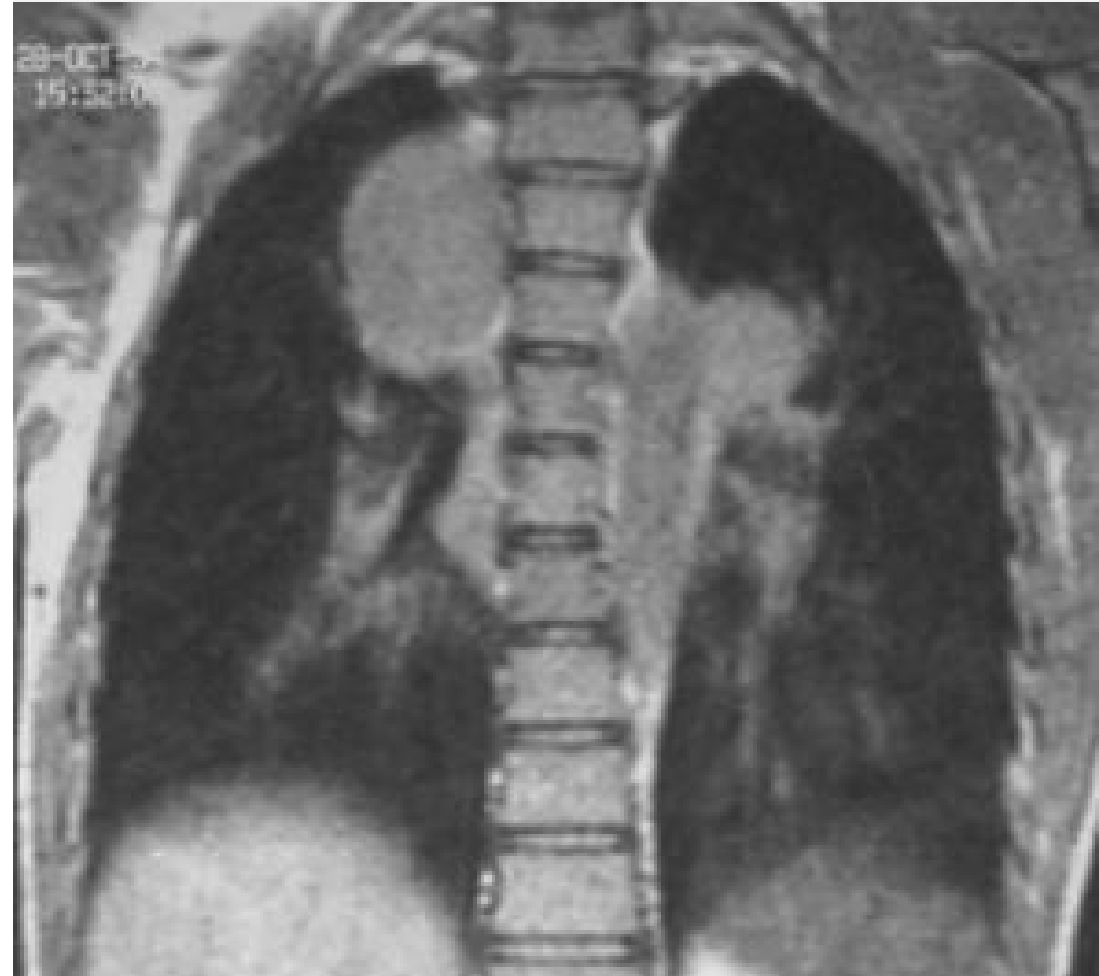


Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Système cardiovasculaire
 - Hypertension (6 %)
 - Essentielle
 - Rénal-vasculaire
 - Coarctation de l'aorte
 - Phéochromocytome
 - Neurofibrome du coeur
 - Tumeurs médiastinales
 - Obstruction de la veine cave supérieure



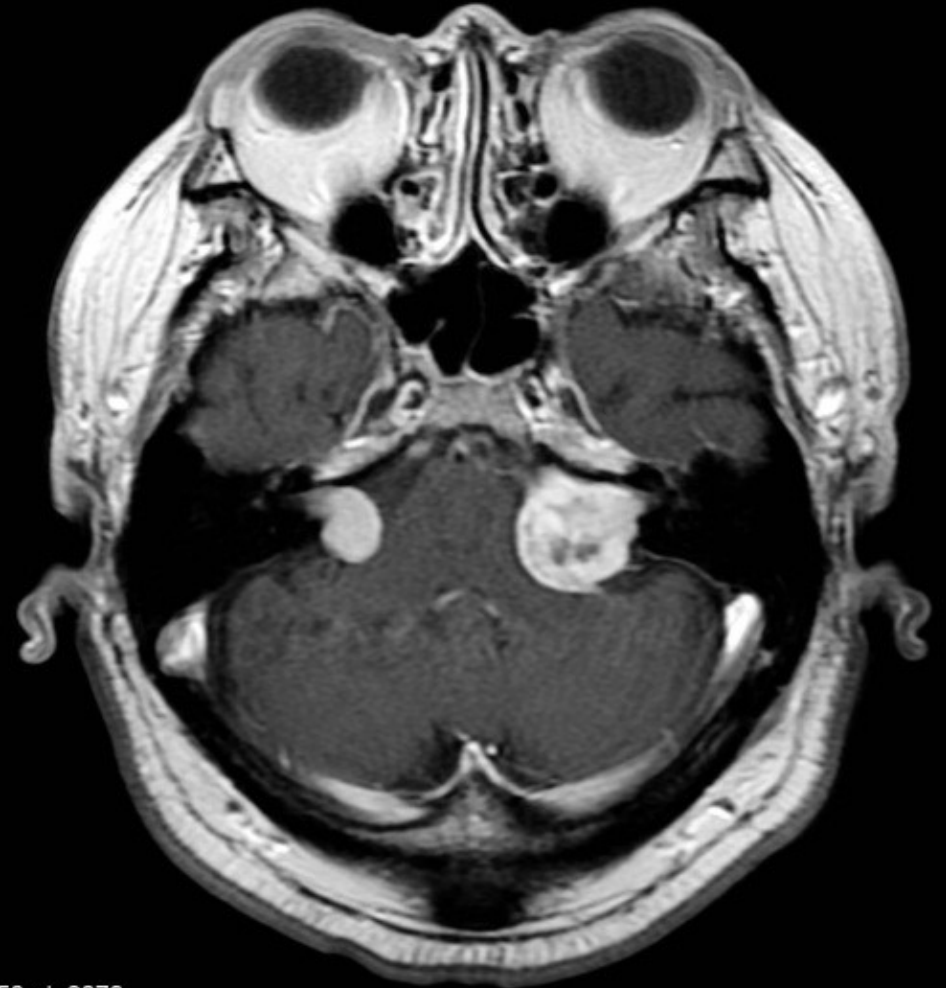
Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Système nerveux
 - Tumeurs non diagnostiquées possibles
 - Lésions multiples
 - Anévrismes
 - Maladie occlusive artérielle

