

ANDRIAMALALA Alfredson Johnny Ferdinand

**ANESTHESIE – REANIMATION AU COURS DE LA MYOPATHIE
DE DUCHENNE DE BOULOGNE A PROPOS D'UN CAS**

Thèse de Doctorat en Médecine

**UNIVERSITE D'ANTANANARIVO
FACULTE DE MEDECINE**

ANNEE : 2002

N° : 6467

**ANESTHESIE – REANIMATION AU COURS DE LA MYOPATHIE
DE DUCHENNE DE BOULOGNE A PROPOS D'UN CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 11 décembre 2002

à Antananarivo

par

**Monsieur ANDRIAMALALA Alfredson Johnny Ferdinand
Né le 17 mars 1974 à Antsirabe**

**Pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)**

MEMBRES DE JURY

Président : Professeur FIDISON Augustin
Juges : Professeur RAMIALIHARISOA Angeline
Professeur RATOVO Fortunat Cadet
Rapporteur : Docteur RAHERIZAKA Naivosolo

**UNIVERSITE D'ANTANANARIVO
FACULTE DE MEDECINE
Année Universitaire 2001-2002**

I- DIRECTION

A. DOYEN :

M. RAJAONARIVELO Paul

B. VICE-DOYEN

- | | |
|--|--|
| - Administration et Finances | M. RAMAKAVELO Maurice Philippe |
| - Appui à la recherche et Formation Continue | M. TEHINDRAZANARIVELO Djacoba Alain
M. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa |
| - Relations Internationales | M. RAKOTOBÉ Pascal |
| - Relations avec les Institutions et Partenariat | M. RASAMINDRAKOTROKA Andry |
| - Ressources Humaines et Pédagogie | M. RAMAKAVELO Maurice Philippe |
| - Scolarité et Appui à la Pédagogie | M. RAKOTOARIMANANA Denis Roland
M. RANAIVOZANANY Andrianady |
| - Troisième cycle long, Enseignement post-universitaire, CAMES et Titularisation | M. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa
M. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa |

C-CHEF DE DEPARTEMENT

- | | |
|------------------------------------|--|
| - Biologie | M. RASAMINDRAKOTROKA Andry |
| - Chirurgie | M. RANAIVOZANANY Andrianady |
| - Médecine | M. RAJAONA Hyacinthe |
| - Mère et Enfant | M. RAKOTOARIMANANA Denis Roland |
| - Santé Publique | M. RAKOTOMANGA Samuel |
| - Sciences Fondamentales et Mixtes | M. RANDRIAMIARANA Joël |
| - Tête et cou | Mme. ANDRIANTSOA RASOAVELONORO
Violette |

II- PRESIDENT DU CONSEIL SCIENTIFIQUE :

M. RAJAONARIVELO Paul

III-COLLEGE DES ENSEIGNANTS :

A- PRESIDENT :

Pr. RAMAHANDRIDONA Georges

B- ENSEIGNANTS PERMANENTS

1) PROFESSEURS TITULAIRES D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE

DEPARTEMENT BIOLOGIE

- Immunologie

Pr. RASAMINDRAKOTROKA Andry

DEPARTEMENT CHIRURGIE

- Chirurgie Thoracique
- Clinique chirurgicale et disciplines apparentées
- Traumatologie
- Urgences Chirurgicales

Pr. RANAIVOZANANY Andrianady

Pr. RAMONJA Jean Marie

DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

- Endocrinologie et métabolisme
- Médecine Interne
- Médecine Légale
- Neuropsychiatrie
- Pneumologie-Phtisiologie
- Néphrologie

Pr. RAMAHANDRIDONA Georges

Pr. SOAVELO Pascal

Pr. ANDRIAMBAO Damasy Seth

Pr. ANDRIANARISOA Ange

Pr. RAJAONARIVELO Paul

DEPARTEMENT MERE ET ENFANT

- Pédiatrie et Génétique Médicale
- Pédiatrie et Puériculture, Infectieuse
- Pédiatrie néonatale

Pr. RANDRIANASOLO Olivier

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- Education pour la Santé
- Santé Communautaire
- Santé Publique, Hygiène
- Santé Publique

Pr. ANDRIAMANALINA Nirina

Pr. RANDRIANARIMANANA Dieudonné

Pr. RANJALAHY RASOLOFOMANANA Justin

Pr. RATSIMBAZAFIMAHEFA RAHANTALALAO
Henriette

DEPARTEMENT SCIENCES FONDAMENTALES ET MIXTES

- Anatomie et Organogenèse
- Anatomie Pathologique
- Anesthésie-Réanimation

Pr. GIZY Ratiambahoaka Daniel

Pr. FIDISON Augustin

Pr. RANDRIAMIARANA Joël

Pr. RAMALIHARISOA Angeline

DEPARTEMENT TETE ET COU

- Stomatologie
- Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
- Ophtalmologie
- ORL et Chirurgie Cervico-faciale

Pr. RAKOTOVAO Joseph Dieudonné

Pr. RAKOTOBÉ Pascal

Pr. ANDRIANTSOA RASOAVELONORO
Violette

Pr. RABENANTOANDRO Casimir

2) PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE :

DEPARTEMENT BIOLOGIE

- Biochimie

Pr. RANAIVOHARISOA Lala

DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

- Dermatologie
- Néphrologie
- Neurologie

Pr. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa
Pr. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa
Pr. TEHINDRAZANARIVELO Djacoba Alain

DEPARTEMENT MERE ET ENFANT

- Pédiatrie

Pr. RAVELOMANANA RAZAFIARIVAO Noéline

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- Médecine du travail
- Santé publique

Pr. RAHARJAONA Vincent
Pr. ANDRIAMAHEFAZAFY Barrysson
Pr. ANDRIANASOLO Roger
Pr. RAKOTOMANGA Jean de Dieu Marie

DEPARTEMENT TETE ET COU

- Ophtalmologie

Pr. BERNARDIN Prisca Lala

3) MAITRES DE CONFERENCES :**DEPARTEMENT MERE – ENFANT**

- Obstétrique

M. RAZAKAMANIRAKA Joseph

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- Santé Publique

M. RANDRIAMANJAKA Jean Rémi

DEPARTEMENT SCIENCES FONDAMENTALES ET MIXTES

- Hématologie
- Physiologie

DEPARTEMENT TETE ET COU

- Ophtalmologie

Mme RASIKINDRAHONA Erline

C- ENSEIGNANTS NON PERMANENTS**PROFESSEURS EMERITES**

Pr. RATOVO Fortunat
Pr. ANDRIANANDRASANA Arthur
Pr. RANDRIAMPANDRY

Pr. RAKOTO-RATSIMAMANGA Suzanne U
Pr. RASOLOFONDRAIBE Aimé
Pr. RAZANAMPARANY Marcel

Pr. RANDRIAMBOLOLONA Aimée
Pr. RAKOTOMANGA Robert
Pr. MANAMBELONA Justin
Pr. ZAFY Albert
Pr. ANDRIANJATOVO Joseph
Pr. KAPISY Jules Flaubert
Pr. RAZAKASOA Armand Emile
Pr. RANDRIANARIVO
Pr. RABETALIANA Désiré
Pr. RAKOTOMANGA Samuel
Pr. RAJAONA Hyacinthe
Pr. RAMAKAVELO Maurice Philippe

Pr. RASOLONJATOVO Andriananja Pierre
Pr. RAHAROLAHY Dhels
Pr. ANDRIAMANANTSARA Lambosoa
Pr. RABARIOELINA Lala
Pr. SCHAFFNER RAZAFINDRAHABA Marthe
Pr. ANDRIANAIVO Paul Armand
Pr. RADESA François de Sales
Pr. RATSIVALAKA Razafy
Pr. Pierre AUBRY
Pr. RANDRIARIMANGA Ratsiatery Honoré Blaise
Pr. RAKOTOZAFY Georges
Pr. RAKOTOARIMANANA Denis Roland

D- IN MEMORIAM

Pr. RAJAONERA Richard
Pr. RAMAHANDRIARIVELO Johnson
Pr. RAJAONERA Frédéric
Pr. ANDRIAMASOMANANA Velson
Pr. RAKOTOSON Lucette
Pr. ANDRIANJATOVO Jeannette
Dr. RAMAROKOTO Razafindramboa
Pr. RAKOTUBE Alfred
Pr. RAVELOJAONA Hubert
Pr. ANDRIAMAMPIHANTONA Emmanuel
Dr. RABEDASY Henri
Pr. RATSIFANDRIHAMANANA Bernard
Pr. RAKOTO- RATSIMAMANGA Albert

Pr. ANDRIAMIANDRA Aristide
Pr. ANDRIANTSEHENNO Raphaël
Pr. RANDRIAMBOLOLONA Robin
Pr. RAMANANIRINA Clarisse
Pr. RALANTOARITSIMBA Zhouder
Pr. RANIVOALISON Denys
Pr. RAKOTOVAO Rivo Andriamiadana
Pr. RANDRIANONIMANDIMBY Jérôme
Dr. RAKOTONAHARY
Pr. RAKOTONIAINA Patrice
Pr. RANDRIANARISOLO Raymond
Pr. MAHAZOASY Ernest
Pr. RAZAFINTSALAMA Charles
Pr. RANAIVOARISON Milson Jérôme

IV- ADMINISTRATION

A- SECRETAIRE PRINCIPAL

Mme RASOARIMANALINARIVO Sahondra H.

B- CHEFS DE SERVICES :

1. ADMINISTRATION ET FINANCES
2. APPUI A LA RECHERCHE ET FORMATION CONTINUE
3. RELATIONS AVEC LES INSTITUTIONS
4. RESSOURCES HUMAINES
5. SCOLARITES ET APPUI A LA PEDAGOGIE
6. TROISIEME CYCLE LONG

M. RANDRIARIMANGA Henri
M. RAZAFINDRAKOTO Willy Robin
M. RAMARISON Elysée
Mme RAKOTOARIVELO Harimalala F.
Mme RAZANAJAONA Mariette
M. RANDRIANJAFIARIMANANA Charles Bruno

DEDICACES

“ Oui, je veux remercier le Seigneur sans oublier un seul de ses bienfaits ”

Psaume 103 : 2.

Je dédie cette thèse

A la mémoire de mes grands parents paternels :

Qu'ils reposent en paix.

A mon père et à ma mère :

Avec toute ma reconnaissance.

Que vous trouviez ici la récompense de vos sacrifices durant mes longues études.

A mes frères et sœurs :

Que nous trouvions ici l'expression de notre fraternité et que notre lien fraternel durerà pour toujours.

A mes beaux frères et ma belle sœur :

Avec toute ma sympathie.

A mes neveux et nièces :

Avec toute mon affection.

Je vous souhaite une avenir plus meilleure.

A toute ma famille :

Vous m'avez toujours encouragé pour arriver à la fin de mes études.

Tous mes remerciements.

A tous mes amis :

Sincères amitiés et grâcitudes.

A tous ceux qui m'ont aidé à la réalisation de cette thèse :

Mes sincères remerciements.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Docteur FIDISON Augustin

- Professeur Titulaire d'Enseignement Supérieur et de Recherche en Anesthésie - Réanimation à la Faculté de Médecine d'Antananarivo
- Directeur Pédagogique en Réanimation Chirurgicale au CHU – HJRA Antananarivo

“ Pour le grand honneur et la joie que vous avez fait en acceptant de présider cette thèse, malgré vos nombreuses responsabilités.

Vous avez fait preuve d'une grande compréhension à notre égard dans toutes les circonstances.

Soyez assurée de notre profonde gratitude et de notre respectueux attachement ”.

A NOS MAITRES ET JUGES

Madame le Docteur RAMIALIHARISOA Angeline

- Professeur Titulaire d'Enseignement Supérieur et de Recherche en Anesthésie – Réanimation à la Faculté de Médecine d'Antananarivo.
- Secrétaire Général du Ministère de la Santé

Monsieur le Docteur RATOVO Fortunat

- Professeur Emérite des maladies infectieuses et parasitaires à la Faculté de Médecine d'Antananarivo.

« Nous vous remercions du grand honneur que vous nous avez faites en nous accordant la faveur d'accepter de juger ce travail.

Veuillez recevoir nos respects les plus profonds et l'expression de nos sincères remerciements ».

A NOTRE RAPPORTEUR DE THESE

Monsieur le Docteur RAHERIZAKA Naivosolo

- Titulaire de CES d'Anesthésie – Réanimation
- Chef de Service des Urgences – Triage – Anesthésie – Réanimation du CHR d'Antsirabe
- Médecin Chef du CHR d'Antsirabe

« Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites d'accepter de défendre cette thèse. Nous adressons notre sincère gratitude ainsi que votre reconnaissance pour votre assistance malgré vos nombreuses préoccupations».

A MONSIEUR LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE

Monsieur le Professeur RAJAONARIVELO Paul

“ Nous vous exprimons nos hommages les plus respectueux ”.

**A TOUS NOS MAITRES ET ENSEIGNANTS
DE LA FACULTE DE MEDECINE ET DES HOSPITAUX**

“ En reconnaissance de leur précieux enseignements et formations ”.

A TOUS LES PERSONNELS DU CHR D'ANTSIRABE

“ Pour l'excellent climat de travail rencontré ”.

