

# Prise en charge en anesthésie obstétricale des pathologies neurologiques et musculaires

Version du 11 juin 2013 et 31 mars 2014

Responsable : Ph. LE COZ, CL Anjou, Angers

Présents à la réunion du 12 mars, 11 juin 2013 et le 31 mars 2014: JP. VIGUE (CH Le Mans), P. LE COZ (CL Anjou), S. DECAGNY (CHU Nantes), J. MOUTET (CHU Nantes), C. GEORGELIN (CPDPN CHU Nantes), E. MILLET (CL Mutualiste, Saint Nazaire), M. FAURE (CH Challans), P. VILLERS (CL Jules Verne), A. DUCHALAIS (CH La Roche-sur-Yon)

**Texte tiré (et modifié en séance)** de N. Bourdaud, J.M. Devys, B. Plaud. *Anesthésie et maladies neurologiques. Département d'anesthésiologie-réanimation-urgences, Fondation Adolphe de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75940 Paris cedex 19, Conférences d'actualisation 2001, p. 245-276. © 2001 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, et Sfar. Tous droits réservés.*  
Ainsi que J. Dupuy, J.-M. Devys, B. Dupuy, J.-L. Gérard, B. Plaud. *Anesthésie et affections chroniques du système nerveux central. Congrès national d'anesthésie et de réanimation 2008. Les Essentiels, p. 357-374. © 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.*

## Sclérose en plaques (SEP)

- **Contexte**
  - ✓ Maladie acquise, démyélinisante, inflammatoire du S Nx Central
  - ✓ Formes selon poussées
  - ✓ Poussée au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, peu au 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup>, poussées possibles en post-partum avec la chute hormonale
- **Consultation**
  - ✓ Anticipée vers le 6<sup>ème</sup> mois
  - ✓ Contact avec le neurologue qui suit la femme : sévérité, évolutivité, topographie des lésions, date de la dernière exacerbation, histoire
  - ✓ Evaluation de la maladie
    - Traitements suivis en rapport avec la SEP : corticoïdes (risque d'insuffisance surrénalienne), cyclosporine (en principe arrêtée), DANTRIM® (dantrolène) comme anti-spastique (risque d'atteinte hépatique)
    - Signes moteurs ou sensitifs
    - Mode évolutif : en poussée ou atteinte séquellaire
    - EFR éventuelle selon forme clinique
    - Evaluation cardio-vasculaire : dysfonction SHA (syndrome d'hyperactivité ou de dysautonomie neuro-végétative)
  - ✓ Information à la patiente : choix du type d'anesthésie, les choix sont obstétricaux et non pas neurologiques (préférer accouchement VB sous ALR) ; une augmentation des poussées ou une aggravation en post-partum ne sont pas en relation avec l'anesthésie, mais en lien partiellement avec la chute hormonale
  - ✓ En cas de troubles moteurs ou respiratoires, un lieu d'accouchement disposant d'une USC est nécessaire

- **Pré-opératoire**
  - ✓ Bilan habituel (voir protocole RSN)
  - ✓ Penser à
    - Répercussions d'un TT corticoïde au long cours
    - Conséquences hépatiques des TT
  
- **Acte d'anesthésie**
  - ✓ Eviter l'hyperthermie quelle que soit la technique d'anesthésie choisie (risque d'exacerbation) ; voir paracétamol en prémédication, et monitoring de la température
  - ✓ Eviter les agents anti-cholinergiques : ipatropium, hydroxyzine, atropine, viscéralgine, scopolamine, nefopam
  - ✓ Anesthésie générale : contre-indication de la succinyl-choline (risque d'hyperkaliémie), utilisation des non-dépolarisants (pachycurares) avec doses adaptées et monitoring de la curarisation,
  - ✓ Rachi-anesthésie : la PL ne produit pas de poussée aiguë. La dose toxique des anesthésiques locaux est plus basse que chez le sujet sain en raison d'une barrière hémato-méningée plus perméable ; pas de notion retrouvée de contre-indication
  - ✓ Péridurale : les concentrations d'anesthésiques locaux seront plus faibles, en association avec les morphiniques liposolubles autorisée aux doses habituelles (sufentanil..) ; CI de la clonidine et des solutions adrénalinées car risque d'aggravation du bloc moteur
  - ✓ Voie basse ou césarienne selon les critères obstétricaux
  