8



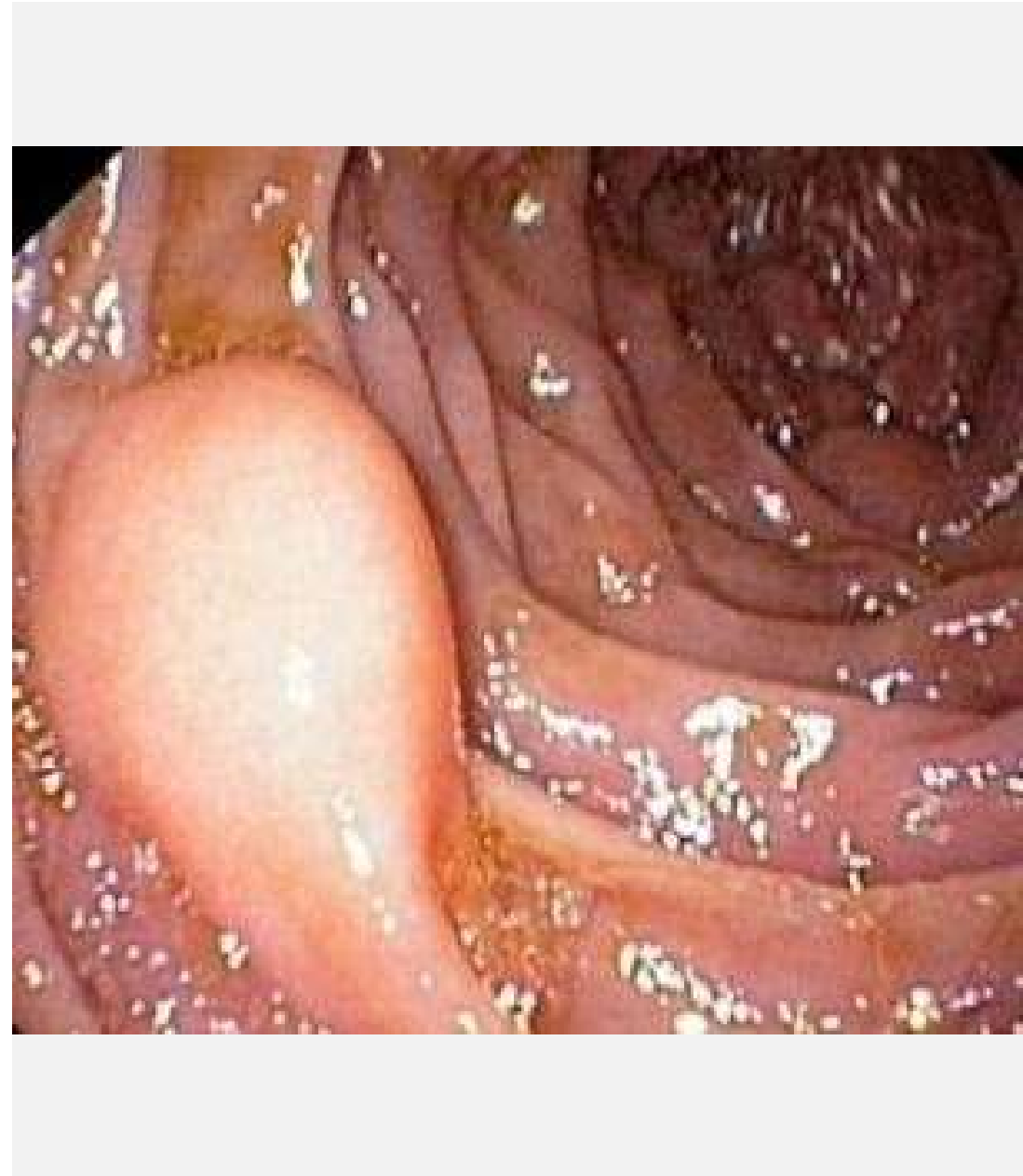
W 3958 : L 2079

Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Système gastro-intestinal et génito-urinaire
 - Syndrome carcinoïde
 - Obstruction
 - Perforation
 - Hydronéphrose (obstruction)



Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Techniques neuraxiales
 - Possibles mais prudence !
- Grossesse
 - Maladie modérée = OK
 - A préférer en cas de problème des VAS
 - Techniquement difficile
 - Risque de saignement
 - Cutané
 - Neurofibrome spinal
 - Scoliose
 - HTIC possible !



Phacomatoses

NF1

Considérations anesthésiques

- Pharmacologie
 - Pas de problèmes particuliers

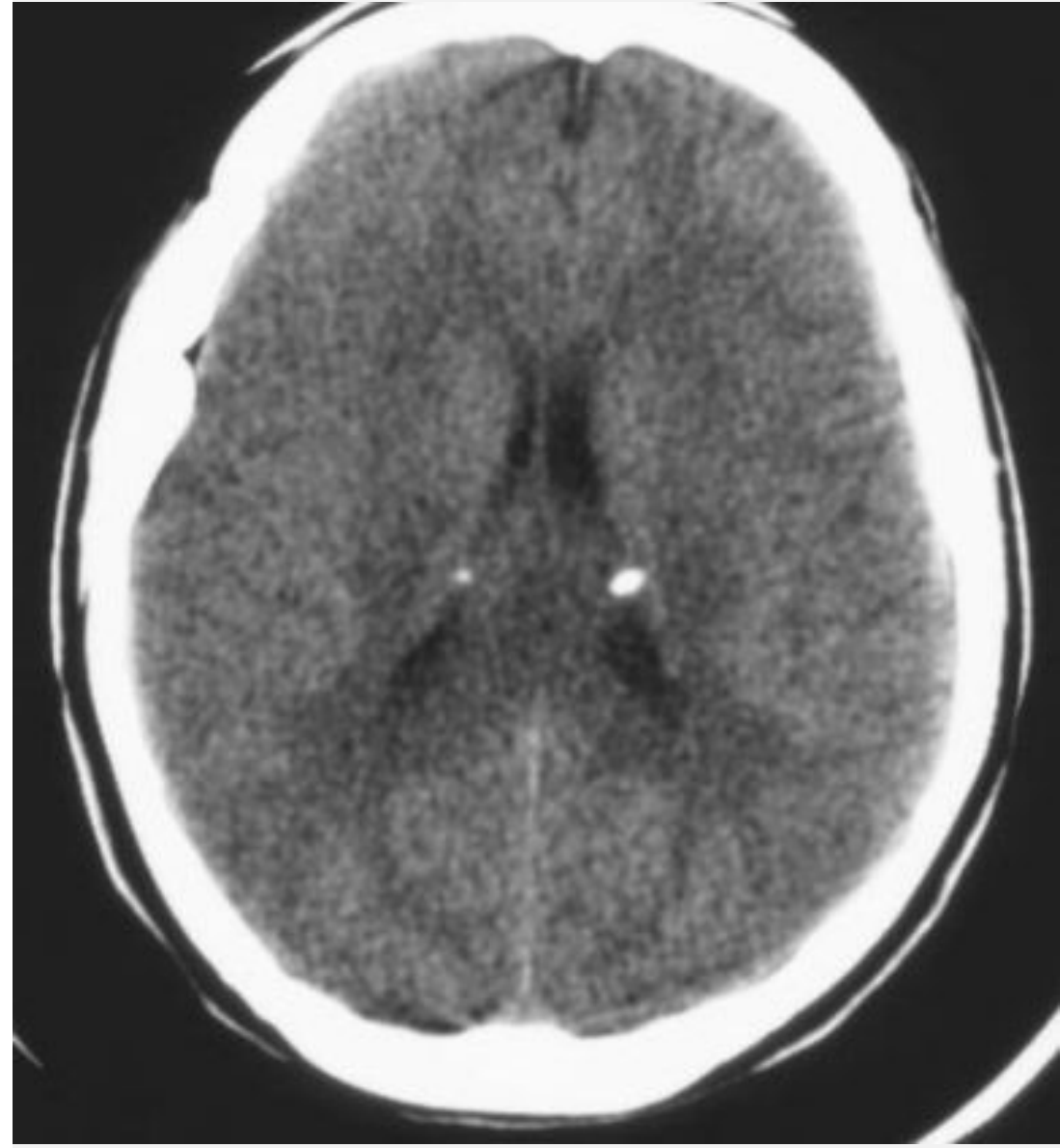


Phacomatoses

Sclérose tubéreuse (Bourneville – Pringle)