SOMMAIRE	PAGE
INTRODUCTION	1
I^e PARTIE	
RAPPEL	
1. LA MYOPATHE DE DUCHENNE DE BOULOGNE	2
1-1 Historique	2
1-2 Anatomopathologie	2
1-3 Physiopathologie	2
1-4 Génétique	3
1-5 Manifestation clinique	3
1-5-1 Atteinte musculaire	3
1-5-2 Les signes associés	5
1-5-3 Les formes féminines	6
1-6 Diagnostic paraclinique	7
1-6-1 Biologie	7
1-6-2 Biopsie musculaire	7
1-6-3 L'électromyographie	7
1-6-4 Le scanner musculaire	8
1-7 Diagnostics différentiels	8
1-7-1 La myotrophie de Becker	8
1-7-2 La paralysie atrophique graisseuse de l'enfant	8
1-7-3 L'atrophie musculaire progressive du patient	9
1-7-4 Marche tardive	9
1-7-5 Marche tardive par lésion cérébrale	9
1-7-6 Autres diagnostics différentiels	9
1-8 Prise en charge thérapeutique	9
1-8-1 Médical	9
1-8-2 Chirurgical	9
1-9 Les moyens d'évaluation de la malade	10
1-9-1 Le testing clinique international	10
1-9-2 Mesure de la capacité vitale	10
1-9-3 L'examen dynamométrique simple	11
1-10 Quelques remarques	11
2. INTERET DE LA VISITE PREANESTHESIQUE	11
2-1 la phase pré opératoire	12
2-1-1 Préparation psychologique	12
2-1-2 Préparation physique	12
2-1-3 Préparation médicamenteuse	13
2-1-4 La préparation proprement dite	13
2-2 la phase opératoire	14
2-2-1 Conduite de l'anesthésie	14
2-2-2 Les agents anesthésiques	14
2-2-3 Schéma anesthésique	15

2-2-4 Réanimation peropératoire	15
2-2-5 Complication peropératoire	16
2-3 la phase post opératoire	16
2-3-1 La période de réveil	16
2-3-2 Réanimation postopératoire	16
2-3-3 Surveillance	17
3. L'HYPERTHERMIE MALIGNE	17
3-1 Condition étiologique	18
3-1-1 Tenant à l'âge	18
3-1-2 Tenant à la race	18
3-1-3 Tenant aux agents anesthésiques utilisés	18
3-1-4 Tenant au terrain	18
3-2 Symptomatologie de l'hyperthermie maligne	19
3-2-1 Phase prémonitoire	19
3-2-2 Phase d'état	19
3-3 Signes biologique	20
3-4 Evolution	20
3-5 Physiopathologie	20
3-5-1 Rôle du facteur génétique prédisposant	20
3-5-2 Mécanisme de l'hyperthermie	20
3-5-3 Mécanisme de la rigidité musculaire	21
3-5-4 Mécanisme de la mort	21
3-6 Traitement	25
3-6-1 Préventif	22
3-6-2 Curatif	23

II^e PARTIE

MOYEN ET METHODE D'ETUDE	25
BUT DE NOTRE TRAVAIL	25
SELECTION DES DOSSIERS	25
PRESENTATION DES DOSSIERS	25
OBSERVATIONS	27
1. La phase pré opératoire	36
2. La phase opératoire	37
3. La phase post opératoire	38

III^e PARTIE

COMMENTAIRE ET DISCUSSION	42
SUGGESTION	53
CONCLUSION	54

LISTE DES TABLEAUX

	PAGE
<u>Tableau n°1 :</u> Indication de la prémédication	13
<u>Tableau n° 2 :</u> Les agents anesthésiques	14
<u>Tableau n°3 :</u> La compensation hydroélectrolytique	15
<u>Tableau n°4 :</u> Testing musculaire : Tronc et membres inférieurs	31
<u>Tableau n° 5 :</u> Testing musculaire : Membres supérieurs	32
<u>Tableau n°6 :</u> Dosage enzymatique	33
<u>Tableau n° 7 :</u> Bilan sanguin pré opératoire	36
<u>Tableau n°8 :</u> Les paramètres de surveillance per opératoire	38
<u>Tableau n°9 :</u> Les éléments de surveillance post opératoire	39
<u>Tableau n°10 :</u> Bilan post opératoire	40

- **LISTES DES FIGURES**

	Page
<u>Figure n°1</u> : Dosage de la CPK	7
<u>Figure n°2</u> : Evolution de force musculaire pa rapport à l'âge	10
<u>Figure n°3</u> : Evolution de la CV par rapport à la force musculaire	11
<u>Figure n° 4</u> : Arbre décisionnel	12
<u>Figure n°5</u> : Phosphorylation oxydative et effets du DNP	21
<u>Figure n°6</u> : Les trois voies possibles de l'utilisation de l'energie libérée au cours des oxydo-réductions cellulaires	21
<u>Figure n°7</u> : Formation de l'AMP cyclique et effets cellulaires	22

LISTE DES PHOTOS

	Pages
<u>Photo n°1</u> : Enfant couché	34
<u>Photo n°2</u> : Enfant assis	42

LISTE DES ABREVIATIONS

ADP	:	Adénosine diphosphate
AMP	:	Adénosine monophosphate
ASA	:	American Society of Anaesthesiologist
ATP	:	Adénosine Triphosphate
CKS	:	Créatine Kinase Serique
CPT	:	Capacité Pulmonaire Totale
CRMM	:	Centre de Rééducation Motrice de Madagascar
CV	:	Capacité Vital
DMD	:	Distrophie musculaire de Duchenne
FAD	:	Flavine adénine dinucléotide
H	:	Heure
H.M.	:	Hyperthermie maligne
J	:	Jours
KgF	:	Kilogramme force
LDH	:	Lactico deshydrogenase
mEq	:	Milliéquivalent
 mM	:	Millimole
mmHg	:	Millimètre de mercure
NAD	:	Nicotamide adénine dinucléotide
NFS	:	Numération formule sanguine
P₁P₂	:	1 ^{ère} et 2 ^{ème} phalanges
PPI	:	Pression positive intermittente
TA	:	Tension Arterielle
TFL	:	Tenseur du fascia lata
TG	:	Testing globale
UI	:	Unité internationale

INTRODUCTION

L'anesthésie générale ou narcose est un acte médical qui vise à induire une perte de conscience réversible afin de faciliter une intervention chirurgicale à tout acte nécessitant une narcose et/ou une analgésie (1).

La myopathie de Duchenne de Boulogne est une dystrophie musculaire progressive. C'est une maladie d'origine génétique, héréditaire dont le mode de transmission est récessif, lié au chromosome X et atteint surtout les garçons. (2)

C'est une maladie rare dont l'incidence dans le monde est estimée à 1 cas pour 3.500 naissances mâles avec une prévalance de 3 cas pour 100.000 habitants. (3) (4)

C'est une urgence chirurgicale car son évolution clinique à court terme peut mettre en jeu la vie du patient ; grave car elle est très invalidante.

Ainsi, vue la rareté des études effectuées sur cette pathologie, notre étude a pour intérêt de porter des connaissances un peu plus avancées sur cette maladie et de savoir prendre en charge un myopathe sur le plan anesthésio-réanimatoire lors d'une intervention chirurgicale.

Nos objectifs, c'est de faire connaître que la myopathie de Duchenne existe à Madagascar, de savoir diagnostiquer et prendre en charge un myopathe lors d'une anesthésie.

Nous allons adopter le plan suivant :

- Une première partie consacrée aux rappels théoriques.
- Une deuxième partie pour notre travail proprement dit.
- Une troisième partie pour les discussions, commentaires et les suggestions.

Outre l'introduction et la conclusion.

PREMIERE PARTIE : RAPPEL

Cette partie de l'étude comprend trois sous plans :

- Un rappel sur la myopathie de Duchenne de Boulogne.
- L'intérêt de la visite pré-anesthésique.
- L'hyperthermie maligne.

1. LA MYOPATHIE DE DUCHENNE DE BOULOGNE

1-1 Historique :

C'est en 1858 que le docteur Duchenne s'intéresse à cette maladie pour la première fois, mais c'est en 1868 après plusieurs observations qu'il a sorti les premiers articles relatant avec précision les différents aspects de la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique.(5)

Gowers en 1879 a reconnu son électivité pour le sexe masculin.

Après, plusieurs auteurs ont sorti différents articles précisant l'amélioration de la connaissance de cette pathologie

1-2 Anatomopathologie (6)

Au cours de la maladie de Duchenne, en coupe semi-fine, 4 caractères spécifiques attirent l'attention.

- Une partie du muscle est remplacée par du tissu conjonctif hyperplasié et du tissu fibreux , tissu constitué de collagène accumulé en couche dense où le processus de régénération ne peut plus prendre place.
- Il existe un grand nombre de fibres musculaires nécrosées.
- Les quelques fibres musculaires résiduelles ont pour la plupart un diamètre est un aspect normaux.
- Le tissu nécrosé est envahi par de nombreux leucocytes mononucléés essentiellement macrophages et lymphocytes CD4 +.

Les fibres musculaires du malade subissent des cycles alternés de dégénérescence et de régénération pendant toute sa vie jusqu'à ce que le muscle ne puisse plus se reconstruire. (7)

1-3 Physiopathologie :

La maladie de Duchenne est en relation avec une absence totale ou presque totale de la dystrophine. (8) (9) C'est une protéine musculaire humaine qui normalement

se localise au niveau des fibres musculaires, poumons, organes digestifs, uretères, cœur, cerveau et semble en concentration maximale au niveau des jonctions myo-tendineuses et neuromusculaires. Cette dystrophine contribue à la stabilité de la membrane des cellules musculaires durant leur contraction. Elle intervient dans la transmission de la force contractile entre les domaines intracellulaires et extracellulaire des fibres. Les muscles déficients en cette dystrophine résistent mal à la traction expliquant l'atteinte plus remarquable des fibres musculaires soumises à l'effort mécanique important. Il y a libération cellulaire excessive de CPK et entrée de calcium, dégradation protéique, diminution de la synthèse de l'ATP et dégradation de phospholipides membranaires, activation du complément jouant le rôle d'aggravation des lésions et dégradation des fibres nécrosées.

Les manifestations cliniques sont en relation avec cette localisation de la dystrophine.

1-4 Génétique : (10)

C'est une maladie génétique héréditaire dont la transmission se fait sur le mode récessif. Le gène responsable est localisé sur la bande 2 de la zone 1 du bras court du chromosome X. Il code une protéine de 400 kilo dalton qui est la dystrophine. Le rapport de transmission génétique de la maladie à des garçons est de 1 sur 2, la mère est connue porteuse saine.

1-5 Manifestations cliniques :

Cette maladie atteint le plus souvent les garçons avec un rapport de 10 garçons pour 1 fille. Les signes cliniques observés sont surtout liés à l'atteinte des muscles, associés à des signes d'atteinte cardiaque, respiratoire, psychique et digestif.

1-5-1 Atteinte musculaire : (11)

Il s'agit d'une paralysie musculaire pseudo-hypertrophique d'évolution progressive et inexorable (12) suivant schématiquement deux périodes :

- La première décennie pendant laquelle la marche est conservée.
- La deuxième décennie au cours de laquelle la station debout est impossible.

a - Phase pré-clinique : (13)

Pendant la vie intra-utérine, les mouvements fœtaux sont normalement perçus et on n'observe aucune hypotonie néo-natale.

Pendant les deux premières années, les enzymes musculaires sont déjà très élevés et l'histologie trouve des lésions caractéristiques. Le nourrisson ne peut pas redresser la tête , le premier pas est tardif souvent observé entre 15 mois et 18 mois, certains auteurs disent même que tous les enfants marchent à l'âge de 2 ans. La marche se fait souvent sur la pointe du pied, une hypertrophie des mollets est déjà visible.

b- Phase de début :

Cette phase est située entre 3 ans et 6 ans. La faiblesse musculaire est évidente avec des difficultés de courir, de sauter et de monter l'escalier, qui contraste avec la possibilité de monter à bicyclette et d'utiliser le membre supérieur et la normalité de la descente d'escalier. Puis progressivement s'installe une lordose lombaire qui est une compensation de la faiblesse des extenseurs de la colonne vertébrale, elle apparaît pendant la station debout et la marche. La marche sur la pointe du pied s'accentue avec apparition d'une marche dandinante due aux troubles statiques par faiblesse des moyens et petits fessiers. Une pseudo-hypertrophie des mollets est très caractéristique : les mollets sont durs et ramassés en boule, ses extrémités sont fraîches et humides. D'autres muscles peuvent être également le siège de la pseudo-hypertrophie comme les fessiers, les vastes externes, les deltoïdes, les sus scapulaires et jamais aux grands dorsaux, grands pectoraux et sterno-cléido-mastoïdien.

Au fil des années, il y a une phase d'accentuation hivernale ou post-hivernale ; l'élévation horizontale et verticale des bras devient de plus en plus difficile. La faiblesse musculaire et mise en évidence par le signe de Gowers : « utilisation de la main de l'enfant accroupi ou assis sur le sol ou le genou pour passer à la station debout ». Des douleurs et crampes musculaires à l'exercice sont parfois signalées, les reflexes rotuliens sont parfois précocement abolis. L'enfant est très souvent petit pour sa taille et une hypotrophie musculaire peut être observée.

c- Phase secondaire :

Cette phase se situe entre 6 ans et 10 ans. On observe une aggravation progressive des signes précédents : les chutes fréquentes consécutives à la faiblesse musculaire évoluent vers l'incapacité fonctionnelle rendant toute marche voire station debout impossible (11) avec extension du déficit vers le membre supérieur, les muscles de la ceinture scapulaire, la nuque, le quadriceps, les jambiers antérieurs et les peroniers (14) (15). Les réflexes en dehors des réflexes achiléens sont très diminués voire absents.