- **Prise en charge et surveillance post-partum**
  - ✓ Immédiate
    - Surveillance neurologique, respiratoire, urinaire
    - Température
    - USC en cas d'atteinte respiratoire
    - Kinésithérapie
    - Allaitement possible et sans risque (même si TT corticoïde)
  - ✓ A distance : possibilité de nouvelles poussées quelques semaines après l'accouchement. Avis neurologique à prévoir

## Myasthénie

### - Définitions

La myasthénie est une maladie auto-immune affectant la jonction neuromusculaire caractérisée par une faiblesse et une fatigabilité musculaire aggravée par l'effort. La prévalence de la myasthénie se situe entre 1 pour 10 000 et 1 pour 50 000 avec 65-70% de femmes parmi les patients atteints. Cette affection touche préférentiellement les femmes jeunes entre 20 et 30 ans donc en âge de procréer.

Son traitement repose sur les anticholinestérasiques (ex : pyridostigmine (Mestinon®), néostigmine (Prostigmine®), les immunosuppresseurs (ex : cyclophosphamide, azathioprine, cyclosporine A et les corticoïdes), la plasmaphérèse ou la chirurgie (thymectomie).

De nombreuses thérapeutiques peuvent aggraver la symptomatologie de la myasthénie : curares dépolarisants et non dépolarisants, anesthésiques volatils, barbituriques IV, kétamine, quinidine, propranolol et  $\beta$ -bloquants, antibiotiques comme les aminoglycosides et d'autres, sulfate de magnésium y compris en cas de pré-éclampsie, inhibiteurs calciques (nicardipine, nifedipine..).

**Tableau : Classification et caractéristiques de la myasthénie**

Stade	Caractéristiques
<b>Stade I</b>	Myasthénie oculaire (manifestations oculaires modérées seulement)
<b>Stade II A</b>	Myasthénie généralisée sans signes bulbaires (progression lente de la pathologie, sans crise, et une bonne réponse au traitement)
<b>Stade II B</b>	Myasthénie généralisée avec signes bulbaires mais sans fausses-routes (atteinte bulbaire et atteintes des muscles squelettiques, sans crise, avec une moindre réponse au traitement)
<b>Stade III</b>	Myasthénie généralisée avec signes bulbaires graves (fausses-routes, troubles respiratoires, nécessitant sonde gastrique et assistance respiratoire. Progression rapide de la maladie avec une forte mortalité et une absence de réponse au traitement)
<b>Stade IV</b>	Myasthénie généralisée grave, ancienne avec troubles bulbaires et respiratoires, et le plus souvent amyotrophie (Progression de la maladie en l'espace de 1 à 2 ans à partir du stade I ou II)

### **Interactions avec la grossesse et l'allaitement**

L'évolution de la myasthénie est extrêmement variable et imprévisible au cours de la grossesse.

Les décompensations peuvent survenir à tous les stades de la grossesse, mais sont plus fréquentes au 1<sup>er</sup> trimestre et le 1<sup>er</sup> mois post-partum. Une amélioration des symptômes est observée chez 20-40% des femmes enceintes au cours des 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestres de la grossesse. Cette amélioration est probablement secondaire à l'état d'immunosuppression qui s'installe à cette phase de la grossesse.

La myasthénie s'accompagne d'une augmentation de la morbidité et de la mortalité maternelle.

En ce qui concerne le travail obstétrical, le muscle utérin étant un muscle lisse, le premier stade du travail n'est pas affecté par la maladie. En revanche, le second stade mettant également en jeu les muscles striés, le recours aux manœuvres d'extraction instrumentale est plus fréquent. Cette pratique peut même être proposée à titre préventif pour limiter la fatigue, facteur favorisant d'une décompensation de la pathologie sous-jacente. Une césarienne n'est pratiquée qu'en cas d'indication obstétricale. La voie basse est donc la méthode de référence et la programmation de l'accouchement par déclenchement permet d'accroître la sécurité par la présence d'une équipe multidisciplinaire.

A noter le risque d'aggravation de l'état respiratoire pendant la grossesse.