Autosomal dominant

Hamartomes

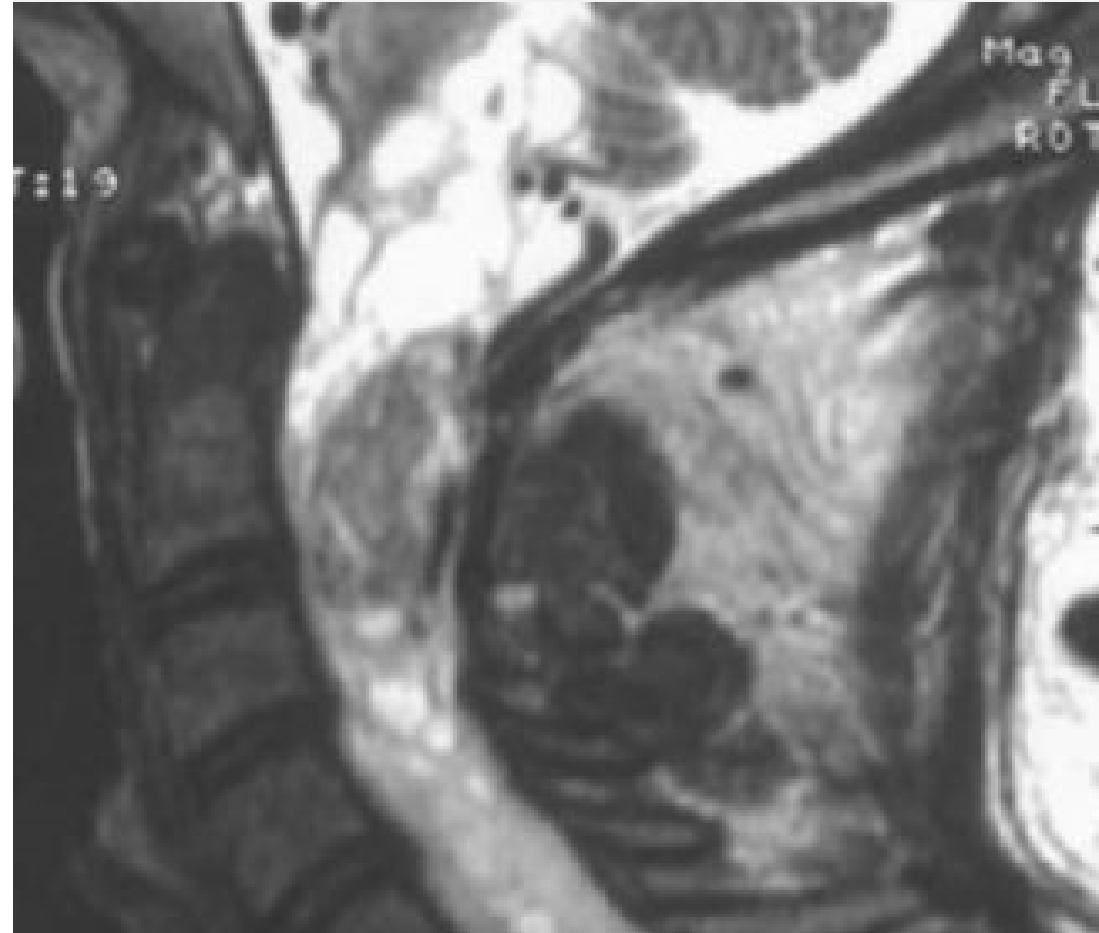


Phacomatoses

Von Hippel-Lindau

Autosomal dominant

Hémangioblastomes

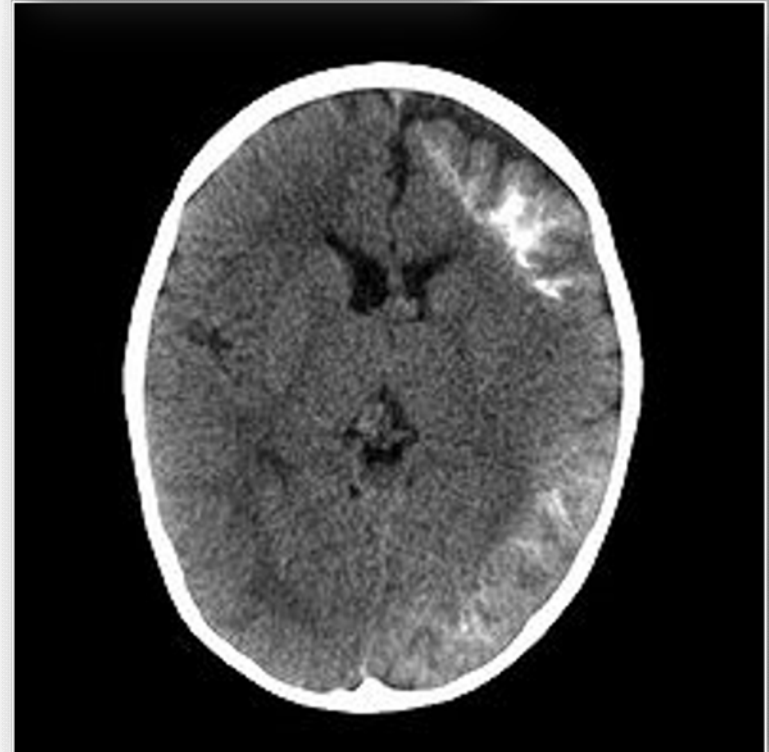
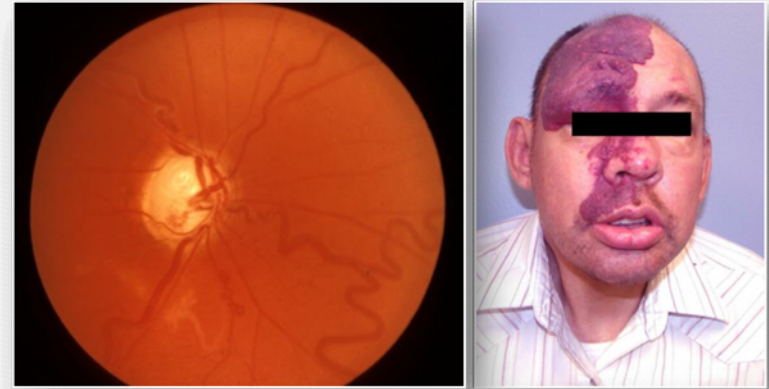


Phacomatoses

Sturge – Weber (Angiomasose encéphalo-trigéminal)

Tache de vin (malformations capillaires faciales)

Vaisseaux anormaux (cerveau, yeux)





Sclérose en plaques

Sclérose en plaques

Caractéristiques

Maladie démyélinisante du SNC

Prévalence variable

- Pays industrialisés

Causes

- Auto-immune
- Facteurs génétiques
- Facteurs environnementaux
- Virus
- Chlamydia pneumoniae
- Vaccins?



Sclérose en plaques

Manifestations cliniques

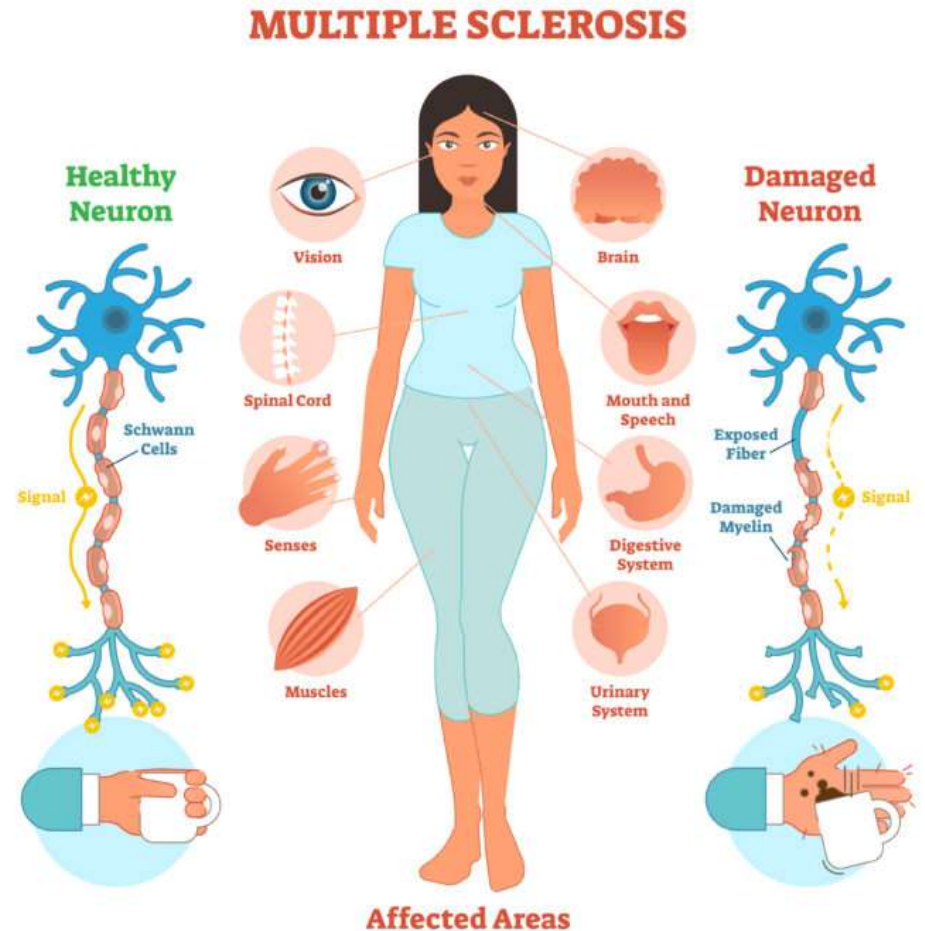
Evolution temporelles

- Exacerbations
- Rémissions
- Rechutes

Manifestations très variables

- Déficits sensoriels
- Paralysies des nerfs crâniens
- Faiblesse des membres
- Paresthésies
- Dysrythmies cardiaques
- Dysfonction autonome
- Anomalies ventilatoires
- ...

Plaques



Sclérose en plaques

Manifestations cliniques

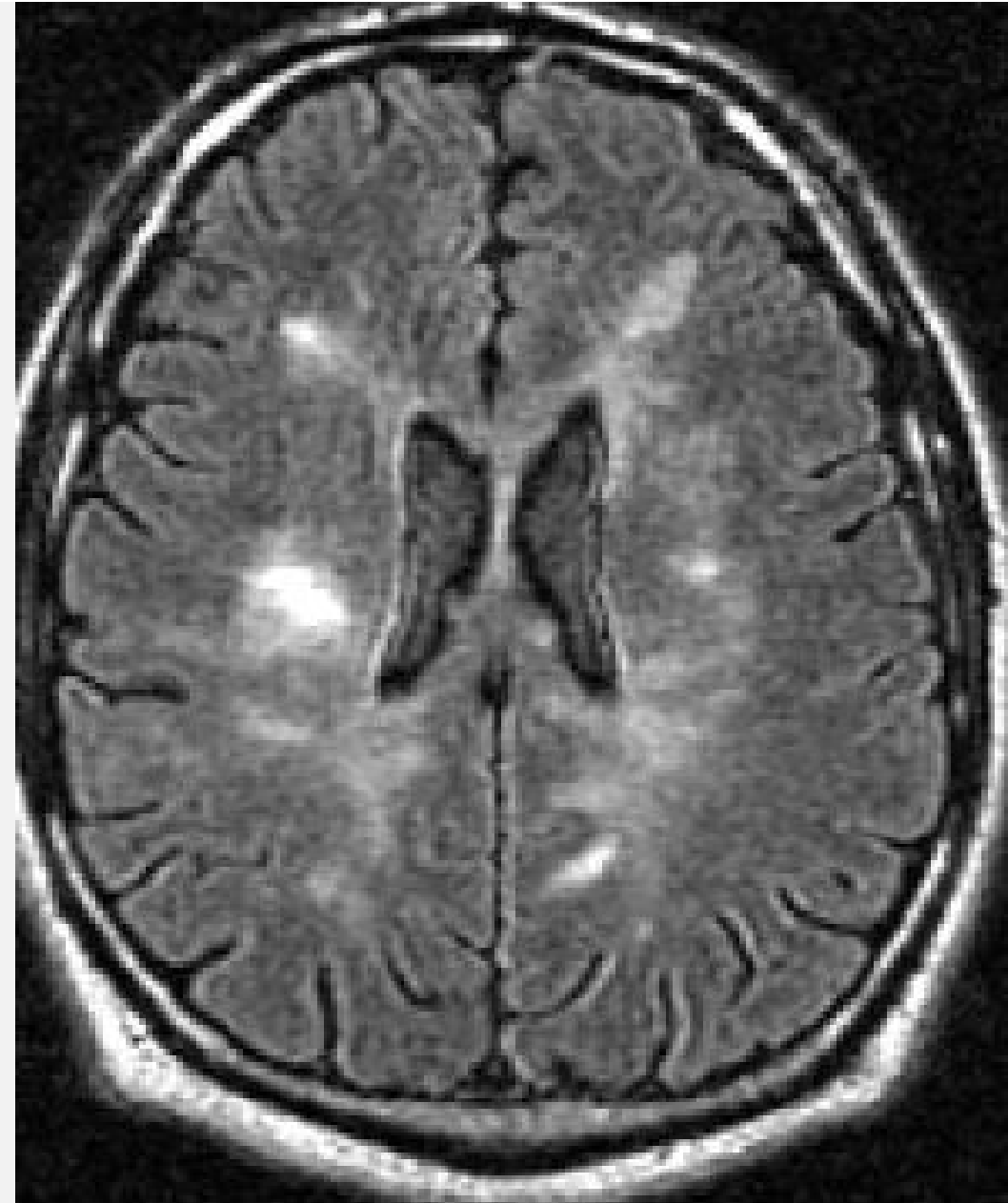
Evolution temporelles

- Exacerbations
- Rémissions
- Rechutes

Manifestations très variables

- Déficits sensoriels
- Paralysies des nerfs crâniens
- Faiblesse des membres
- Paresthésies
- Dysrythmies cardiaques
- Dysfonction autonome
- Anomalies ventilatoires
- ...