A ce stade de l'évolution, les complications d'ordre fonctionnelle se développent :

- rétraction musculo-tendineuse au niveau des pieds donnant l'équin puis varus équin puis creux.
 - Au niveau du genoux : par rétraction des triceps suraux et les fléchisseurs des genoux donnant une flexion de la jambe sur la cuisse empêchant l'appareillage.
 - Au niveau de la hanche par rétraction des fléchisseurs donnant le flexum interdisant la station debout.
 - Au niveau vertébrale : lordose initiale, scoliose haute ou basse précédée souvent d'une bascule du bassin.
 - Au niveau des coudes : flexion par rétraction des fléchisseurs.

d- Phase de perte de la marche :

Elle se situe vers l'âge de 10 ans avec une limite extrême de 7 ans et 14 ans, souvent précipitée par une maladie infectieuse ou un épisode d'immobilisation. 90% des enfants ne peuvent plus marcher à cet âge et ont besoin d'une chaise roulante pour se déplacer. L'atrophie musculaire devient plus évidente mais elle est parfois masquée par l'involution fibro-adipeuse. L'atrophie atteint aussi l'os entraînant une réduction de diamètre osseux à l'origine de la déformation en haltère à la radiographie. Une augmentation de la hauteur des vertèbres peut se voir entraînant le phénomène de canninisation. Les pieds sont en varus équin ; il y a tendance à la flexion des coudes, cyphose dorsale et surtout scoliose, hyperlordose lombaire.

e- Phase finale :

A la fin de la deuxième décennie, les muscles sont totalement paralysés, seuls les fléchisseurs des doigts de la main conservent une certaine force, les muscles oculo-moteurs et buco-pharyngés restent toujours intacts.

Vers la vingtième année, les complications de décubitus, les défaillances cardio-respiratoire sont responsables de la mort du patient.

1-5-2 Les signes associés :

a- Atteinte cardiaque : (16)

Environ 50% à 70% des sujets présentent une atteinte cardiaque, en particuliers dans les formes évoluées où tachycardie et insuffisance ventriculaire droite sont

habituelles. L'atteinte myocardique est quasi-constante avant l'âge de 5 ans mais il n'y a pas d'insuffisance cardiaque clinique avant l'âge de 10 ans. Plus de 90% des patients présentent des signes d'anomalies à l'ECG associant :

- Une onde Q profonde dans les dérivations précordiales gauches
- Une onde R ample dans les dérivations précordiales droites.

A l'échocardiographie bidimensionnelle, on peut voir :

- Des anomalies segmentaires de contraction
- Une baisse de la fraction d'éjection ventriculaire
- Une diminution de la fraction de raccourcissement du ventricule gauche voire prolapsus de la valve mitrale. (17)

On note que le rôle de l'insuffisance cardiaque comme cause de décès est diversement apprécié entre 10% et 50%.

b- Atteinte respiratoire :

La fonction respiratoire se dégrade à cause de la baisse de la force musculaire et rétraction. Un syndrome restrictif est fréquent avec baisse de la CV, effondrement du débit respiratoire maximale et augmentation du volume résiduel traduisant une distension associée. La CPT est très effondrée chez le patient présentant des rétractions importantes. Les gaz du sang sont rarement perturbés en dehors d'un stade évolutif avancé ou d'un épisode d'encombrement broncho-pulmonaire. Les infections respiratoire et insuffisance respiratoire sont la cause habituelle du décès. (7)

c- Les signes psychiques :

Environ un tiers des patients présente un retard mental qui n'est pas corrélé avec l'évolution de la maladie et n'est pas associé à une pathologie cérébrale. Le quotient intellectuel est souvent inférieure à 75 si la moyenne est de 85. (18)

d- Les signes digestifs :

Il s'agit fréquemment d'une constipation mais on peut voir de dilatation gastrique.

1-5-3 Les formes féminines :

Des myopathies de présentation clinique semblable à la myopathie de Duchenne sont parfois observées chez les filles et les femmes. Le tableau est en général de gravité moyenne et peu évolutif. Le début est souvent précoce et le déficit prédomine aux

ceintures parfois asymétrique (19). Les femmes transmettrices ou porteuses de l'anomalie génétique ont un taux de CPK élevé dans 70% des cas et 8% présentent des signes cliniques.

1-6 Diagnostic paraclinique : (13)

1-6-1 Biologique :

C'est surtout des dosages enzymatiques et plaquettaires.

- Une forte augmentation du taux de la CKS de 10 fois à 100 fois la normale et baisse de l'activité des pyrophosphates oxydases plaquettaires qui est spécifique. (20) D'autres enzymes sont également élevés tels que aldolase , LDH, transaminases.

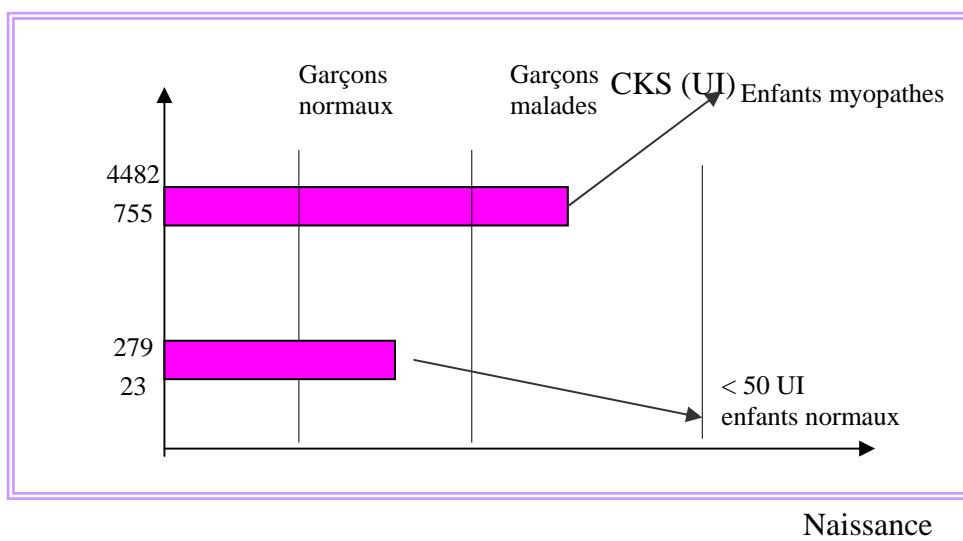


Figure n°1 : dosage de la CPK

- La myoglobinemie s'élève parallèlement aux enzymes musculaires.
- La créatininurie est augmentée, la créatininurie est diminuée.
- La plus importante des informations est sans nulle doute la découverte du gène responsable et sa protéine appelée dystrophine. (4) La technique est la génétique inverse ou le clonage positionnel.

1-6-2 Biopsie musculaire : (11)

Les signes varient suivant le stade évolutif de la maladie.

Au stade précoce, des anomalies de taille entre les fibres qui sont le siège de nécrose et de régénération. Plus tard, raréfaction des fibres musculaires ; les espaces laissés sont envahis par des fibroses et une involution adipeuse outre les signes inflammatoires.

1-6-3 L' Electromyographie (11)

Les vitesses de conduction motrice et sensitive sont normales. Les anomalies classiquement retrouvées sont :

- Une amplitude des potentiels unitaires diminuée
- Une durée des potentiels diminuée, le polyphasisme est augmenté
- Des activités spontanées sont notées à type de fibrillation qui sont rattachées à des nécroses.

1-6-4 Le scanner musculaire :

Au stade précoce, quelques aires très limités d'hypodensité de répartition diffuse dans les muscles des cuisses et mollets.

Plus tard, un contraste entre hypodensité des quadriceps, ischio-jambiers et adducteurs et une densité normale ou augmentée du droit interne et couturier. Les grands fessiers ne sont plus visibles, les masses sacro lombaires et psoas sont le siège d'image lacunaire.

Au stade tardif : aspect gommé avec contours musculaires bien distincts sous forme d'un fin liséré dense.

1-7 Diagnostics différentiels :

1-7-1 La myopathie de Becker : (12)

C'est une variante de la DMD. L'âge de début est variable de 2 à 45 ans avec un âge moyenne de 12 ans. Le déficit initial porte électivement sur les muscles de la ceinture pelvienne, la ceinture scapulaire n'est atteint qu'à 1 à 30 ans plus tard. Une sélectivité pour certains muscles existe : muscles de la ceinture pelvienne, quadriceps, jambier antérieur, pectoraux, grands dentelés, biceps, long supinateurs et muscles periscapulaires. Les réflexes ostéo-tendineux sont souvent respectés mais ils disparaissent avec l'évolution de la maladie. Les crampes d'effort sont fréquentes, une atteinte cardiaque peut être observée. L'incapacité à la marche est tardive en moyenne vers 30 ans, l'âge de décès est en moyenne vers 42 ans souvent causé par les pneumopathies et la défaillance cardiaque.

1-7-2 La paralysie atrophique graisseuse de l'enfant : (20)

Une fièvre peut être observée au début de la maladie. La paralysie musculaire survient d'emblée et complètement, certains muscles se récupèrent, d'autres

s'atrophient, en plus, des perturbations osseuses se voient. Un arrêt de développement osseux entraîne une différence de longueur des membres au niveau des zones paralysées, une déformation osseuse telle qu'un pied bot.

1-7-3 L'atrophie musculaire progressive du patient : (20)

Elle débute au niveau de la face par atrophie de quelques muscles puis reste stationnaire pendant plusieurs années puis s'étend en suivant une marche descendante vers les membres et le tronc. En plus, les muscles atrophiques sont paralysés et des déformations peuvent apparaître.

1-7-4 Marche tardive :

Par arrêt du développement de la faculté coordinatrice qui préside à l'équilibration de la marche.

1-7-5 Marche tardive par lésion cérébrale.

1-7-6 Autres diagnostics différentiels : Ce sont plus faciles à éliminer : Mal de pott, Coxalgie, Luxation congénitale des fémurs.

1-8 Prise en charge thérapeutique :

1-8-1 Médicale :

Il n'existe pas encore de traitement curatif de cette maladie. L'administration de corticoïdes et stéroïdes non abolissant tel que l'oxandrolone a montré une certaine efficacité mais leurs effets secondaires limitent leur utilisation. (21) (22)

La physio-balnéo-kinésithérapie intensive et précoce, associée à la prise d'un vasodilatateur (23) vient d'être soutenue avec force dans les pays avancés (24)

Il s'agit : des bains chauds quotidiens, mobilisations passive, postures, appareillages de prévention des déformations et de verticalisation. Prise de vasodilatateurs comme le vasculat®.

Cette thérapeutique a pour but de retarder l'âge de perte de la marche du malade. La thérapie génique appartient encore au futur

1-8-2 Chirurgicale :

La chirurgie tient une place très importante dans la prise en charge de cette maladie. Son indication est conduite par l'existence des déformations et le stade évolutif de la maladie.

Son but est de permettre au patient le port d'appareillage de prévention et de correction des déformations pour pouvoir mener une vie simple et meilleure. Il s'agit souvent : - D'une correction des déformations rachidiennes.

- Des ténotomies souvent limitées au tendon d'Achilles et au tenseur du fascia lata (25).

1-9 Les moyens d'évaluation de l'évolution de la maladie :

On peut avoir une prévision sur l'évolution de la maladie. Ceci est basée sur la surveillance de l'évolution musculaire et respiratoire du patient spontanément. Trois moyens sont utilisables :

1-9-1 Le testing clinique international : (26)

Il s'agit de donner des scores de 46 muscles du malade afin d'avoir un niveau de testing global dont le normal est 230. Le score d'une force musculaire normale est de 5. Sur 23 patients étudiés, le niveau de ce TG suit une décroissance exponentielle avec un taux de perte musculaire compris entre 3,5% et 7% par an.

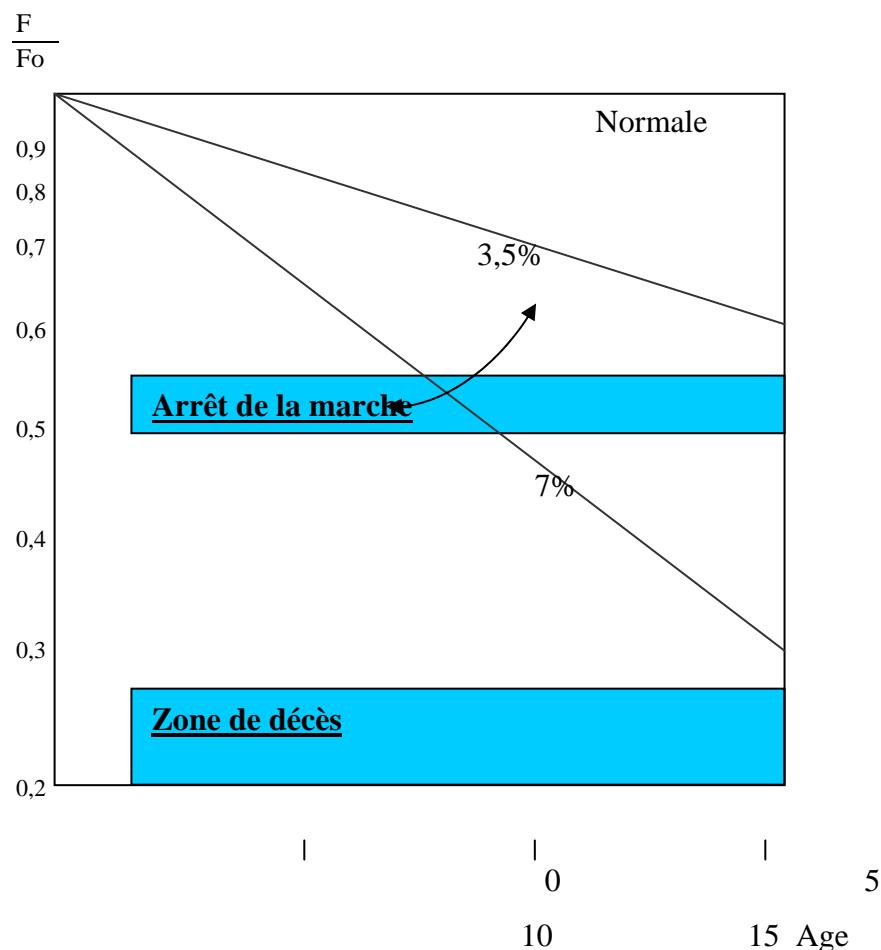


Figure n°2 : évolution de la force musculaire, par rapport à l'âge

1-9-2 Mesure de la capacité vitale : (27)

L'examen se fait à l'aide d'un spiromètre de cara. La capacité vitale semble normale tant que les muscles de l'enfant atteignent une force de 70% de la normale environ c'est à dire un TG de 3 ou 4, puis descend régulièrement. (Figure 3)

1-9-3 L'examen dynamométrique simple : (27)

Cet examen se fait à l'aide du dynamomètre à compression. La force est appliquée entre les 2 bases d'un cylindre métallique en forme d'accordéon en utilisant la pince entre les articulations P₁P₂ de l'index et la pulpe du pouce . On utilise la somme des scores droit et gauche. Cette mesure est précise à 1,5 kgF près, et indépendant de l'heure du testes.