L'allaitement n'est pas contre-indiqué pour les femmes avec une myasthénie modérée et bien équilibrée. Les anticorps antirécepteurs Ach passent dans le lait de façon importante, raison pour laquelle il apparaît plus prudent de ne pas autoriser l'allaitement maternel chez les nouveau-nés symptomatiques. En revanche, les anticholinestérasiques passent peu dans le lait maternel et sont compatibles avec l'allaitement.

### **Implications anesthésiques**

Les patientes souffrant de myasthénie doivent être vues précocement en consultation d'anesthésie afin de faire le point sur la pathologie, de définir une stratégie de prise en charge et d'élargir la coopération interdisciplinaire entre anesthésiste, obstétricien et neurologue.

L'évaluation de la sévérité de la pathologie est clinique et doit estimer l'importance de l'atteinte bulbaire et respiratoire. Le bilan de la fonction respiratoire (EFR) n'est à réaliser que chez les patientes présentant à l'évidence une atteinte respiratoire significative.

### **APD/ rachi**

L'analgésie obstétricale par péridurale a un rôle favorable et ce, quel que soit le mode d'accouchement puisqu'elle permet : la régulation de la ventilation, de la fatigabilité et un moindre recours aux antalgiques systémiques ce qui diminuent le risque de décompensation myasthénique pendant le travail. De même, la péridurale rend possible l'utilisation d'une extraction instrumentale au cours de l'expulsion. Enfin, l'utilisation du cathéter évite une anesthésie générale si une césarienne s'avère nécessaire. L'activité cholinestérasique plasmatique est diminuée chez les patientes traitées par les anticholinestérasiques.

Il est important de rappeler que l'analgésie locorégionale en raison de la possibilité d'un bloc moteur peut majorer la faiblesse musculaire préexistante chez ces parturientes. Il sera donc impératif d'utiliser les concentrations faibles d'anesthésiques locaux (= 0,08% pour la bupivacaïne ou la lévobupivacaïne, et = 0,1% pour la ropivacaïne) associées à un morphinique liposoluble et de porter une attention particulière à la titration de l'analgésie péridurale pour que le niveau sensitif supérieur ne soit pas au-delà du métamère T2. Une extension au-delà compromettrait la fonction respiratoire. Les solutions adrénalinées et l'emploi de la clonidine sont à proscrire en raison d'une majoration par ces agents du bloc moteur induit par les anesthésiques locaux.

La péri-rachi séquentielle est possible pour l'analgésie obstétricale chez les patientes atteintes de myasthénie. Les doses de morphiniques administrées en intrathécal devront être limitées afin de réduire le risque de dépression respiratoire.

### **Césarienne**

La césarienne est d'indication obstétricale.

En cas de césarienne, l'anesthésie régionale sera privilégiée en l'absence d'atteinte bulbaire significative ou de décompensation respiratoire. Dans ces situations particulières, un bloc sensitif haut pourrait compromettre la fonction respiratoire.

Une anesthésie générale avec sécurisation des voies aériennes apparaît plus prudente dans le cas d'une atteinte bulbaire ou de décompensation respiratoire. Les agents comme le thiopental, la kétamine, et le propofol ont été utilisés avec succès pour l'induction chez les patients souffrant de myasthénie. Les effets des myorelaxants sont imprévisibles chez ces patients en raison d'une grande variabilité de sensibilité interindividuelle vis-à-vis de ces agents.

Dans le cas des curares dépolarisants, les muscles atteints par la maladie sont plus sensibles à leur action, et les muscles indemnes sont plus résistants.

Dans le cas de curares non dépolarisants, recommandations pour leur utilisation :

- utiliser des agents non dépolarisants de durée d'action intermédiaire (ex : rocuronium ± sugamadex, atracurium, vécuronium) ;
- titrer prudemment jusqu'à obtention de l'effet ;
- monitorer systématiquement la curarisation en rappelant que la surveillance au niveau de l'orbiculaire de l'œil peut surestimer l'intensité du bloc surtout s'il existe une forme oculaire de la maladie ;
- administrer de faibles doses de néostigmine pour titrer l'antagonisation.

## **AG**

Après une anesthésie générale, certaines patientes nécessiteront une ventilation assistée. Différents auteurs ont proposé des facteurs prédictifs de ventilation postopératoire comme la durée de la maladie, la présence de pathologies respiratoires concomitantes (ex : asthme), la dose de pyridostigmine en péripartum, une capacité vitale inférieure à 2,9 L et l'altération de certains paramètres des EFR.