Plaques



Sclérose en plaques

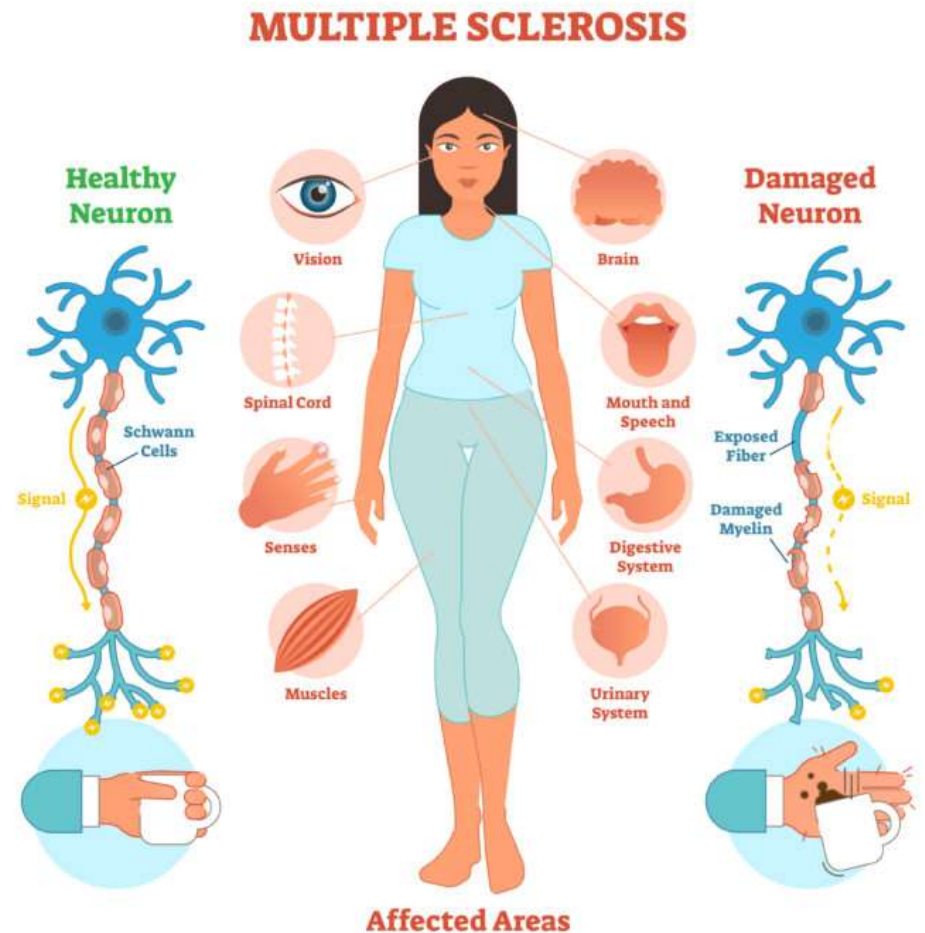
Traitement

Corticostéroïdes

- Crise aigüe

Immuno-modulateurs

- Arrêtent la progression
- Glatiramer acétate
- Interféron- β

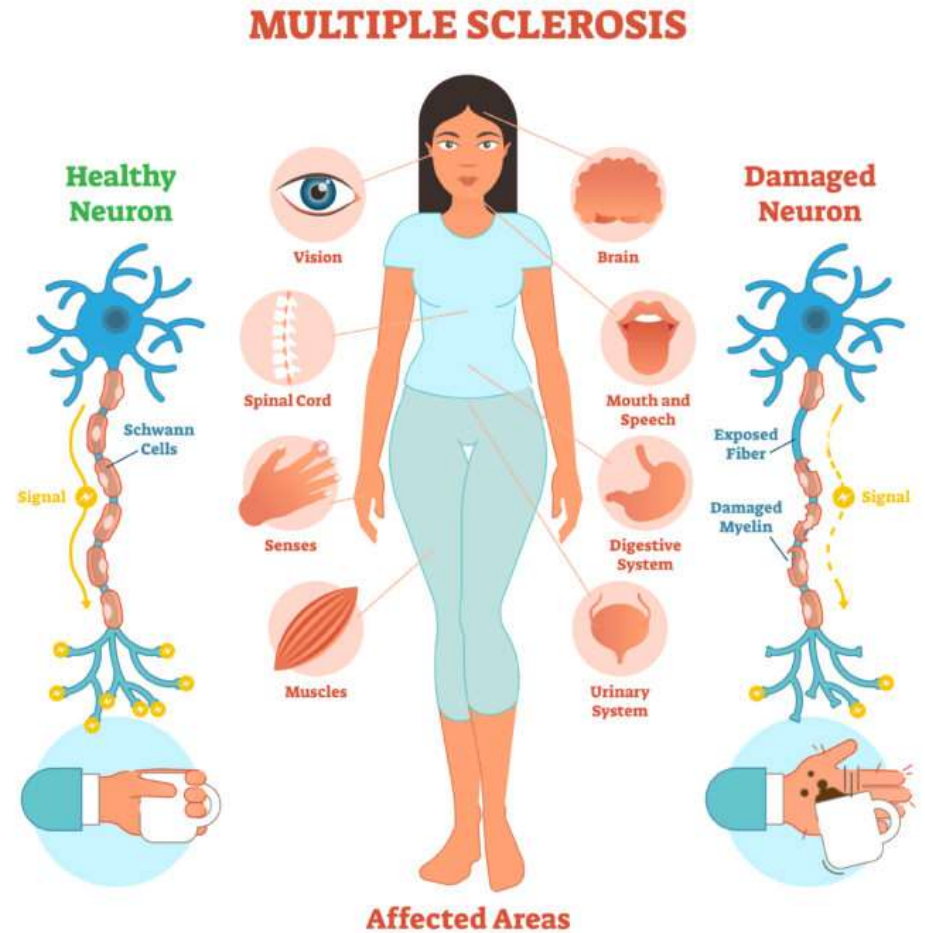


Sclérose en plaques

Traitement

Symptomatique

- Pain
 - Antiépileptiques - gabapentinoïdes
- Spasticité
 - Benzodiazépines
 - Baclofen
- Troubles digestifs et vésicaux
 - Agents anticholinergiques
- Dépression
 - Antidépresseurs