1-10 Quelques remarques

L'état général du patient est conservé pendant longtemps jusqu'au dernier stade, il n'existe pas de douleur ni trouble de la sensibilité des membres paralysés. Le rectum et la vessie fonctionnent normalement.

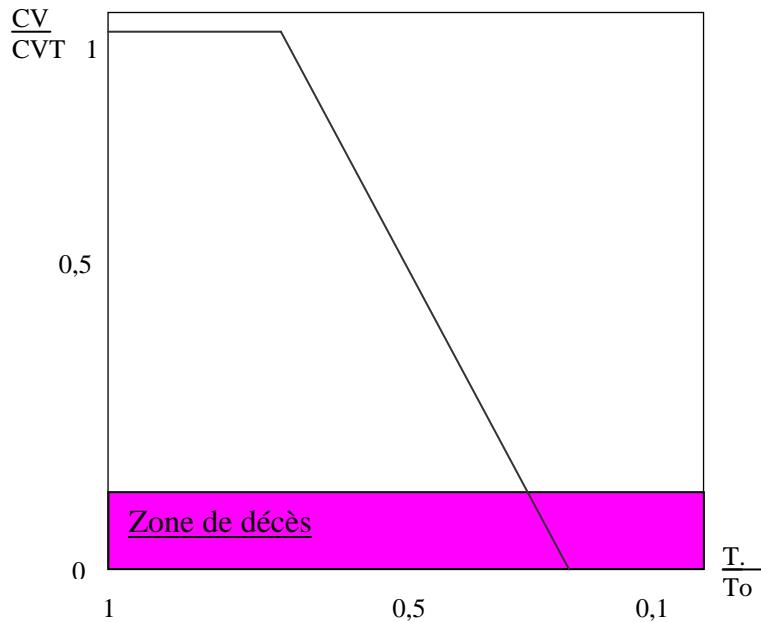


Figure n°3 : évolution de la CV par rapport à la force musculaire

2. INTERET DE LA VISITE PRE-ANESTHESIQUE : (28) (29)

Une visite pré-anesthésique doit être systématique devant tout acte chirurgical nécessitant une anesthésie générale ou loco-régionale.

But : c'est de permettre au patient de subir un acte douloureux et en général redouté avec le minimum d'inconfort et le maximum de sécurité. Ainsi, le Médecin

Anesthésiste doit réceuillir l'ensemble des renseignements concernant son patient pour choisir la conduite anesthésique la plus efficace. Cet examen comporte quatre volets :

- Un contact psychologique, fondamental pour le patient.
- Une enquête anamnestique précisant les antécédents et les différents thérapeutiques auxquelles il est soumis.
- Un examen somatique général
- Demande d'éventuels examens paracliniques complémentaires. Ainsi, le Médecin peut valablement choisir une conduite thérapeutique couvrant les trois périodes de l'acte opératoire :

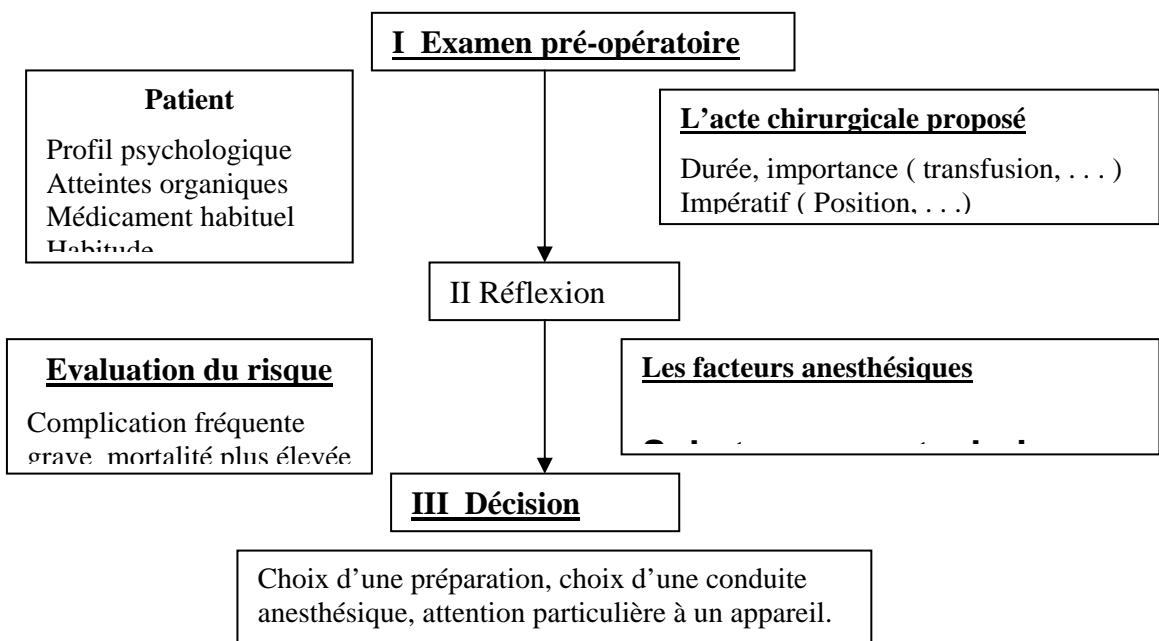


Figure n°4 : arbre décisionnel

2-1 Phase pré-opératoire

2-1-1 Préparation psychologique :

Son importance est capitale. On a prouvé que 40% à 60% des sujets au moins sont anxieux avant une anesthésie générale. Elle consiste à avertir le malade sur l'intervention et sur l'anesthésie pour éviter l'anxiété et les réflexes nuisibles. Un bon contact psychologique avec le malade est nécessaire pour sa mise en confiance. Cette sédation psychique permet de réaliser une induction anesthésique douce avec des doses faibles de narcotique et favorise la simplicité des suites opératoires.

2-1-2 Préparation physique : (30)

Le tube digestif : tube digestif vide, jeun pré opératoire au moins 6h.

La peau : prévention de l'infection de la plaie : bain rasage, désinfection.

La vessie : sonder la vessie avant l'intervention et au cours de l'intervention.

2-1-3 Préparation médicamenteuse :

Améliorer l'état du patient pour diminuer le risque opératoire.

Au cours de la DMD, il s'agit d'une équilibration hydro-électrolytique pour un état hémodynamique favorable, assurer une bonne liberté des voies aériennes, tout en sachant les interférences des drogues avec l'anesthésique. dans la majorité des cas, il s'agit d'une antibiothérapie diriger contre les affections respiratoires et éventuellement la prise de bronchodilatateur.

2-1-4 La prémédication proprement dite : (30)

La prémédication ou médication pré-anesthésique désigne l'ensemble des médicaments administrés avant une anesthésie générale ou loco-régionale, habituellement dans l'unité de soins avant l'arrivée au bloc opératoire. Ses buts sont d'améliorer le confort du malade en diminuant l'angoisse préopératoire, diminuer le métabolisme basal, c'est à dire, les besoins en oxygène et la quantité du produit anesthésique consommé et de prévenir les effets secondaires des agents anesthésiques. La prémédication doit être au bon moment si on veut qu'elle soit efficace

Tableau n°1 : Indication de la prémédication :

Pas de prémédication	prémédication souhaitable
- Nourrisson <1 ans	- Chirurgie cardiaque
- Vieillard	- Chirurgie carcinologique
- Anesthésie ambulatoire	- Patients hospitalisés
- Présence de trouble de conscience	- Anesthésie loco-
- Pathologie intracrânienne	régionale
- Insuffisance respiratoire chronique sévère	
- Hypovolémie	

Les médicaments les plus utilisés sont actuellement l'Hydroxyzine (Atarax[®]) per os et les benzodiazépines administrées à faible dose. Les médicaments qui dépriment la respiration sont à éviter tels que les morphinomimétiques, l'atropine est contre indiquée.

2-2 La phase opératoire

2-2-1 Conduite de l'anesthésie:

Il faut avoir 2 voies d'abord veineux dont l'une pour la sécurité dans le cas où un remplissage vasculaire rapide est nécessaire et l'autre pour l'administration de drogue anesthésique.

Il faut avoir les matériels de réanimation en main comme la boîte d'intubation, les sondes d'aspiration.

Le monitorage comprend : - électrocardioscopie

- une spirométrie avec mesure du volume courant
- monitorage de la température par voie centrale
- monitorage de la curarisation.

Assistance respiratoire pour l'oxygénation avant et après l'induction.

Si on prévoit une intervention longue et hémorragique, la mesure continue de la pression artérielle par voie sanglante est nécessaire car la tolérance hémodynamique de ces patients est souvent médiocre, la mise en place d'une sonde de Swan-Ganz est souhaitable chez ces patients souvent en hypovolémie relative et dont la tolérance au remplissage est médiocre.

Lors de la chirurgie rachidienne, l'enregistrement des potentiels évoqués somato-sensitifs et sensoriels est utile pour détecter une souffrance médullaire.

L'intubation s'impose dans toutes les chirurgies mais une biopsie peut être réalisée exceptionnellement en ventilation spontanée. L'intubation est pratiquée après administration de myorelaxant non dépolarisant.

2-2-2 Les agents anesthésiques (2)

Tableau n° 2 : Les agents anesthésiques

Indiqués	Contre indiqués
Myorelaxants non dépolarisants Vécuronium - Atracurium	Agents halogénés Halothane – Enflurane – Isoflurane
Agents intraveineux Ketamine – Etomidate – Flunitrazepam	Agents intraveineux Thiopental – Droperidol
Morphinomimétique Fentanyl – Alfentanil ↓ Dépression respiratoire post opératoire	Myorelaxants Succinyl choline Suxamethonium

2-2-3 Schema anesthésique :

Au cours de la DMD, l'induction anesthésique est le plus souvent réalisée par administration de ketamine à raison de 1 – 1,5 mg / kg. (2)

Ses effets ventilatoires sont bénéfiques car elle n'entraîne que peu de dépression ventilatoire, elle maintient la ventilation spontanée et la ventilation minute est maintenue chez les patients classés ASA I voire augmentée. Elle préserve l'activité des muscles respiratoires intercostaux et les réflexes pharyngo-laryngés. Elle est aussi bronchodilatatrice. (31)

On peut aussi utiliser le flunitrazepam de 25-30 microgramme par kilogramme de poids en administration lente en solution diluée à 100 microgramme par millilitre, l'etomidate de 0,2 mg / kg. L'entretien de l'anesthésie peut être fait par l'administration de fentanyl de 1,5 à 6 microgramme par kilogramme de poids par heure.

2-2-4 Réanimation per opératoire :

Pour avoir une normovolemie, le médecin réanimateur doit faire :

Une compensation hydro-électrolytique : (32)

Une compensation sanguine volume pour volume peut être nécessaire. Le saignement per opératoire est compris entre 60 et 500 mg par étage vertébrale instrumenté, soit 30 à 70 ml / kg.

Intervention inférieure à une heure : 25 ml / kg / H. de sérum physiologique.

Intervention supérieure à une heure :

Première heure	Heures suivantes		
20 ml / kg de sérum physiologique	Apports de base horaire de sérum physiologique	Compensation des pertes par du Ringer Lactate.	
	Jusqu'à 10 kg : 4 ml/kg/H Pour chaque kilogramme entre 10 kg et 20kg : 40 ml + 2 ml / kg / H. Pour chaque kilogramme entre 20 kg et 30 kg : 60 ml + 1ml / kg / H.	Ventilation humidificateur : 2ml / kg / H. Hyperthermie : + 1ml / kg / H. par degré supérieur à 37 ° Collecteurs	sans

Tableau n° 3 : Remplissage vasculaire per opératoire

b- Contrôle de la respiration :

La dépression respiratoire est à craindre chez les myopathes. L'aide inspiratoire avec appareil d'assistance respiratoire type MONNAL ou BIRD est fondamentale.

2-2-5 Complications per opératoires :

a - Propre à la chirurgie :

Lors de la correction rachidienne, une compression ou étirement de la VCI est à surveiller lors du passage en décubitus ventrale.

b - Liées à l'anesthésie :

- L'hyperthermie : une hyperthermie inexplicable doit évoquer une hyperthermie maligne. Il faut débuter très précocement le traitement par administration de dantrolène de 2,5 à 3 mg / kg en IVD, à répéter si nécessaire et il faut arrêter l'anesthésie.

- L'hypothermie : une hypothermie peut survenir qui doit être traitée par tous les moyens possibles car le patient ne peut pas frissonner : réchauffement des gaz inspirés et des perfusions, matelas chauffant, couvertures.