La surveillance en postpartum doit être étroite en raison du risque important de décompensation. Certains préconisent une surveillance rapprochée pendant 48 heures en réanimation ou en USC. Cette indication sera logiquement plus adaptée aux patientes les plus graves (stades III, IV) et/ou mal équilibrées. Les facteurs aggravants devront être contrôlés : analgésie adéquate, kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie adaptée.

## **Paraplégie et tétraplégie**

La grossesse sur ce terrain est une grossesse à risque, et ce risque est en lien avec le niveau lésionnel. Le niveau lésionnel correspond au premier métamère atteint et détermine le déficit sensitivo-moteur.

### ***Interaction avec la grossesse et l'allaitement***

La grossesse des patientes paraplégiques ou tétraplégiques doit être considérée comme une grossesse à haut risque, et la prise en charge ne peut se concevoir qu'en milieu spécialisé (**maternité de type 3**) par une équipe pluridisciplinaire (obstétricien, neurologue, anesthésiste, urologue, kinésithérapeute).

La grossesse peut aggraver de nombreuses complications médicales des traumatismes médullaires. Les déformations rachidiennes, les syndromes spastiques et douloureux chroniques peuvent également être aggravés par le surpoids lié à la grossesse.

Les patientes avec un niveau lésionnel au-dessus de T10 ne perçoivent pas la douleur liée aux contractions utérines. Le risque d'accouchement prématuré est plus élevé dans ce cas. Lorsque le niveau lésionnel est au-dessus de T11, un examen hebdomadaire du col utérin est recommandé pendant le 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, en raison de l'absence de perception des contractions. Si le niveau est inférieur à T12, les contractions utérines sont perçues comme douloureuses.

La progression du travail est quasiment normale chez la parturiente paraplégique. Cependant, le pourcentage d'accouchement assisté à l'aide de forceps est plus important en raison de la faiblesse des muscles abdominaux et pelviens, ce qui compromet les efforts expulsifs.

Lorsque le niveau est au-dessus de T6, il existe un risque important de SHA. Ce syndrome est fréquent lors de l'accouchement (2/3 des femmes blessées médullaires) et doit être prévenu par la réalisation d'une péridurale dès le début du travail. Il peut être déclenché par la simple distension vésicale, les touchers pelviens, les contractions utérines, les sangles du cardiotocographe ou la césarienne. Le SHA peut être différencié des autres causes d'hypertension en per-partum par le caractère cyclique de l'hypertension (au moment des contractions utérines).

L'accouchement par voie basse est la règle, et la césarienne est d'indication obstétricale. Pour autant, dans une étude incluant 52 patientes avec un traumatisme médullaire, le taux de césarienne a été de 47% pour les patientes avec un niveau lésionnel supérieur à T5, et 26% lorsque le niveau était en dessous.

### ***Implications anesthésiques***

La consultation d'anesthésie doit être réalisée précocement en raison du risque d'accouchement prématuré estimé à 19%. L'examen clinique et les radiographies du rachis aideront à déterminer la faisabilité d'une ALR ainsi que les espaces qui peuvent être abordés. La présence d'un matériel chirurgical au niveau du rachis lombaire peut poser un problème technique à la réalisation d'une analgésie péridurale.

L'anesthésie et l'analgésie péri-médullaires sont particulièrement indiquées chez les parturientes présentant un traumatisme médullaire, dans la mesure où ces techniques n'aggravent pas des lésions médullaires fixées, non évolutives, à distance de l'accident initial, lèvent la spasticité, ce qui facilite l'accouchement ou le geste chirurgical lors d'une césarienne ; et préviennent la survenue d'un SHA (impératif majeur de la prise en charge anesthésique) en bloquant efficacement les influx nociceptifs. L'analgésie péridurale, la rachianesthésie, la péri-rachi combinée, peuvent être utilisées selon le contexte. Pour prévenir le SHA, le niveau du bloc sympathique doit se situer au-dessus du niveau lésionnel.

En présence d'une lésion médullaire, l'évaluation du bloc sensitivomoteur est impossible, le diagnostic de passage intrarachidien difficile. Le niveau supérieur du bloc sympathique est corrélé au niveau du bloc thermoalgique évalué par la sensibilité chaud/froid, la disparition des phénomènes spastiques et des réflexes segmentaires. Au cours d'une analgésie péridurale, l'évaluation du niveau supérieur du bloc analgésique est également difficile à déterminer. L'efficacité sera jugée sur la disparition des contractions douloureuses, voire des poussées d'hypertension éventuellement déclenchées par celles-ci.