Sclérose en plaques

Considérations anesthésiques

Stress péri-opératoire

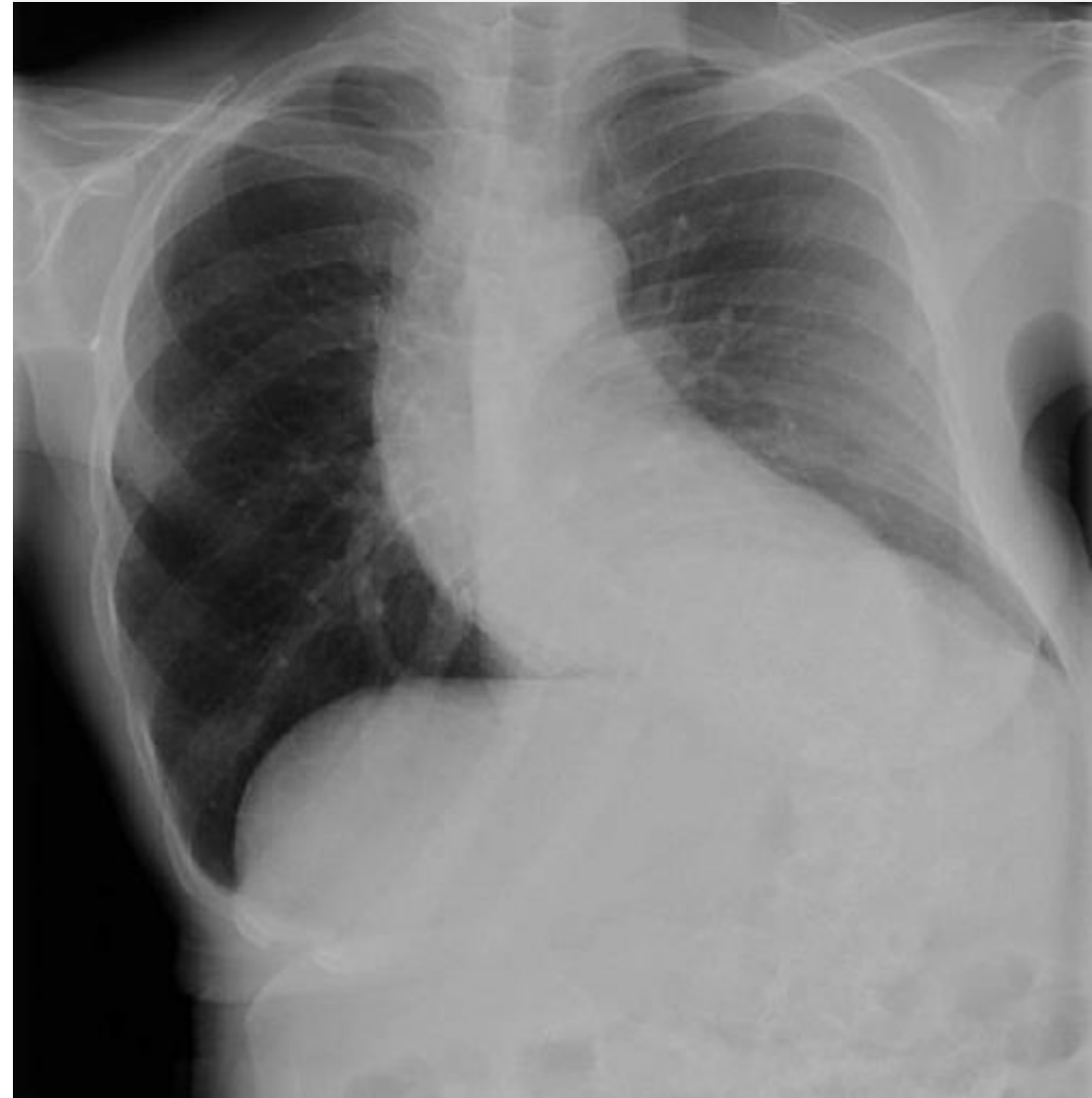
- Peut aggraver la symptomatologie
 - Douleur
 - Inflammation
 - Fièvre
 - Infection
 - ...

Grossesse

- Pas d'exacerbation
- Rechute dans le postpartum

Fonction respiratoire

- Syndrome restrictif
- Altération du contrôle central – apnées !!
- Nerfs crâniens – fausses routes



Sclérose en plaques

Considérations anesthésiques

Hémodynamique

- Instabilité
- Moindre réponse aux fluides et vasopresseurs
- Prudence si ALR !

Agents

- Pas de contreindications particulières
- Sauf ...
 - Myorelaxants dépolarisants si déficit moteur
 - Hyperkaliémie !
 - Myorelaxants non-dépolarisants
 - Sensibilité variable
 - Monitoring !!

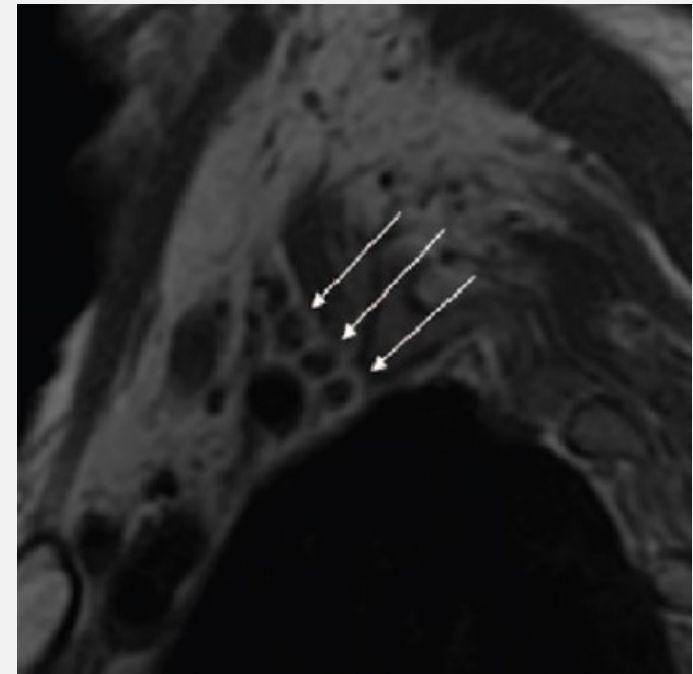
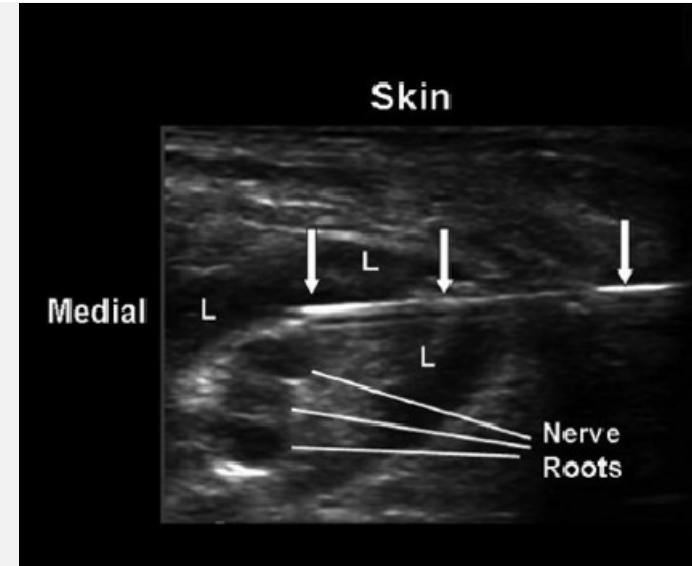


Sclérose en plaques

Considérations anesthésiques

ALR

- AL possiblement plus toxiques
- Périphérique
 - Echo-guidée: controversé
 - Plexopathies sévères décrites
- Central
 - Possible
 - Diagnostic différentiel d'un nouveau déficit
 - Parfois techniquement difficile





Maladies musculaires

Maladies musculaires

Classification

Myopathies

- Myopathies inflammatoires
 - Polymyosite
 - Dermatomyosite
 - Myosite à inclusions
- Myopathies métaboliques
- Myopathies mitochondriales
- Dystrophies musculaires et myotonies

Maladies de la jonction neuromusculaire

- Myasthenia gravis
- Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton
 - Paranéoplasique
 - Présynaptique
 - Symptômes autonomes



Source: IMACS

Maladies musculaires

Myopathies

Risque accru d'hyperthermie maligne?

- NON !
- Agents inhalés
 - Complications cardiaques liées à la maladie
 - Syndromes mimant l'hyperthermie maligne décrits
- Succinylcholine
 - Hyperkaliémie !



Maladies musculaires

Myopathies

Risque accru d'hyperthermie maligne?

- NON !
- Si pas de diagnostic
 - Suspicion de dystrophie progressive
 - CK élevées
 - Eviter les halogénés
 - Utilisation prudente pour l'induction envisageable
 - Suspicion de maladie mitochondriale
 - Lactates élevés, plusieurs organes touchés
 - Utiliser uniquement du propofol



Maladies musculaires

Myasthénie

Maladie auto-immune

- Jonction neuromusculaire
- Récepteurs à l'acétylcholine ou autres - périphérique
- Fatigue musculaire lors de l'activité
- Fluctuant
- Pas tous les muscles atteints
 - Ptosis
 - Diplopie
 - Faiblesse de MI
 - Fatigue
 - Dysphagie – Symptômes bulbaires !
 - Voix pâteuse ou nasale
 - Difficultés de mastication – Ventilation !
- Fréquent – sévérité variable



Maladies musculaires

Myasthénie

Traitement

- Agents anticholinesterasiques
 - Pyridostigmine
- Immuno-modulation
 - Glucocorticoïdes
 - Azathioprine
 - Cyclophosphamide
 - Cyclosporine
 - Methotrexate
 - Mycophenolate mofetil
 - Rituximab
 - Tacrolimus
 - ...