- Les complications cardio-vasculaires : des troubles du rythme, une insuffisance cardiaque globale, un IDM et arrêt cardiaque peuvent survenir en per opératoire. C'est l'hyperkaliémie liée à la rhabdomolyse qui favorise cet arrêt circulatoire. (33)

2-3 La phase post opératoire : (2)

2-3-1 La période de réveil

La période de réveil qui suit une anesthésie générale peut être définie comme la période comprise entre l'acte technique nécessitant l'anesthésie générale et la fin de l'effet des drogues utilisés pour établir l'anesthésie. C'est marqué par l'intolérance à la sonde d'intubation, respiration ample et rapide, agitation, réflexe de déglutition, pouls accéléré, TA élevée, pupilles dilatées réflexiques, malade obéissant aux ordres.

2-3-2 Réanimation post opératoire

La perfusion voire une éventuelle transfusion de sang total isogroupe isorhésus peuvent être nécessaires.

L'extubation ne doit être envisagée que chez un patient réveillé, normovolemique, ayant repris une ventilation spontanée efficace.

La kinésithérapie respiratoire éventuellement associée à l'aide respiratoire intermittente doit être débutée le plus rapidement possible. Elle est fondamentale pour

prévenir les complications respiratoires. La ventilation contrôlée est poursuivie en règle les 24 à 48 premières heures post opératoires pour lutter contre l'encombrement, pour attendre la récupération musculaire complète et la disparition des effets dépressifs des drogues et le retour à la normovolémie. L'assistance respiratoire nocturne et/ou la trachéotomie doit être prévue quand la CV préopératoire est inférieure à 30% de la valeur théorique et peut devenir nécessaire pour une période de 6 mois ou définitive.

2-3-3 Surveillance

a - Suite simple :

Il faut surveiller : le réveil, la fonction respiratoire, la température, l'appareil cardio-circulatoire, mesure de la pression des gaz du sang, reprise du transit.

b- suite compliquée :

Au cours de la DMD, cette période est dominée par les complications respiratoires. Dès que la CV pré-opératoire est inférieure à 60% de la valeur théorique, le risque d'insuffisance respiratoire post opératoire est grand, des épisodes d'encombrement broncho-pulmonaire et d'atélectasie sont fréquentes, favorisées par les troubles de déglutition que présentent ces patients surtout dans les formes évoluées. Les troubles respiratoires peuvent évoluer à bas bruit car ces patients ne peuvent que rarement tousser.

La dilatation gastrique post opératoire est favorisée par les anomalies de la contraction des muscles lisses et l'hypotonie des muscles abdominaux. Elle est prévenue par la mise en place per opératoire d'une sonde nasogastrique.

Le risque de mort subite est expliqué chez certains patients par la survenue de troubles du rythmes voire d'infarctus du myocarde.

L'HYPERTHERMIE MALIGNE (34)

L'hyperthermie maligne encore appelée hyperthermie fulminante peut se définir comme une rare réponse de dysfonctionnement métabolique majeur, induite chez des individus susceptibles par certains agents anesthésiques particulièrement l'association de la succinyl-choline et l'halothane.

La fréquence de l'hyperthermie maligne peranesthésique varie d'un pays à l'autre, sa répartition démographique n'est pas homogène.

La mortalité est très élevée. En 1967, le taux est de 75% mais ce taux tend à diminuer actuellement.

Il paraît exister une corrélation entre le taux de mortalité et le degré thermique atteint. Le pourcentage des survivants diminue avec le chiffre maximum de température.

3-1 Conditions étiologiques :

3-1-1 Tenant à l'âge :

L'hyperthermie maligne n'intéresse pas tous les âges. Selon R Vaughan : sur 125 cas analysés, la moyenne d'âge est de 21 ans, le plus jeune a 15 mois et le plus âge 47 ans.

3-1-2 Tenant à la race :

La plupart des cas concerne une population de descendance européenne ou africaine.

3-1-3 Tenant aux agents anesthésiques utilisés :

La plupart des agents anesthésiques utilisés couramment est impliquée avec une exception pour les anesthésies loco-régionales, les anesthésies balancées, les neuroleptanalgésies.

On peut retenir la responsabilité de l'halothane dans 60%. L'injection de succinyl-choline est très fréquemment retrouvée. 32 fois / 35 cas analysés par Wincler, 78% des 125 cas étudiées par Vaughan. On peut citer : l'éther éthylique, le méthoxyeflurane, cyclopropane. La séquence anesthésique la plus couramment signalée comprend thiopental-succinyl-choline pour induction et entretien par halothane.

3-1-4 Tenant au terrain :

On note une grande proportion des malades présentant soit une atteinte musculo-squeletique, soit un syndrome myopathique, soit une forme plus ou moins latente de dystrophie musculaire d'où la notion de facteur prédisposant.

3-2 Symptomatologie de l'hyperthermie maligne :

3-2-1 Phase prémonitoire :

Lors de l'induction de l'anesthésie, on peut retenir schématiquement trois formes : - fasciculations augmentées après administration de succinyl-choline pouvant être éventuellement suivie rapidement d'une hypertonie musculaire d'abord des masséters.

- d'emblée apparaît un trismus impressionnant.
- L'induction de l'anesthésie se fait normalement.

3-2-2 Phase d'état :

On distingue deux formes cliniques de l'H.M. per anesthésique :

- Forme avec rigidité musculaire
- Forme sans rigidité musculaire qui représente 30% des cas .

a- L'hyperthermie :

Le délai entre l'induction anesthésique et l'élévation thermique est de 90 mn en moyenne. L'augmentation de la température est rapide et brutale parfois de 1,7°C/15mn. La valeur maximum atteinte peut atteindre 44,5 °C.

b- L'hypertonie musculaire :

Son existence est un signe pathognomonique, elle est inconstante et peut précéder ou suivre l'hyperthermie. Son intensité varie du simple trismus à l'hypertonie musculaire avec opisthotonus. Elle résiste aux curares et aux sédatifs.

c- L'hyperpnée :

C'est un signe inconstant .

d- L'hypertension artérielle :

Elle est précoce, accompagnée d'une tachycardie sinusale supérieure à 160/mn . Par la suite, des troubles du rythme ventriculaire est supra-ventriculaire avec hypotension artérielle. Des bradycardies sinusales sont aussi signalées.

3-3 Signes biologiques :

- Une acidose métabolique : elle est plus grave chez les sujets rigides. Le déficit en base est constant. Elle s'accompagne d'une acidose lactique et est aggravée par une hypercapnie de l'ordre de 150 mmHg.
- Une hyperkaliémie qui peut atteindre 9 mEq/l au cours des premières heures.
- Une hypocalcémie accompagnée d'une hyperphosphorémie chez les sujets rigides.
- Des signes divers : augmentation du taux sérique : des transaminases, de la LDH, de l'aldolase, de la CPK.
- La rhabdomyolyse avec CPK sérique élevée, hyperkaliémie, myoglobinémie et myoglobinurie.
- Des signes inconstants de coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD).

3-4 Evolution :

Elle n'est favorable que dans 30% à 40% des cas. La mort apparaît par arrêt cardiaque précédé le plus souvent d'une phase de collapsus, d'hémorragie, d'une anurie, d'un arrêt respiratoire.

Dans les cas favorables, l'apyrexie et la correction des troubles hydro-électrolytiques sont souvent obtenues en 24 H, la rigidité s'atténue lentement.

Le taux de CPK reste supérieur à la normale.

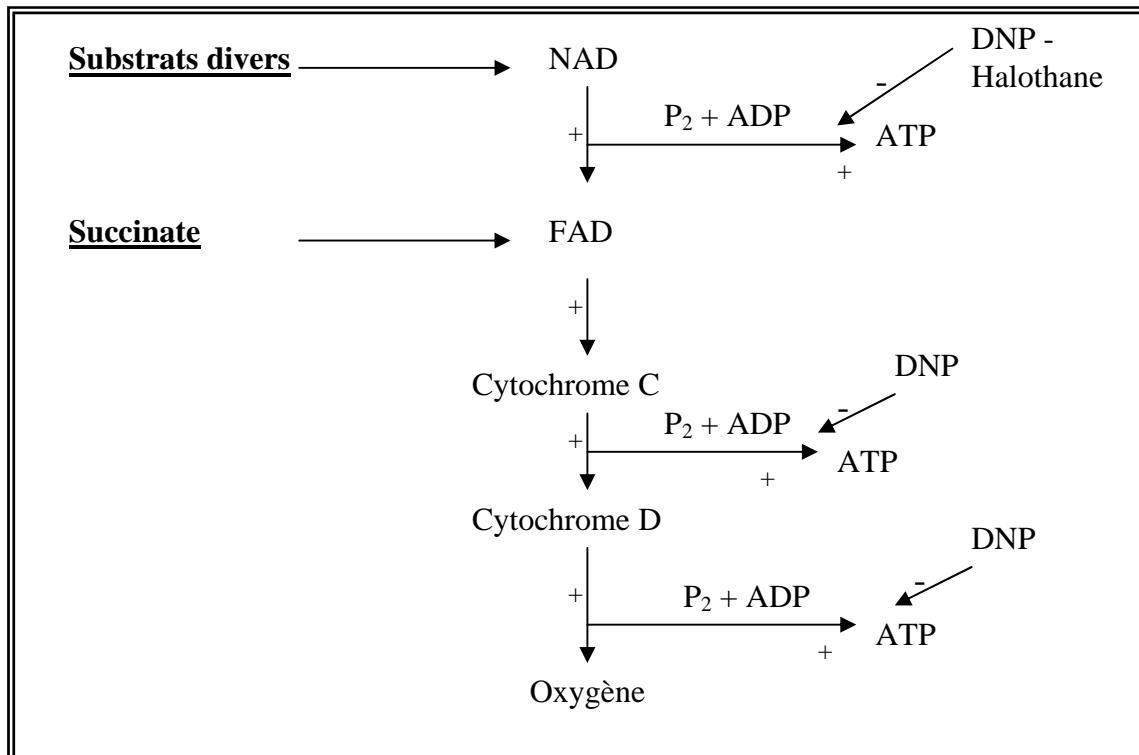
3-5 Physiopathologie :

3-5-1 Rôle du facteur génétique prédisposant :

Un caractère héréditaire de type myopathique prédispose à l'H.M. mais elle peut aussi se rencontrer en dehors de toute notion familiale. L'H.M. ne survient même chez les sujets prédisposés génétiquement qu'après des anesthésies prolongées nécessitant une quantité importante de drogue.

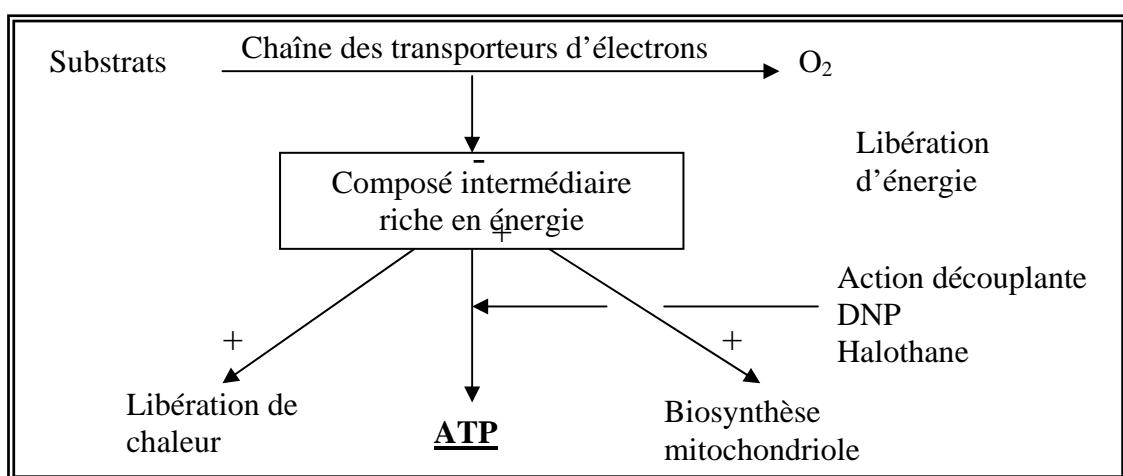
3-5-2 Mécanisme de l'hyperthermie :

L'énergie est libérée par l'organisme au niveau de la respiration mitochondriale où se produisent les phénomènes d'oxydoréduction. L'augmentation ultra rapide de la température ne peut être que le fait d'une transformation quasi exclusive de l'énergie en chaleur avec emballement de l'activité métabolique. Il ne peut s'agir que d'un phénomène de découplage des processus de phosphorylation et d'oxydation par des agents découplants tels que le 2,4 denitrophénol (DNP). Le découplage entraîné par le DNP est considérablement augmenté par l'halothane. L'association au phénomène de découplage d'un métabolisme anaérobiose est responsable de l'acidose gravissime rapidement constaté.

Figure n° 5 : phosphorylation oxydative et effets du DNP (46)

NAD : Nicotamide Adénine Dinucléotide

FAD : Flavine Adénine Dinucléotide

**Figure n°6 :** Les trois voies possibles de l'utilisation de l'énergie libérée au cours des oxydo réductions cellulaires (34)

3-5-3 Mécanisme de la rigidité musculaire :

C'est en relation avec une anomalie familiale du muscle, relevée par l'anesthésique avec déficit du réticulum sarcoplasmique à réintégrer le calcium après la phase de contraction. Certains anesthésiques favorisent l'accumulation intracellulaire de l'AMP cyclique par inhibition de la phospho-diesterase ou activation de l'adenylcyclase provoquant une augmentation du calcium cellulaire et entraîne la contraction.