Dans le cadre d'un accouchement programmé par césarienne, la rachianesthésie est indiquée avec à priori les protocoles et schémas d'administration habituellement utilisés. Cependant, lorsque la lésion médullaire se situe au niveau thoracique haut, certains préconisent plutôt une anesthésie péridurale qu'une rachianesthésie. En effet, dans ce contexte, en raison de la faiblesse de la musculature abdominale et thoracique une relaxation musculaire profonde n'est pas nécessaire, et le bloc moteur induit par la péridurale est moindre. De plus, les effets de la péridurale peuvent être titrés et ainsi prévenir une hypotension brutale liée à une extension trop rapide du bloc sympathique.

Pour éviter les manifestations du SHA, le niveau du bloc devra au moins atteindre T4 lors d'une césarienne. Si une anesthésie générale est requise, la question essentielle est celle de l'utilisation de la succinylcholine dans le cadre d'une intubation à séquence rapide, avec dans ce contexte la crainte d'un arrêt cardiaque sur une hyperkaliémie. En effet, les lésions médullaires modifient la physiologie de la transmission neuromusculaire. Après la survenue du déficit, les récepteurs cholinergiques se distribuent au-delà de la plaque motrice sur l'ensemble de la membrane musculaire. L'administration d'un curare dépolarisant produit une dépolarisation membranaire sur l'ensemble du muscle avec comme conséquence un efflux brutal de potassium pouvant être à l'origine de troubles du rythme ventriculaire et d'un arrêt cardiaque. L'administration de succinylcholine est donc contre-indiquée pendant cette période de dénervation musculaire dès 24 heures après la survenue du traumatisme médullaire et dans les mois qui suivent (6 mois à 1 an). Dans ce cas, l'utilisation de curares non dépolarisants sera préférée et la séquence rocuronium-sugamadex pour l'induction séquence rapide en obstétrique pourrait être une solution.

Des alternatives comme les antihypertenseurs injectables (alphanbloquants, bêtabloquants, inhibiteurs calciques...) doivent être envisagées lorsque l'anesthésie locorégionale n'est pas suffisante pour prévenir les poussées hypertensives. Le meilleur traitement reste avant tout préventif : éviter toutes stimulations nociceptives sources de SHA (sondage vésical systématique, touchers pelviens limités, vacuité rectale...) et surtout l'analgésie péridurale mise en place précocement. Le SHA peut aussi apparaître en postpartum, de quelques heures à quelques jours. Certains auteurs suggèrent de poursuivre l'analgésie péridurale pendant 24h à 48 h.

Il faut rappeler que du fait de la dysautonomie, les patients présentant une lésion médullaire sont souvent hypotendus et ont un certain degré d'instabilité hémodynamique. Un contrôle précis de la vasoplégie et des troubles du rythme est nécessaire. Pour corriger une hypotension induite par l'ALR, l'éphédrine, en raison de son mode d'action indirect, expose au risque de réponse vasopressive exagérée. Les agonistes alpha-adrénergiques semblent plus sûrs dans ce contexte.

## Spina Bifida

Le spina bifida est une malformation localisée de la moelle épinière, de ses enveloppes et des vertèbres qui l'entourent.

### Formes cliniques

**Le spina bifida dit occulta** est le plus souvent asymptomatique : il n'y a pas de hernie de tissu nerveux ; il est très fréquent (10 % de la population), sans conséquence, et n'est dépisté qu'à la radiologie avec une absence de fermeture de l'arc vertébral postérieur. Cette anomalie est le plus souvent limitée à une vertèbre, typiquement L5 ou S1 et est observée chez 5% à 36% de la population. Risque de syndrome de la moelle attachée en L2-L3, sans signes neurologiques.