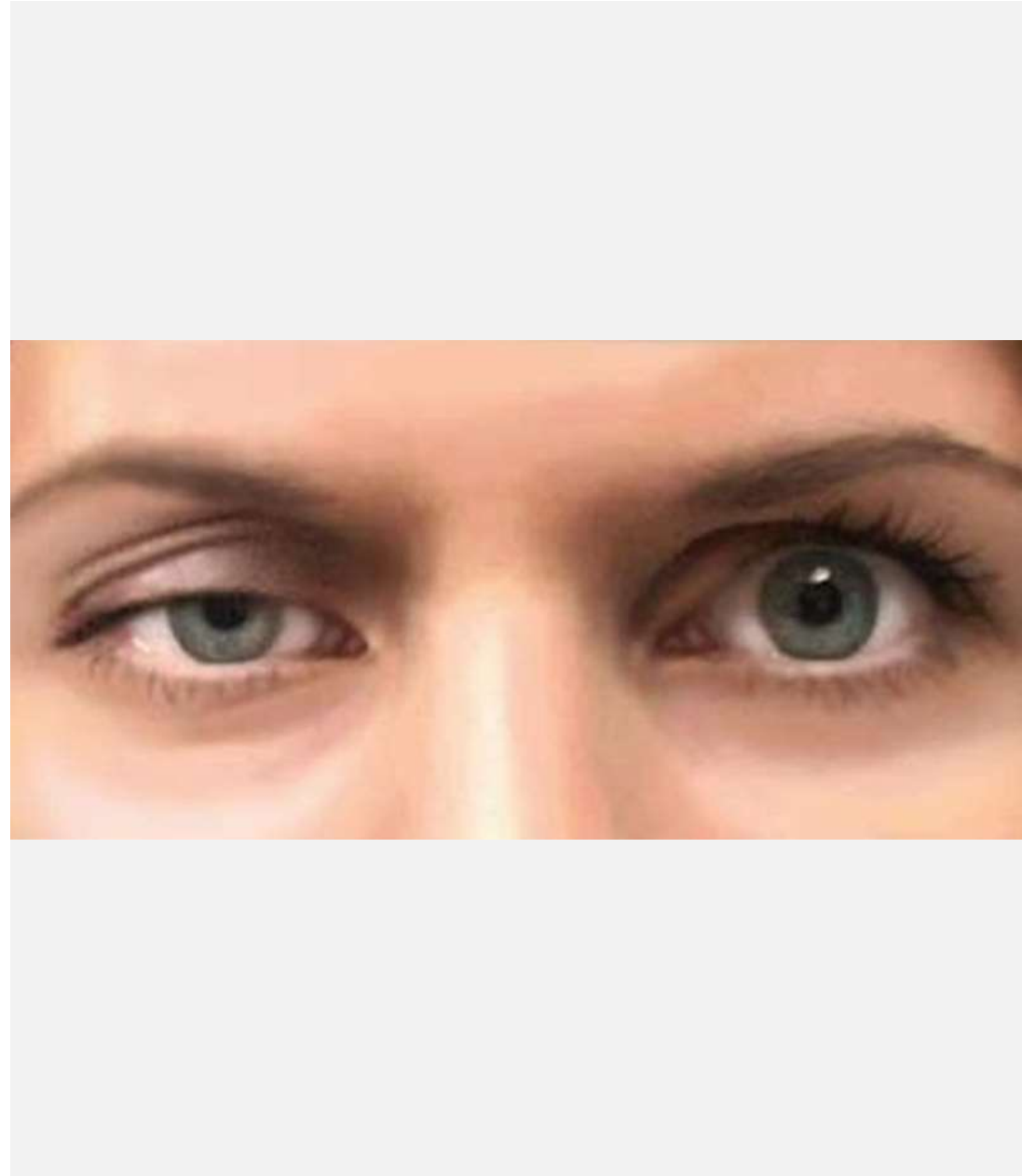


Maladies musculaires

Myasthénie

Traitement

- Immuno-modulation rapide
 - Plasmaphérèse et globulines IV
- Thymectomie



Maladies musculaires

Myasthénie

Principes de prise en charge

- Poursuivre les anticholinestérasiques !!
 - Penser à l'administration IV !
- Poursuivre les glucocorticoïdes
 - Penser au stress chirurgical !
- Poursuivre immunothérapie
 - Moins de risques si stoppé
- Éviter les curares !!
 - Rocuronium – suggammadex SN
 - Très sensibles à l'effet myorelaxant des halogénés !
 - Monitoring !
 - Éviter succinylcholine (résistants – dégradation altérée)



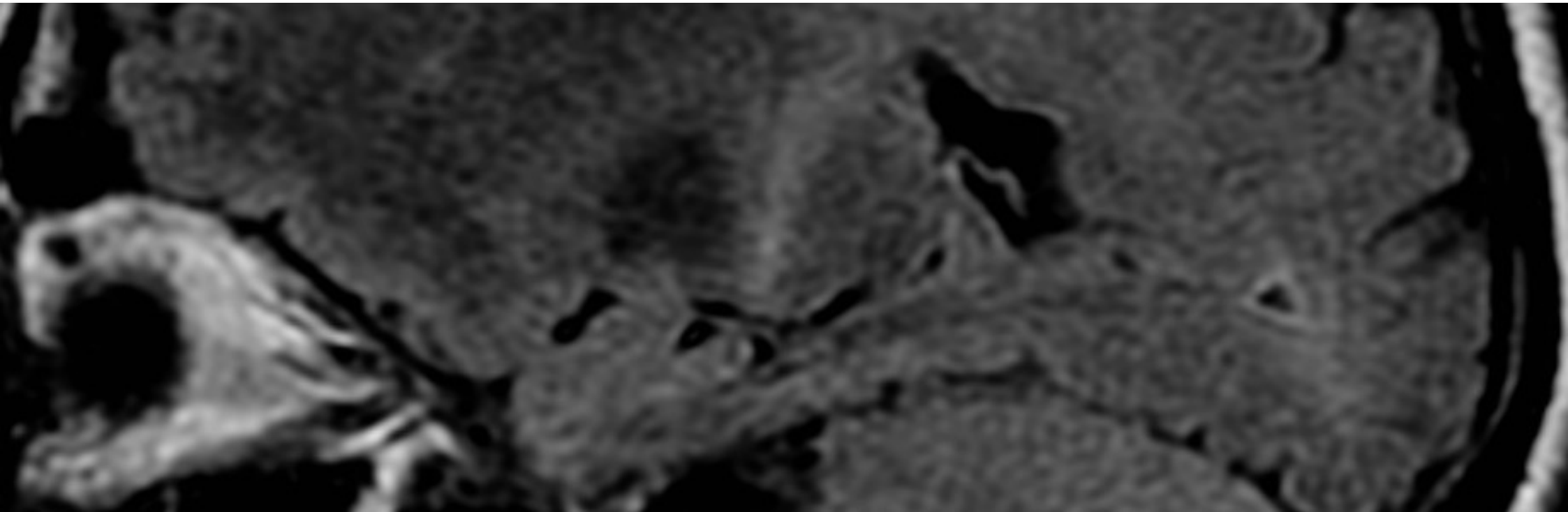
Maladies musculaires

Myasthénie

Principes de prise en charge

- Préférer l'ALR si possible
 - Attention aux blocs centraux – ventilation !!
 - Les anticholinestérasiques peuvent prolonger le bloc
- Surveillance postopératoire accrue





Maladies du motoneurone

Maladies du motoneurone

Sclérose latérale amyotrophique (Charcot)

Maladie dégénérative

- Paralyse progressive
 - Atteinte du faisceau pyramidal et de la corne antérieure
- Multitude de manifestations possibles
 - Fausses routes
 - Insuffisance respiratoire
 - ...
- Patients débilisés – dénutris - comorbidités

Considérations anesthésiques

- Sédation généralement non problématique
- Pas de curares dépolarisants !!
 - Dénervation

Table 1 Clinical characteristics of patients with ALS who underwent procedures with anesthesia

Characteristic	Value ^{a,b}
Age at diagnosis (<i>N</i> =78) (years)	60.8 (10.8)
Age at surgery (years)	61.8 (10.9)
Body mass index (kg/m ²)	25.7 (6.3)
Comorbid conditions	
Cardiovascular disease	4 (4.5)
Pulmonary disease	10 (11.2)
Neurologic disease	4 (4.5)
Diabetes mellitus	5 (5.6)
ALSFRS-R score (<i>n</i> =55) ^c	29 (22–39)
Severe impairment (ALSFRS-R subcomponent score <2)	
Bulbar impairment	27 (49.1)
Speech	24 (43.6)
Salivation	11 (20.0)
Swallowing	11 (20.0)
Fine motor impairment	26 (47.2)
Handwriting	17 (30.9)
Cutting food	24 (43.6)
Dressing and hygiene	21 (38.2)
Gross motor impairment	33 (60.0)
Turning in bed	15 (27.3)
Walking	13 (23.6)
Climbing stairs	33 (60.0)
Respiratory impairment	8 (14.5)
Dyspnea	6 (10.9)
Orthopnea	6 (10.9)
Breathing insufficiency	2 (3.6)
Pulmonary function tests (<i>n</i> =62) ^c	
Vital capacity <70% of predicted	37 (59.7)
Maximum inspiratory pressure greater than –60 cm H ₂ O	53 (54.5)
Overnight oximetry (<i>n</i> =29) ^c	
Mean overnight oxygenation <93%	14 (48.3)
ALS therapy	
Riluzole	32 (36.0)
Feeding tube	9 (10.1)
Noninvasive ventilation	25 (28.1)
Tracheostomy	2 (2.2)

ALS amyotrophic lateral sclerosis, ALSFRS-R Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-revised

^aCategorical variables are shown as no. (%), and continuous variables are shown as mean (SD) or median (interquartile range)

^bAll values were calculated according to the no. of cases (*n*=89) unless indicated otherwise