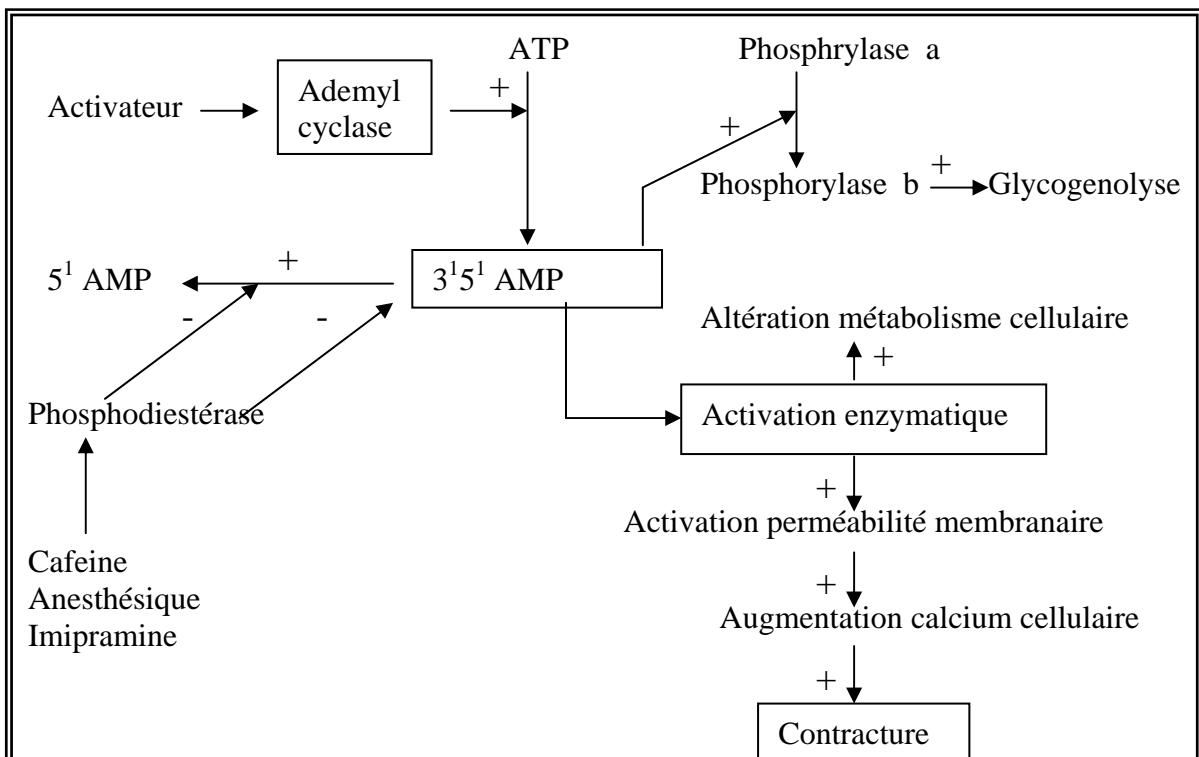


Figure n°7 : Formation de l'AMP cyclique et effet cellulaire

3-5-4 Mécanisme de la mort

Une hyperthermie supérieure à $41,5^{\circ}\text{C}$ entraîne rapidement des lésions anatomiques étendues prédominant au niveau du système nerveux central avec œdème, congestions, hémorragies de la pie-mère, du cortex, du cervelet, du corps strié, du thalamus, de l'hypothalamus et bien d'autres lésions : rénales, digestives, pulmonaires, thyroïdiennes, surrenaliennes, hépatique.

3-6 Traitement :

3-6-1 Préventif :

L'existence d'un antécédent familial d'hyperpyrexie per anesthésique ou de décès per anesthésique ou au décours immédiat de l'anesthésie, mal expliqué, doit faire attention devant un malade à risque d'H.M.

Si l'anesthésie générale est nécessaire, il convient de rejeter l'utilisation des anesthésiques majeurs surtout l'halothane, la succinyl-choline, le suxamethonium. Le dosage de la CPK est indispensable.

Il est important de faire un diagnostic précoce de l'ascension thermique par contrôle permanent de la température ; la vitesse de cette ascension thermique ne doit pas dépasser le seuil de 0,5°C par minute

3-6-2 Curatif :

Un certain nombre de gestes doivent être réalisés aussitôt que le diagnostic est suspecté :

- Arrêter immédiatement l'anesthésie et l'opération chirurgicale et surveiller le malade avec prises répétées de la température centrale.
- Refroidir par tous les moyens possibles : bains d'eau glacée, réfrigérations gastriques à la Wangensteen, dialyse péritonéale glacée. Sérum physiologique glacé en intraveineuse de 15 mg/kg/15x3, mis à part le Ringer lactate.
- Traiter l'acidose métabolique et l'hyperkaliémie en apportant des bases tampons, aussi qu'en fournissant des substrats *glucose* et *insuline* :

Sérum bicarbonaté à 14% : 5ml – 10 ml/kg, soit 1 à 2mM/kg.

Insuline-Glucose : 0,15 UI d'insuline par kg dans 1 ml de SGI à 5% par kg.

- Bloquer la déviation du métabolisme calcique par l'administration d'acide procaïnique : il a la propriété de bloquer la contracture et l'augmentation de la consommation d'oxygène entraînée par la caféine et d'inhiber la libération de calcium hors du reticulum sarcoplasmique.

Dose d'attaque : 30 à 40 mg/kg suivie d'une perfusion de 23 mg/kg/mn

Effets thérapeutiques : chute thermique rapide et suppression de la rigidité.

Effets indésirables : par mécanisme inverse, il peut augmenter le taux cellulaire de calcium et devient néfaste.

- Hyperventiler en oxygène pure, au moins 10 l/mn
- Faire une administration initiale de dantrium (dantrolène®). Dose : 2,5 à 3 mg/kg.

Augmenter par incrément de 1 mg/kg jusqu'à 10 mg/kg jusqu'à une disparition des signes d'H.M.

Tant que les signes musculaires persistent : poursuivre le traitement sur la base de 1 mg/kg toutes les 6 Heures pendant 24 à 48 Heures, relayé per os de 4 mg/kg pendant 24 heures.

- Assurer une diurèse supérieure à 2 ml/kg /h.

En cas d'évolution favorable, apporter du potassium et si l'hypocalcémie entraîne de tétanie, apporter du calcium .

Remarques :

Les digitaliques sont contre indiqués

Les inhibiteurs calciques comme le verapamil et le diltiazem peuvent induire une dissociation électro-mécanique et majorer l'hyperkaliémie.

DEUXIEME PARTIE : MATERIELS ET METHODE D'ETUDE :

Notre étude porte sur un cas vu dans le service des urgences réanimation au centre hospitalier régional d'Antsirabe en collaboration avec le Centre de rééducation motrice de Madagascar Antsirabe.

C'est une étude rétrospective durant deux années : 2001 – 2002.

BUT DE NOTRE TRAVAIL :

Comme la maladie de Duchenne de Boulogne est la forme la plus grave et la plus invalidante des myopathies, le but de notre travail est de bien prendre en charge un myopathe sur le plan anesthésio-réanimatoire pendant la période péri-opératoire.

Ainsi, notre surveillance s'étend du moment de la visite pré-anesthésique jusqu'à la sortie de l'Hôpital du patient.

SELECTION DES DOSSIERS :

Critères d'inclusion :

- dossier complet
- Etat général satisfaisant permettant une intervention chirurgicale.
- Bon état de conscience

Critère d'exclusion :

- Dossier incomplet
- Malade en mauvais état général et mauvais état de conscience
- Mauvais état cardio-pulmonaire.

PRESENTATION DU DOSSIER :

Nous allons présenter l'observation complète de notre malade. Certains test, évaluation et investigation sont utilisés dans la réalisation de l'observation.

L'évaluation de la force musculaire par le testing musculaire clinique selon la procédure internationale du MEDICAL REASERCH COUNCIL avec la cotation de 0 à 5 (35) (36)

Cotation 0 : Il n'y a aucune contraction possible

1 Il y a une ébauche de mouvement

- 2 Un mouvement est possible dans toute son amplitude et contre l'action de la pesanteur.
- 3 Le muscle est capable de lutter contre la pesanteur et contre une résistance.
- 4 Le muscle est capable de lutter contre la pesanteur et contre une résistance.
- 5 Force musculaire normale.

L'état fonctionnel du patient est apprécié selon la classification de WALTON-CARDENER MEDWIN qui comprend 7 stades : (37)

- Stade I : Incapacité de courir librement, possibilité de se lever sans utiliser les mains
- II. : Démarche dandinante, possibilité de monter les escaliers.
- III. : Grimper seulement avec aide.
- IV. : Incapacité de grimper les escaliers.
- V. : Incapacité de se lever d'une siège sans aide technique.
- VI. : Marcher uniquement avec aide, chutes fréquentes.
- VII. : Marche impossible, incapacité de se tenir debout, malade confiné à la chaise roulante, nécessité d'aide pour toute activité.

Examens biologiques : Dosage enzymatique

Autres explorations : l'électro-cardiogramme et spirométrie pour détecter une atteinte viscérale associée. Des clichés radiographiques pour voir l'état cardio-pulmonaire et l'état osseux du malade.

OBSERVATION

Il s'agit de JOS ... né le 07 avril 1991 à Tamatave, âgé de 10 ans de sexe masculin, domicilié à Ambolomadinika Tamatave, entré au CRMM le 19 avril 2001 pour amyotrophie et faiblesse musculaire.

Le début de la maladie est marqué par la constatation par la mère des chutes fréquentes lors de la marche vers l'âge de 4 ans, chutes accompagnées d'une difficulté de se soulever seul.

Vers l'âge de 5 ans, l'enfant présentait une difficulté à monter l'escalier et à courir prenant une allure progressivement croissante.

Vers l'âge de 7 ans, la mère a remarqué un élargissement du polygone de sustentation avec début d'une marche dandinante et impossibilité à courir, puis chutes de plus en plus fréquentes avec impossibilité de se soulever seul sans l'aide d'une tierce personne.

On l'a amené à la consultation chez un médecin libre qui l'a traité pendant un an et demi avec des fortifiants (calcium et vitamine) mais sans amélioration.

A l'âge de 8 ans et demi, observation par la mère d'une amyotrophie des ceintures scapulaire et pelvienne avec aggravation de tous les signes précédents, il a consulté un autre médecin libre qui lui a prescrit de nouveau des fortifiants suivi d'une référence au CRMM Antsirabe après un mois de surveillance.

Lors de la première consultation au CRMM le 13 novembre 2000, la marche a été déjà très difficile outre l'aggravation des autres signes précédents.

A l'examen on a noté particulièrement :

- Un bon état général
- Une amyotrophie de la ceinture scapulaire et ceinture pelvienne.
- Une pseudo-hypertrophie des mollets.
- Une flexion volontaire des hanches de 20° à gauche et à droite.

Pour lesquelles, une conduite thérapeutique a été proposer telle la rééducation fonctionnelle avec posture des deux hanches et travail de marche.

Il a suivi 15 séances de rééducation fonctionnelle à Tamatave.

La deuxième consultation au CRMM le 20 février 2001 n'a emmené aucune amélioration avec flexion volontaire des deux hanches de 20° et équinisme bilatéral de

10° des pieds ; la station debout très difficile et la marche impossible motivant le travail de posture des deux hanches et de la cheville, le réapprentissage de la marche.

Le contrôle réalisé le 10 avril 2001 révèle une rétraction des tenseurs du fascia lata plus importante à droite, la station debout et la marche devenaient impossibles : ce sont les motifs de l'intervention chirurgicale.

ANTECEDENTS

PERSONNELS

- Médicaux :

Paludisme fréquent aux bas âges traité par quininothérapie, sans notion de crise convulsive ni d'angine ni d'hospitalisation antérieure.

L'on note des caries dentaires multiples.

Concernant la vaccination : il a déjà fait le BCG, DTCP₁, DTCP₂, DTCP₃,

ROUVAX.

- Chirurgicaux :

Aucun antécédent chirurgical ni d'anesthésie.

- Gynéco-obstétrique :

C'est un enfant né à terme, vigoureux, de façon eutocique avec circulation simple du cordon, sans malformation congénitale extérieurement visible.

Le poids à la naissance a été de 3 500 g.

Quant aux développements psycho-moteurs :

- Rire à 3 mois
- Tenue de la tête à 4 mois et demi
- Position assise sans appui à 7 mois
- Première dentition à 6 mois
- La marche à quatre pattes à 10 mois
- La station debout sans appui à 12 mois
- La marche à pied sans appui à 16 mois
- La fermeture de la fontanelle bregmatique à 18 mois.
- La première parole vers l'âge de 18 mois
- Il peut s'habiller à l'âge de 4 ans
- Il est allé à l'école à 5 ans.
- Il fait la classe de 12^{ème} à 5 ans - 6 ans - 7 ans

- Il a arrêté l'école à 8 ans en 12^{ème}.

Conclusion :

Retard du développement moteur très net et retard du développement physique.

Habitude alimentaire :

Viande et poisson : trois fois par semaine.

Régime typiquement malagasy.

Conclusion :

Pas de malnutrition.

Habitude toxique :

Café : ½ tasse par jour depuis le bas âge

Alcool = 0, tabac = 0, tambavy = 0.

FAMILIAUX :

Parents vivants, en bonne santé apparente

Il n'y a pas de notion d'infirmité dans la famille.

Il est le dernier d'une fratrie de 7 avec 2 garçons, l'aîné à 26 ans et est en bonne santé apparente.

EXAMEN CLINIQUE : du 19 avril 2001

Signes généraux :

Malade conscient, en bon santé apparente

T.A : 90 > 60 t° : 37°C Pouls : 92 bpm

FR : 20 cpm Pds : 27kg

Etat fonctionnel :

L'enfant ne peut ni se tenir debout ni marcher. Il est au stade VII de WALTON ET GARDNER MEDWIN.