**Le spina bifida aperta**, représente les formes plus sévères, les cas où la malformation met à nu la moelle épinière et les racines nerveuses, qui font hernie à travers cet orifice anormal. Cette hernie de tissu médullaire et nerveux est la myéломéningocèle. Le niveau et l'importance de la malformation déterminent la gravité du tableau. Il en résulte une paralysie de gravité variable, des troubles sensitifs graves du membre inférieur, une incontinence urinaire et fécale, une hydrocéphalie nécessitant très souvent une dérivation du LCR. Le siège habituel de la hernie est lombaire ou sacré. Des signes cutanés sont parfois présents en regard du myéломéningocèle (angiome cutané, lipome, touffe de poils...). Les déformations du rachis (jusqu'à 50% de scolioses) et les déformations pelviennes sont fréquentes. La forme *spina bifida aperta* est plus rare et surviendrait pour 1 à 3 naissances / 1000.

On observe souvent un syndrome de moelle attachée dans le contexte du spina bifida. En raison des fixations des tissus qui limitent le mouvement de la moelle épinière dans la colonne vertébrale, celle-ci ne peut pas se développer normalement avec la colonne vertébrale. Il existe alors un étirement de la moelle avec une terminaison du cône médullaire plus basse en L2-L3, souvent associée à une terminaison plus caudale de l'espace sous-arachnoïdien.

### Interactions avec la grossesse et l'allaitement

La grossesse chez ces patientes peut-être compliquée par les déformations physiques (scoliose, déformation pelvienne), les chirurgies urologiques ou neurologiques antérieures (présence fréquente de dérivations ventriculo-péritonéales du LCR), des degrés variables d'insuffisance rénale, une hypertension et une forte incidence d'allergie au latex. Les accouchements prématurés sont plus fréquents en cas de *spina bifida aperta*.

Le mode d'accouchement sera défini au cas par cas. Les indications de césariennes restent obstétricales en sachant qu'en présence de déformations sévères du rachis et du pelvis le risque de présentation dystocique est plus important. En fonction du niveau des lésions médullaires, les efforts de poussées au moment de l'accouchement peuvent être significativement altérés et le recours aux manœuvres instrumentales plus fréquent.

### Implications anesthésiques

Idéalement, ces patientes doivent être vues précocement en consultation d'anesthésie pour faire le point sur la nature et l'importance du déficit neurologique, prendre connaissance de l'imagerie qui aurait été réalisée avant la grossesse (radiographies standards, scanner et/ou IRM) afin d'identifier la localisation exacte du défaut rachidien, son extension, et guider la ponction pour l'analgésie péridurale. L'IRM paraît particulièrement indiquée en cas de forme *aperta* ou en cas de *spina bifida occulta* de découverte systématique de plus de deux lames



vertébrales. L'avis d'un neurochirurgien peut être nécessaire pour les questions relatives aux systèmes de dérivation du LCR pour hydrocéphalie.

**La réalisation d'une analgésie obstétricale pour les patientes avec un spina bifida est encore à l'heure actuelle un challenge.** Aucune recommandation spécifique pour l'analgésie obstétricale chez ces patientes n'est disponible. Cependant, un *spina bifida occulta* complique rarement l'administration de l'ALR périmédullaire pour différentes raisons :

- La lésion est habituellement située entre L5 et S1, en dessous du niveau classique d'injection des anesthésiques locaux.
- L'anomalie la plus fréquente est un simple clivage médian de la lamina, ce qui interfère rarement avec la réalisation et la diffusion de l'anesthésie spinale ou péri-durale.
- Des lésions plus étendus impliquant plusieurs segments vertébraux sont très rares.

Pour les patientes présentant un *spina bifida aperta*, le choix de l'ALR est compliqué par :

- L'augmentation du risque de traumatisme direct des structures méningées et nerveuses lors de la ponction, particulièrement lorsque celle-ci a lieu au niveau du défaut.
- Une diffusion anormale de l'anesthésique local en raison d'une altération des structures de l'espace péri-dural pouvant être responsable d'une diffusion excessive en céphalique ou insuffisante en caudal.
- Les problèmes potentiellement liés à la réalisation d'une ALR chez des patientes ayant des déficits neurologiques établis.
- Il sera important de garder à l'esprit que la partie terminale de la moelle épinière est classiquement située à un niveau vertébral plus bas que dans la population générale, ce qui peut compliquer la réalisation d'une rachianesthésie.