^cDetermined within 6 months before surgery



Epilepsie

Epilepsie

Éléments essentiels

Poursuivre la thérapeutique

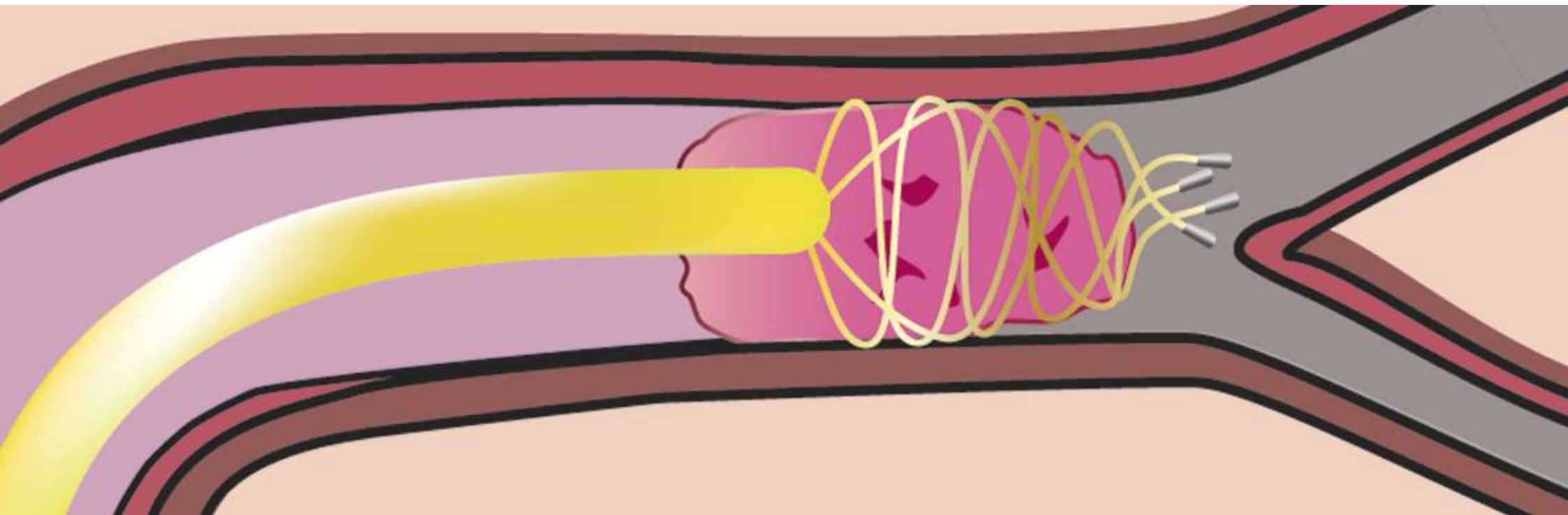
- Relais IV parfois nécessaire
- Taux plasmatiques

Induction enzymatique

Crise pendant la procédure

- Difficile à détecter
- Monitoring EEG
- 'Bulging' cérébral





AVC - Thrombectomie

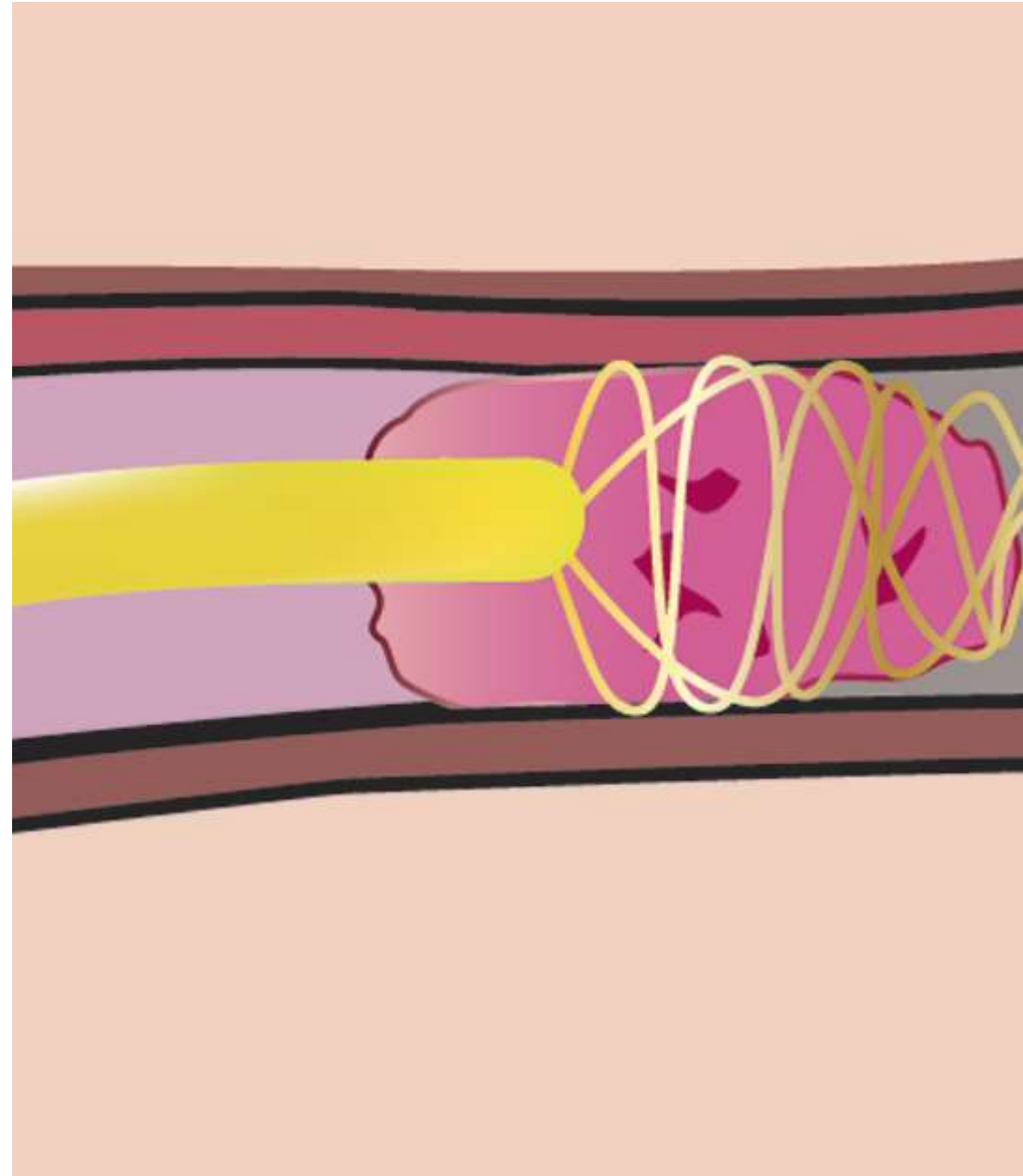
AVC - Thrombectomie

Éléments essentiels

Sédation - AG

- Maintenir la PA !!

Anticoagulation





Lectures conseillées

Lectures

Parkinson

- Nicholson et al. BJA 2002
- Chhor et al. Ann Fr Anesth Reanim 2011

Huntington

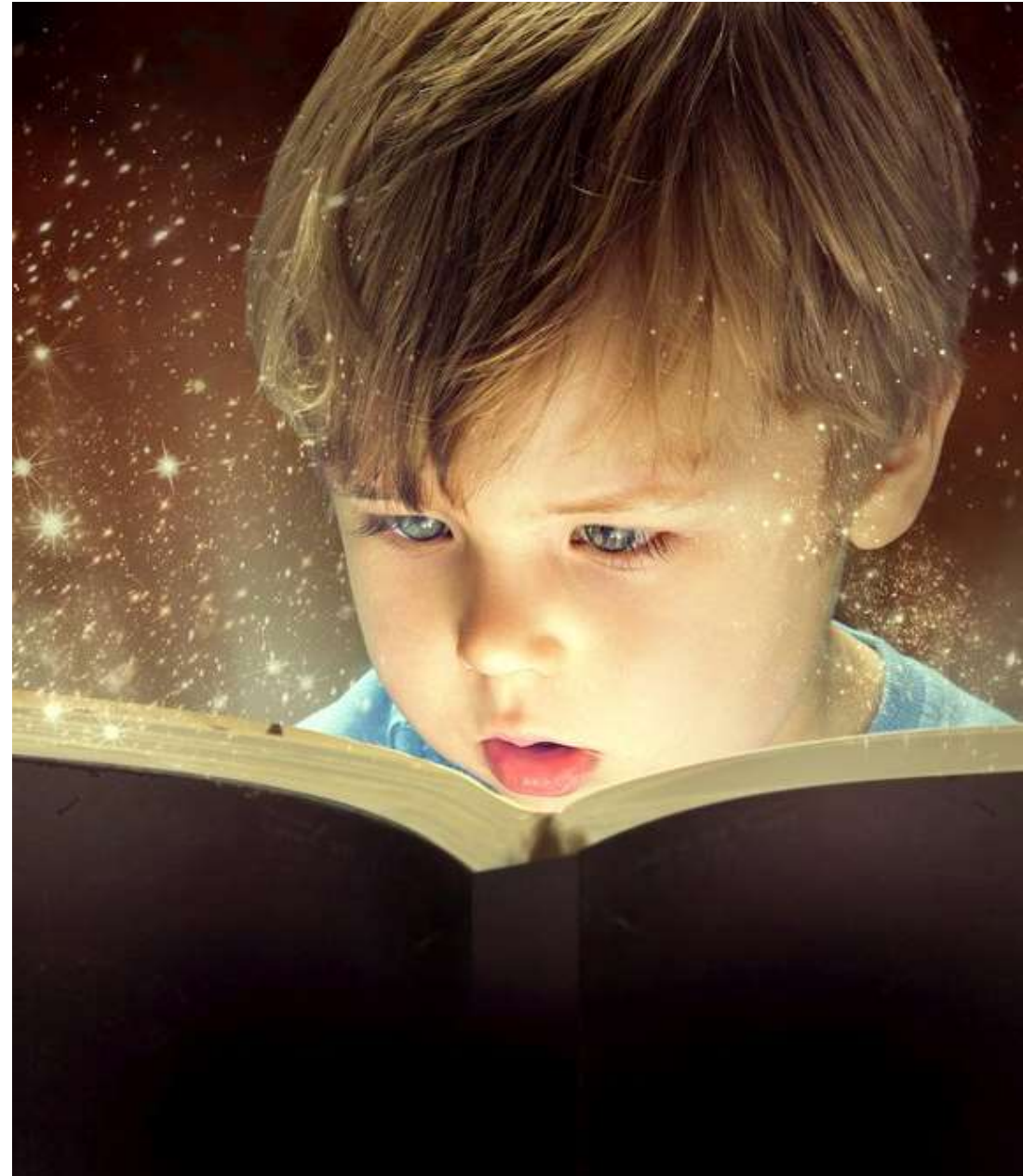
- Kivela et al. Anesth Analg 2010

Dystonies

- Breakefield et al. Nature Rev Neurosci 2008

Phacomatoses

- Hirsch et al. BJA 2001
- Esler et al. BJA 2001
- Shenkman et al. Paediatric Anaesthesia 2002
- Hayden et al. J Clin Neurosci 2009
- Ceyan et al. EJA 1999