Pour se déplacer, il lui faut une chaise roulante poussée par une tierce personne.

En décubitus dorsal, il ne peut s'asseoir qu'après être tourné latéralement pour prendre appui sur le coude avec l'aide d'une autre personne sous les épaules .

Examen physiques :

A l'inspection :

Les conjonctives sont bien colorées

Nombre des dents = 20 avec des caries multiples, chicot de la canine inférieure droite.

On observe une atrophie notable des muscles pectoraux et des muscles de la ceinture scapulaire.

Abdomen souple avec atrophie visible des muscles abdominaux.

Respiration thoraco-abdominale synchrone.

Atrophie des muscles des membres inférieurs et membres supérieurs qui est plus marquée au niveau de la ceinture pelvienne.

Un flexum des hanches qui, en décubitus dorsal, est apprécié à 20°, avec équinisme bilatéral des pieds.

Une pseudo-hypertrophie des mollets.

Hyperlordose lombaire observée en position couchée s'effaçant à la position assise.

Examen neuro-musculaire :

La motricité :

L'évaluation de la force des différents muscles moteurs de l'enfant est résumée au tableau n°4 et 5.

Pour les membres supérieurs : l'articulation des épaules, des coudes, des poignets et des doigts est mobilisable sur tous les plans avec une amplitude plus ou moins maximale sauf celle des épaules qui est diminuée aux mouvements actifs.

Pour les membres inférieurs : au niveau de la hanche et les genoux, en position couchée, on observe une ébauche de mouvement sur tous les plans sans déplacement du membre.

Au mouvement passif : les articulations sont mobilisables sur tous les plans sauf pour l'extension des hanches et la flexion dorsale des pieds qui sont très limitées à cause des rétractions tendineuses.

Les orteils conservent encore leur mobilité quasiment normale.

Les réflexes :

Au niveau des membres supérieurs : les réflexes sont conservés à gauche et à droite.

Au niveau des membres inférieurs : les réflexes rotulien et achilléen sont abolis, le réflexe cutanéo-plantaire est présent.

La sensibilité :

Les sensibilités profonde et superficielle sont normales.

La vascularisation et la trophicité de la peau sont normales.

Testing musculaire

	GROUPES MUSCULAIRES	COTATION	
		DROITE	GAUCHE
T			
R	Muscles abdominaux : grand droit – grand oblique	2	2
O			
N	Extenseur du tronc	2	2
C			
M	<u>Hanche</u>		
E	Fléchisseur : psoas iliaque – couturier	1	2
M	Extenseurs : grand fessier – Ischio-jambier	1	1
B	Adducteurs : petit – moyen – grand pectiné	1	1
R	Abducteur : moyen fessier	2	2
E	Rotateurs externes : pelvi-trochanteriens	2	2
S	Rotateurs internes : petit fessier	1	1
	<u>Genoux</u>		
I	Fléchisseurs : poplité – ischio-jambier	2	3
N	Extenseurs : quadriceps	2	2
F	<u>Chevilles</u>		
E	Fléchisseurs : jambier antérieur	2	2
R	Extenseurs : soléaire – jumeaux	3	3
I	Rotateurs externes : péroniers	3	3
E	Rotateurs internes : jambier postérieur	3	3
U			
R	Muscles du pied	4	4
S			

Tableau n° 4 : tronc et membres inférieurs

GROUPES MUSCULAIRES		COTATION	
		DROITE	GAUCHE
	<u>Cou</u> : trapèze (supérieur et inférieur)	4	4
M	Muscles dorsaux : rhomboïdes – grand dentelé	2	2
E	Petit pectoral		
M	<u>Ceinture scapulaire</u> :		
B	Rotateurs externes : sous épineux – petit rond	3	3
R	Rotateurs internes : sous scapulaire	3	3
E	grand dorsal - Grand rond		
S	Adducteur : grand pectoral	2	2
S	Elévateur : deltoïde antérieur	2	2
S	Abducteur : deltoïde moyen	2	2
U	Rétropulseur : deltoïde postérieur	2	2
P	<u>Coude</u> :		
E	Fléchisseurs : brachial antérieur – biceps	3	3
R	long supinateur		
I	Extenseurs : triceps brachiaux	3	3
E	Supinateurs : court supinateur – biceps	4	4
U	Pronateurs : rond et carré pronateurs	5	5
R	<u>Poignets</u> :		
S	Fléchisseurs : grand palmaire – cubital antérieur	4	4
S	Extenseurs : radio-cubital postérieur	4	4
	Muscles de la main	5	5

Tableau n° 5 : testing musculaire des membres supérieurs

Examen des autres appareils :

Appareil cardiaque :

Bruit du cœur bien frappé

Rythme cardiaque normal

On ne décèle aucun bruit anormal.

Appareil pulmonaire :

L'ampliation thoracique respiratoire est diminuée.

La différence des périmètres thoraciques aux deux temps respiratoires est de 1,5 cm au niveau xyphoïdien et 0 cm au niveau axillaire.

Les vibrations vocales sont bien perçues

Les murmures vesiculaires sont bien transmises.

Pas d'anomalie auscultatoire décelable, les poumons sont libres.

Appareil digestif et génito-urinaire : rien à signaler

Conclusion

Il s'agit d'un petit garçon âgé de 10 ans, domicilié à Ambolomadinika Tamatave, entré le 19 avril 2001 au CRMM, qui présente une amyotrophie diverse et une faiblesse musculaire progressive évoluant depuis l'âge de 4 ans et est déjà au stade d'incapacité de se tenir debout et de marcher, évoquant ainsi une myopathie de type Duchenne de Boulogne, actuellement non compliquée d'atteinte cardio-pulmonaire.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Biologie : dosage enzymatique :

Système	Constituants	Unité	Valeur pour le patient	Valeur de référence	Observation
URINES 24 H SERUM	CREATININE	μ mol /l	2,2	8,84 – 13,26	↙ ↘
	CKS	U/l	2 608	20 - 120	↑ ↑
	LDH	U/l	918	> 500	↑

Tableau n° 6



: très diminué



: très augmenté



: augmenté



Photo n°01 : Photo de l'enfant couché

Radiographie :

Radiographie cœur-poumons : vue de face :

- Pas d'anomalie radiographique : la silhouette cardiaque est normale, l'image du parenchyme pulmonaire est normal.
- Indice cardio-thoracique = 0,33

Radiographie du rachis lombaire : position couchée :

- Taille des vertèbres normale
- Lordose lombaire

Des clichés de la hanche et des membres inférieurs ne montrent aucune anomalie décelable.

Electro-cardiogramme : normale

Le tracé montre un rythme sinusal, des ondes P normales

Fréquences : 96/mn

Espaces[PR] : 12/100 seconde

Axe QRS : + 10°

La répolarisation est normale

Exploration fonctionnelle respiratoire :

On n'a pu faire que la mesure de la CV car l'enfant n'arrive pas à expirer profondément

La CV est effondrée à 85% qui signale l'entrée dans un syndrome restrictif.

Les autres explorations paracliniques ne sont pas réalisées car elles n'existent pas à Antsirabe et la famille n'a pas la possibilité financière de les faire à Tananarive : électro-myographie, scanner musculaire, examen histo-anatomopathologique.

Le conseil génétique n'existe même pas à Madagascar.

TRAITEMENT :

Pour améliorer l'état fonctionnel du patient et pour retarder l'évolution de la maladie, le chirurgien a décidé de faire une cure chirurgicale prévue le 20 avril 2001 pour une ténotomie et allongement des tendons d'Achille.

Comme toutes intervention chirurgicale, elle se passe par trois phases :

- La phase pré-opératoire
- La phase opératoire
- La phase post opératoire

1. LA PHASE PRE OPERATOIRE

a- Bilan para clinique pré opératoire

Tableau n°7 : Bilan sanguin

Constituants	Valeur pour le patient	Observations	Valeurs références
VSH	2mn à la première heure	Normale	
<u>NFS :</u>			
GR (millions/ μ l)	4,75	Normale	4 - 5,4
GB / μ l	8 200	Normale	4 5000 - 11 000
PNN	49	Normale	43 - 57%
PNE	1	Normale	1 -4%
PNB	0	Normale	0 -1%
Plaquettes / μ l	175 000	Normale	150 000 - 400 000
Glycémie g/l	0,98	Normale	0,8 - 1,04
Créatininémie	25 μ mol/l	Normale	20 - 90 μ mol/l
Hémoglobine (g/100ml)	10,13	Diminuée	12 - 14,5

Groupe sanguin : O

Rhésus : positif

Temps de saignement : 4mn(normal : 2 – 4 mn)

Temps de coagulation : 8mn (normal : 8 – 12 mn)

Bilan urinaire :

Albumine : 0

Sucre : 0

Acétone : 0

b- La visite pré-anesthésique

Elle est faite la veille de l'intervention.

L'histoire de la maladie, les antécédents , les examens clinique et paraclinique sont les même que précédemment.

Le malade est classé ASA I ou II, mallampati I

La prémedication :

Malade gardé à jeun complet à partir de 21 h la veille de l'intervention.

Pose de sonde naso-gastrique avant d'aller au bloc.

Pose de sonde urinaire effectuée au bloc.

Prémédication : la veille à 21 h , le malade a reçu du diazépam 5 mg per os.

30 mn avant d'aller au bloc opératoire , il a pris du diazépam 5 mg en intramusculaire à 8 h 30 mn.

2. LA PHASE OPERATOIRE

A l'arrivée au bloc opératoire, nous avons posé deux voies veineuses : l'une pour l'induction anesthésique et l'autre pour le remplissage de sécurité.

Nous avons choisi comme technique anesthésique l'anesthésie générale par voie intraveineuse.

a- Les anesthésiques :

L'induction est réalisée avec de la ketamine : 50 mg, et du diazépam : 5 mg

L'entretien anesthésique utilise la ketamine : 50 mg en 4 injections et diazépam : 5 mg.

La dose totale est de 250 mg pour la ketamine et de 10 mg pour le diazépam.

La dernière injection a eu lieu 45 mn avant la fin de l'intervention.

Durée de l'intervention : 1 heure et 50 minutes.

Durée de l'anesthésie : 2 heures et 50 minutes.

Autres médications :

HDC : 50 mg en IVDL

HDC : 50 mg en perfusion .

b- Réanimation :

Contrôle de la respiration après l'induction anesthésique :

Intubation trachéale qui est maintenue en place jusqu'à ce que l'enfant ne la tolère pas.

Ventilation contrôlée en PPI à l'oxygène pure.

Compensation liquidienne :

Par mesure de sécurité, deux voies veineuses ont été mises en place dès les débuts de l'intervention : l'une pour véhiculer les drogues et l'autre pour le remplissage vasculaire de sécurité.

Ringer lactate : 500 ml et Sérum Glucosé Isotonique à 5% : 500 ml.

c- Surveillance :

- contrôle de la respiration

- contrôle de la température toutes 15 mn
- contrôle de la tension artérielle et du pouls radial,
- la diurèse est de 65 ml au cours de l'intervention.

Tableau n° 8 : les paramètres de surveillance per opératoire.

Paramètres \ Heure (mn)	15	30	45	60	75	90	105
Température (°C)	37,2	37,4	37,5	37,5	37,5	37,5	37,5
TA (mmHg)	90>60	95>60	100>60	115>70	100>60	100>60	100>60
Pouls/mn	92	100	100	120	90	90	90
	Diurèse = 65 cc						

d- Protocole opératoire du 20 avril 2001

Intervention sous anesthésie générale en décubitus dorsal.

- Deux hanches : incision type HUETER

A gauche : ténotomie du tenseur de fascia lata et des fibres antérieures partie supérieure du moyen fessier.

A droite : ténotomie basse du tenseur de fascia lata.

- Deux tendons d'Achille : allongement en percutané selon la technique de HANSEN GIBEN (En Z).

Suture après hémostase.

Confection de deux bottes plâtrées.

3. PHASE POST-OPERATOIRE

a- Réanimation

De J₀ à J₁ : l'oxygenation est maintenue jusqu'au réveil complet

Perfusion de Sérum Glucosé Isotonique à 5% : 500 cc avec ampicilline 2 grammes

Sérum Glucosé Hypertonique à 10% : 500 cc

L'enfant est déperfusé au H₁₀.

De J₁ à J₅ : amoxicilline 250 mg : 1 gélule x 3 / jour pendant 5 jours

Paracetamol 100mg : 3 comprimés x 3 /jour pendant 5 jours

b- Suite opératoire et éventuelle conduite à tenir :

J₀ H₀ : TA : 100 mmHg > 60 mmHg

Pouls : 90 bpm

Température : 37,5 °C

FR : 24 cpm

J_o H₁ : extubation, l'enfant présente une intolérance à la sonde d'intubation et répond aux questions qu'on lui pose malgré une somnolence et quelques délires en alternance.

J_o H₂ : ablation de la sonde naso-gastrique et la sonde urinaire.