Cependant, il faut rappeler que les déficits neurologiques correspondent à des lésions fixées non évolutives, qui ne sont pas susceptibles d'être aggravées par l'ALR périmédullaire. Des analgésies péri-durales avec insertion du cathéter chez des patientes présentant un *spina bifida aperta* ont été réalisées avec succès. Tidmarsh et al. (in SFAR 2010) ont rapporté leur expérience de la gestion de l'analgésie obstétricale pour une série de 16 patientes avec un *spina bifida* dont 8 *spina bifida aperta*. Parmi ces 8 patientes, 5 ont reçu une analgésie péri-durale pour l'accouchement. Le protocole analgésique utilisait des bolus de 8-10 ml de bupivacaïne 0,25%. Trois patientes ont eu bloc sensitif « normal » (symétrique avec un niveau sensitif adéquat), une patiente a eu un bloc haut (niveau sensitif à T3) et une patiente a eu une extension sacrée insuffisante du bloc. Les auteurs ont conclu que l'analgésie péri-durale chez les patientes avec un *spina bifida* pouvait être techniquement difficile (la perte de résistance n'est pas toujours objectivée), avec un résultat imprévisible (par ex : diffusion excessive des anesthésiques locaux en crânial et limitée en caudal, et/ou bloc asymétrique). Ces résultats peuvent s'expliquer par le fait que l'espace péri-dural est remanié et discontinu.

## Epilepsie

- Plutôt APD que AG.
- Dépakine : troubles de coagulation (mais souvent remplacer par un autre produit avant ou en début de grossesse).
- Voir les complications en fonction de chaque traitement.

## Maladie de Steinert [3]

- Dystrophie musculaire myotonique. Atteinte multisystémique associant : déficit musculaire, atteinte respiratoire, atteinte cardiaque, atteinte endocrinienne (troubles glycémiques)....
- Produits contre-indiqués : succinyl-choline, anti-cholinergiques, néostigmine, décurarisants, et halogénés. Certains produits peuvent être responsables d'une crise myotonique : propranolol, potassium.
- Objectifs : éviter une crise myotonique
- Précautions
  - ✓ Maternité de type 2 ou 3 (avec USC ou réanimation adulte)
  - ✓ Consultation d'anesthésie précoce ; bilan cardiaque et pneumologiques (EFR)
  - ✓ Monitoring de la température
  - ✓ Privilégier les ALR
  - ✓ En cas d'AG, voie intraveineuse totale en diminuant la posologie des hypnotiques et des morphiniques. Intubation systématique. Morphiniques d'action courte ou moyenne
  - ✓ L'emploi de curares non dépolarisants est possible sous réserve de diminuer les doses, avec monitoring
  - ✓ Intérêt du sugammadex + rocuronium à doses habituelles pour intubation en séquence rapide
  - ✓ Passage en USC post-AG

## Maladie de Guillain-Barré

- Syndrome SHA possible : balance bénéfice-risques d'une analgésie périmédullaire et du risque de SHA per partum.
- Consultation d'anesthésie précoce avec examen neurologique complet afin de préciser le niveau d'atteinte motrice et sensitive avant d'envisager une ALR. Si la forme est stable et non-évolutive, l'ALR peut être envisagée.
- Si AG, curares dépolarisants formellement contre-indiqués. Probable résistance aux curares
- Passage en USC post-AG

=====

### Références : voir détails dans la référence [2] (58 références)

1. N. Bourdaud, J.M. Devys, B. Plaud. Anesthésie et maladies neurologiques. Conférences d'actualisation 2001, p. 245-276. © 2001 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, et Sfar. Tous droits réservés.  
[http://www.sfar.org/acta/dossier/archives/ca01/html/ca01\\_15/01\\_15.htm](http://www.sfar.org/acta/dossier/archives/ca01/html/ca01_15/01_15.htm)
2. J. Dupuy, J.-M. Devys, B. Dupuy, J.-L. Gérard, B. Plaud. Anesthésie et affections chroniques du système nerveux central. Congrès national d'anesthésie et de réanimation 2008. Les Essentiels, p. 357-374. © 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.  
[http://www.sfar.org/acta/dossier/archives/ca08/html/ca08\\_25/ca08\\_25.htm](http://www.sfar.org/acta/dossier/archives/ca08/html/ca08_25/ca08_25.htm)
3. Badaoui R, I Popov, A Delforge, J-M Regimbeau, H Dupont. Contraintes anesthésiques et maladie de Steinert. Rev Anesth Rea Med Urg 2012