Lectures

SEP

- Dorotta et al. Curr Opin Anaesthesiol 2002

Myopathies

- Gurnaney et al. Anesth Analg 2009
- Veyckemans Curr Opin Anaesthesiol 2010
- Lerman BJA 2011

SLA

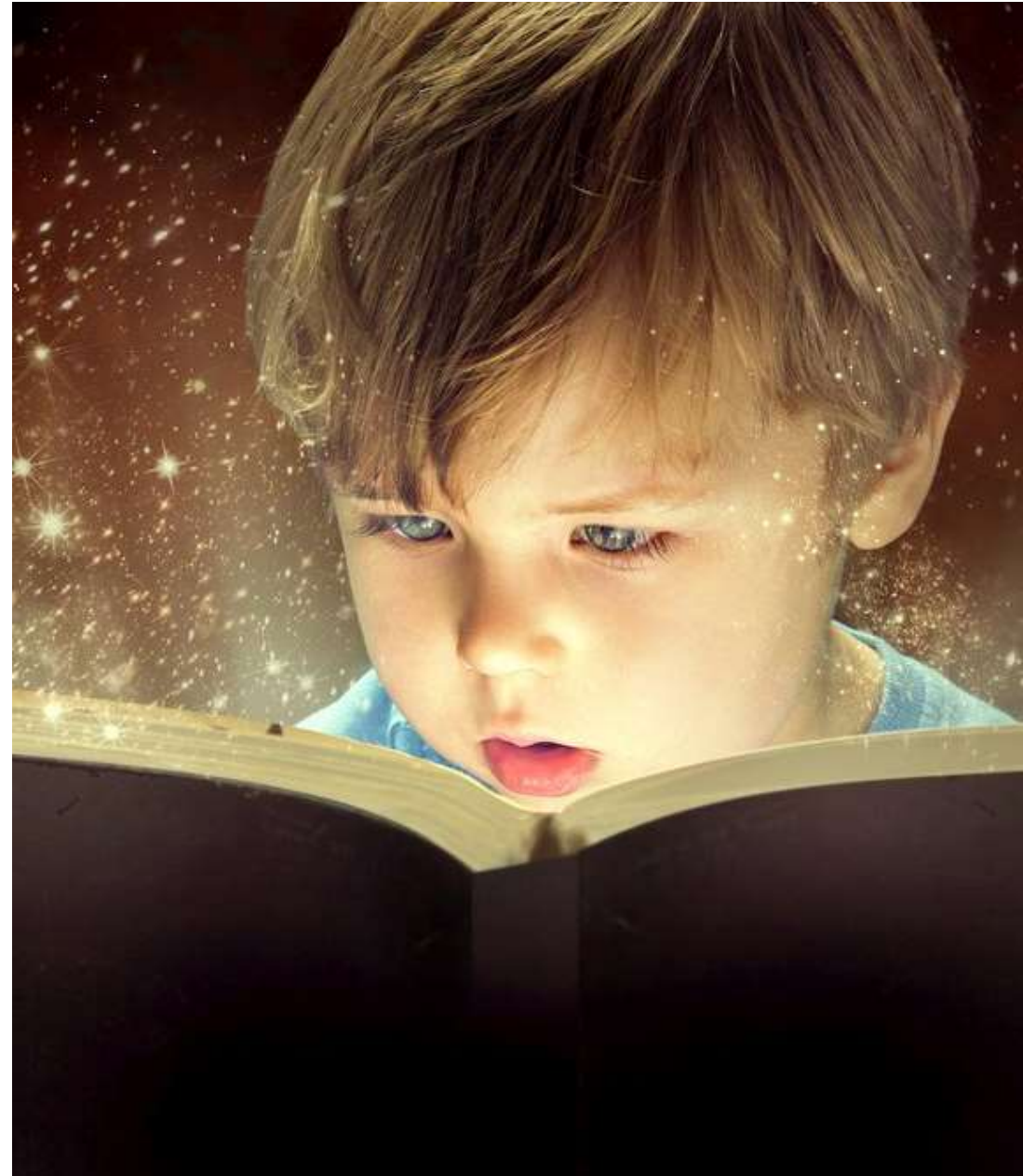
- Hoepfer et al. Journal of Anesthesia 2019

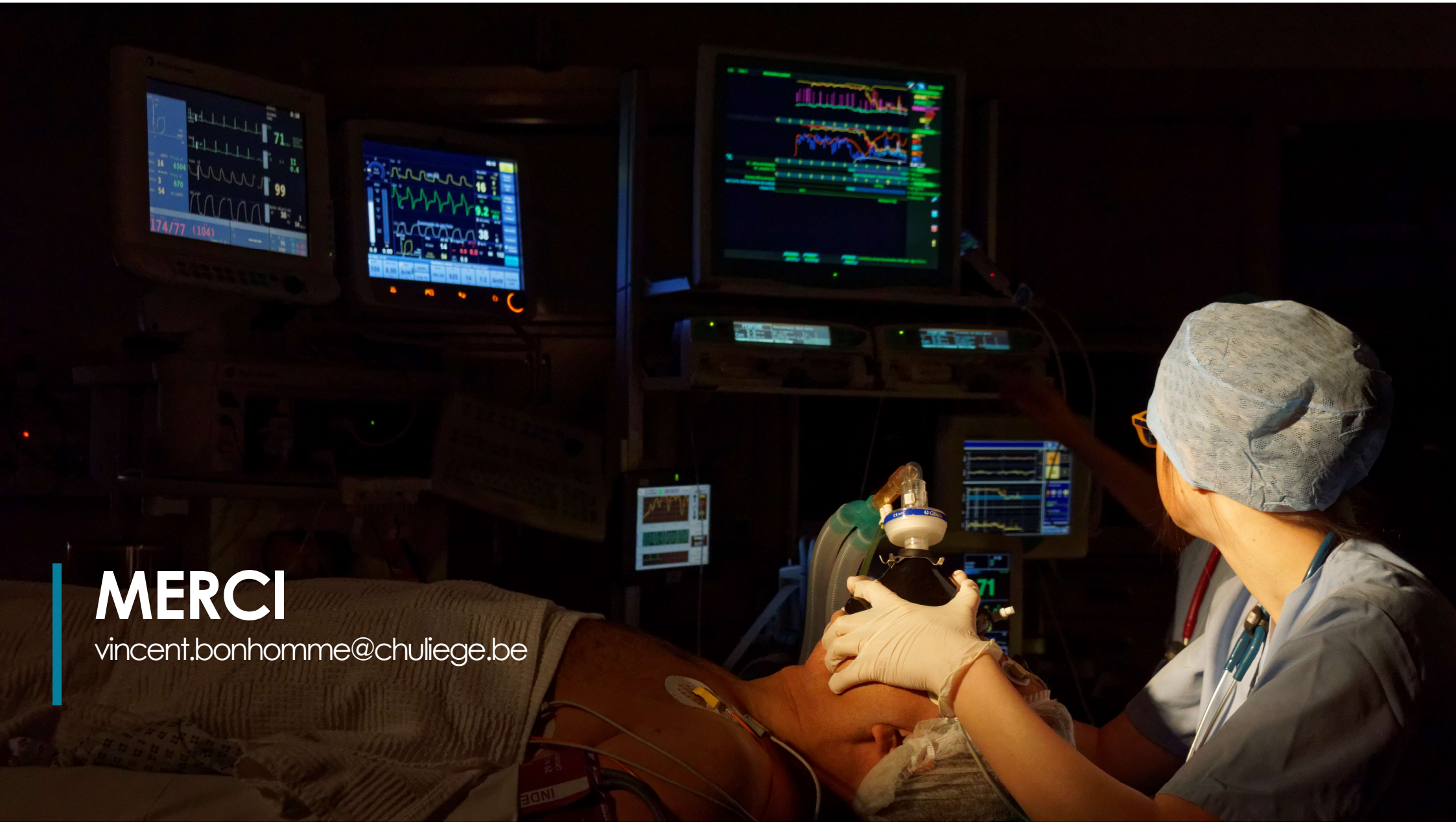
Epilepsie

- Kofke et al. Curr Opin Anaesthesiol 2010

Thrombectomie

- Gruenbaum Best Pract Res Clin Anaesthesiol 2021





MERCI

vincent.bonhomme@chuliege.be