J₁ : malade très lucide

Début de la rééducation respiratoire

Reprise du transit digestif (émission du gaz)

Pansement des plaies

Malade peut boire

J₂ : reprise du transit digestif (selles)

Pansement des plaies

Rééducation respiratoire

J₁₃ : ablation des fils des plaies opératoires

b- Surveillance :

Tableau n° 9 : les éléments de surveillance post opératoire.

paramètres \ Heure (mn)	Ho	H1/2	H1	H2	H20	H48
Température (°C)	37°5	37°5	37°5	37°5	37°5	37°2
F.R/mn	24	30	30	24	20	20
TA (mmHg)	100>60	100>60	-	90>60	90>60	90>60
Pouls/ mn	90	90	92	100	90	90
Etat de conscience	Incons- cient	Incons- cient	Réveil anesthé- sique	Somnolant	Conscien- t	conscient

c- Bilan post-opératoire :

Tableau n°10 : Bilan post-opératoire

Bilan	Valeurs pour le patient	Valeurs référence	Observations
NFS			
G.R (millions/ μ l)	4,25	4 - 5,4	Normale
G.B / μ l	10 000	4 500 - 11 000	Normale
PNN	48	43 - 57%	Normale
PNE	1	0 - 4%	Normale
PNB	0	0 - 1%	Normale
Hémoglobine (gramme/100ml)	10,10	12 - 14,5	diminuée

d- Evolution :

Après ablation des bottes plâtrées ; on a poursuivi la rééducation fonctionnelle respiratoire qui est faite quotidiennement.

On a fait des mobilisations de toutes les articulations et amélioration de la force musculaire existante par des travaux des membres inférieurs et supérieurs.

On a constaté une bonne évolution du malade avec une possibilité d'une marche dandinante avec appui possible sous attelles postérieures et deux cannes canadiennes.

On n'a observé aucun trouble cardio-respiratoire. L'enfant est exeaté au J₃₃.

e- Conclusion :

Il s'agit d'un petit garçon âgé de 10 ans qui a présenté à l'entrée un tableau clinique de dystrophie musculaire progressive de type Duchenne de Boulogne, non compliquée. Il est déjà au stade de perte de la marche avec rétractions tendineuses des hanches et des chevilles nécessitant une ténotomie correctrice.

L'enfant a subi cette intervention chirurgicale pendant 1 heure 50 minutes et celle ci sous anesthésie générale de 2 heures 50 minutes. Pendant la visite pré-anesthésique, l'enfant est classé ASA I ou II, sa prémédication a été effectuée avec du diazépam 5 mg à 21 h la veille et 5 mg en intramusculaire 45 mn avant l'intervention.

L'anesthésie générale est réalisée avec de la ketamine et du diazépam l'intubation trachéale a été obligatoire avec assistance respiratoire. L'expansion volumique est faite avec 1 000 cc de sérum physiologique.

La surveillance per opératoire très minutieuse concerne le contrôle de la respiration, la prise de la température par voie centrale toutes les 15 mn, la prise de la tension artérielle et des pouls radiaux. Durant l'intervention, les paramètres ont subi très peu de variation.

Les ténotomies du TFL et moyen fessier avec allongement percutané des tendons d'Achille ont été réalisées avant confection de deux bottes plâtrées .

La suite opératoire ne présente aucun problème cardio-respiratoire. La rééducation respiratoire est entretenue très précocement, ultérieurement une marche dandinante est obtenue avec appui possible sous attelle postérieure et deux cannes canadiennes.



Photo n° 02 : Enfant assis après la cure chirurgicale

TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRE ET DISCUSSION

La littérature signale que la DMD atteint surtout les garçons. La proportion d'atteinte dans une même fratrie est de 1 garçon sur deux. (2)

Notre étude confirme ces données: le frère aîné âgé de 26 ans reste indemne de toute manifestation similaire.

Pour les auteurs, l'âge de début clinique de la maladie est de 3 ans et la maladie évolue fatalement jusqu'à 20 ans environ. (12)

Notre cas est compris dans la tranche d'âge.

La myopathie de Duchenne de Boulogne est une maladie génétique héréditaire dont la transmission se fait sur le mode récessif ; les femmes sont transmetteuses, seules 8% présentent des signes cliniques.(10) (17)

Dans ce travail, l'enfant est le seul concerné dans la famille. On note qu'on n'a pas fait le dosage de la CKS de la mère

Les principaux signes observés au cours de la myopathie de Duchenne de Boulogne sont : le déficit musculaire et l'amyotrophie accompagnés de quelques signes viscéraux. L'évolution de la maladie est progressive et inexorable jusqu'au décès du patient.

Pour notre malade, les muscles de la ceinture pelvienne sont les plus touchés.

Le déficit musculaire concerne les muscles de la ceinture pelvienne, la cotation varie de 1 à 2, il est déjà au stade de la perte de la marche avec un niveau de testing musculaire global réduit à 67%.

L'atrophie musculaire se voit au niveau de la ceinture scapulaire, du tronc et surtout au niveau de la ceinture pelvienne et les fémurs, ou voit une atrophie légère des membres supérieurs. Une pseudo-hypertrophie des mollets est très caractéristique de la maladie.

Dans la myopathie de Duchenne de Boulogne, le déficit musculaire affecte par ordre d'intensité décroissante la ceinture pelvienne, le tronc, la ceinture scapulaire, les muscles dorsaux, les muscles de la cuisse et du bras.

L'amyotrophie intéresse surtout les muscles très déficients où le réflexe idiomusculaire est aboli. Ceci témoigne de la nature myogène et non neurogène des manifestations observées. (14) (15)

Selon les auteurs, la perte de la marche se situe entre 7 et 14 ans. Les déformations orthopédiques viennent compliquer cette perte fonctionnelle de la marche. (11)

Notre malade est au stade de la perte de la marche à l'âge de 10 ans, les déformations orthopédiques apparaissent avant la perte de la marche avec équinisme bilatéral, flexum des hanches. Cette discordance peut s'expliquer par le fait que la famille ne s'inquiétait pas de cet enfant outre l'absence de maladies intercurrentes.

La localisation de la maladie aux muscles respiratoires se manifeste par un syndrome restrictif avec une diminution de la CV à la spiromètre et/ou des infections respiratoires répétées. Ce sont plus manifeste après la perte de la marche.

90% des malades présentent des signes d'atteinte cardiaque. Les signes d'atteinte myocardique sont fréquents avant 5 ans. (11) (16)

Notre malade présente une réduction de la capacité vitale à 85% alors que les manifestations respiratoires ne sont pas encore observées.

Notre malade ne présente pas encore de signe d'atteinte cardiaque.

La normalité de la sensibilité chez notre malade affirme l'origine myogène de l'affection. (14)

Des investigations paracliniques sont nécessaires au cours de la DMD pour confirmer le diagnostic, et évaluer l'état général du patient et le stade de l'évolution de la maladie. Pour notre patient nous avons réalisé:

- Le dosage enzymatique avec la créatininurie (qui est très diminuée), la CKS très augmentée (environ 25 fois la normale) et le taux de la LDH augmenté. Ces résultats confirment la littérature même si ce ne sont pas des examens spécifiques de cette maladie.

Nous n'avons pas pu faire l'examen histo-anatomo-pathologique car cet examen n'existe pas à Antsirabe et la famille n'a pas la possibilité financière de se déplacer vers Tananarive.

De même , le diagnostic de certitude est obtenu par le conseil génétique (4). On n'a pas fait cet examen car il n'existe pas à Madagascar.

A l'âge de cet enfant, des déformations osseuses comme os en haltère ou augmentation de la hauteur des vertèbres pourraient être observées (16).

Les clichés radiographiques que nous avons obtenu montrent des images osseux tout à fait normaux.

Au cours de la myopathie de Duchenne de Boulogne, la capacité vitale reste normale jusqu'à une perte de la force musculaire à 70% au testing musculaire clinique puis décroît pour s'annuler à une valeur correspondante d'une force musculaire réduite à 22% environs. Cette baisse de la CV signe l'atteinte des muscles respiratoires .

L'examen fonctionnel respiratoire montre à la spirométrie une baisse à 85% de la CV, le seul examen effectué, qui signe l'entrée dans le syndrome restrictif.

A l'examen électrocardiogramme, la littérature dit que plus de 90% des sujets présentent des signes d'anomalie électrique. Une atteinte myocardique et quasi-constante à l'âge de 5 ans.(16)

Dans notre cas, le tracé électrocardiographique est normale. Aucune anomalie n'est retrouvée.

L'électromyographie et le scanner musculaire n'ont pas été faits.

Tout au long de son évolution, la DMD présente deux phases de durée voisine mais de gravité inégale. La première celle de la dégradation de la locomotion , conduit à la perte de la marche ; la seconde celle de la vie au fauteuil roulant aboutit au décès. (11) Cette évolution et le pronostic dépendent de deux facteurs :

- La précocité de prise en charge thérapeutique qui a pour but de ralentir la perte progressive de la force musculaire et de limiter les déformations orthopédiques.
- La rééducation respiratoire est d'une grande importance avant la perte de la marche afin de développer au maximum la CV et de prévenir l'insuffisance respiratoire chronique.

Pour notre malade, il est au stade de perte de la marche, la force musculaire est réduite à 67% et la CV est réduite à 85%. L'âge de début et la progression de l'apparition des signes durant l'évolution de la maladie confirment bien ceux qui sont signalés dans la littérature.

Malgré l'essai de nombreux médicaments depuis la connaissance de la DMD, il n'existe pas de drogue actuellement connu susceptible d'avoir une efficacité significative et durable. Dans la pratique courante, les médicaments sont prescrits à titres de reconstituants de l'état général.

La rééducation fonctionnelle tient une place importante dans le traitement de cette maladie. Elle vise à retarder la perte de la marche et à limiter les complications orthopédiques et respiratoires de la maladie. Les résultats expérimentaux obtenus chez le malade traité n'objectivent qu'une prolongation de possibilité de la marche pendant quelques mois par rapport aux sujets non traités. Lorsque la marche n'est plus possible et que le syndrome restrictif s'installe, la rééducation fonctionnelle essaie de prévenir les facteurs d'aggravation en particulier l'encombrement broncho-pulmonaire et la déformation du tronc. (23)

Pour notre malade, la prise en charge médicale n'est pas entretenue correctement comme il le faut même si elle l'est palliative ; il n'a obtenu que des fortifiants (calcium et vitamine) alors que la littérature préconise des vasodilatateurs associés à une physio-balnéo-kinesithérapie précoce.

La kinésithérapie n'est entretenue que 5 mois avant la perte de la marche. La prise des fortifiants avant la perte de la marche n'a aucun effet bénéfique sur l'évolution de la maladie, la rééducation fonctionnelle qu'on lui a faite devant la faiblesse musculaire et les rétractions tendineuses n'empêche pas l'aboutissement à la perte de la marche 5 mois seulement après son entretien.

La chirurgie tient une place non négligeable dans le traitement de cette maladie. Il vise à réduire les déformations orthopédiques pour faciliter le port de matériel orthopédique et de donner une vie confortable au patient. Notre malade a subi une

intervention chirurgicale avec des ténotomies du TFL et moyen fessier et allongement des tendons d'Achille pour réduire le flexum des hanches et l'équin bilatéral des pieds. Il a suivi les trois phases nécessaires pour cette intervention :

- La phase préopératoire
- La phase opératoire
- La phase post opératoire.

La préparation préopératoire concerne surtout l'appareil cardio-respiratoire et le rétablissement de son état général. Il s'agit souvent d'une antibiothérapie dirigée contre les infections respiratoire et une correction hydroélectrolytique.

Vu l'état général du patient conservé et son état cardio-pulmonaire conservé , il n'a fait que la rééducation respiratoire pendant 5 jours avant l'intervention pour prévenir toute éventuelle altération respiratoire.

La visite pré anesthésique vise à préparer le malade à l'intervention et à choisir une meilleure conduite anesthésique.

La préparation est psychologique, physique et médicamenteuse (30).

Notre malade a subi ces préparations.

La préparation psychologique est toujours nécessaire chez ce malade anxieux et déjà infirme moteur, l'intervention lui est expliquée en la minimisant au tant que possible. La préparation physique concerne en premier lieu le tube digestif avec un jeun préopératoire au moins 6 heures . Le jeun préopératoire de 11 heures est demandé pour notre malade. La sonde naso-gastrique est systématique pour prévenir la régurgitation accidentelle du liquide gastrique dans les voies aériennes et pour prévenir la dilatation gastrique post opératoire. La préparation de la vessie qui consiste en un sondage vésical. Notre malade est porteur d'une sonde vésicale mise en place au bloc opératoire. C'est un bon moyen pour surveiller la diurèse et la volémie. La préparation médicamenteuse est surtout une antibiothérapie contre l'infection respiratoire mais aucune médication préopératoire n'est indiquée à notre malade car son état général et son état cardio-respiratoire sont satisfaisants pour subir une intervention. Seule la kinésithérapie respiratoire est entretenue.

La prémédication est faite la veille et le matin avant l'intervention.

La veille, la préparation psychologique a déjà un effet tranquillisant non pharmacologique et en plus, l'enfant a pris à 21 heures 5 mg de diazépam per os.

Le matin avant l'intervention, la prémédication doit être au bon moment si on veut qu'elle soit efficace. (30) La drogue par voie intramusculaire doit être administrée 45 minutes avant l'induction anesthésique. 5 mn par voie intraveineuse et 1 heure par voie orale avec un peu d'eau.

Notre malade a reçu 5 mg de diazépam en intramusculaire 30 mn avant d'aller au bloc opératoire. Le délai de 45 mn est bien respecté avant l'induction.

Le bilan préopératoire réalisé est surtout sanguin. Les valeurs obtenus sont toutes normales sauf l'hémoglobinémie qui est diminuée à 10,13mg/100ml si la normale est comprise entre 12 et 14,5mg/100ml.

L'intervention chirurgicale est indiquée au cours de la DMD devant les déformations orthopédiques pour permettre au patient le port d'appareillage (26)

Notre malade est au stade de perte de la marche mais encore non compliquée d'atteinte cardio-respiratoire, les déformations orthopédiques telles que le flexum des hanches et l'équinisme des pieds sont déjà irréductibles justifiant la ténotomie du TFL et moyen fessier et l'allongement des tendons d'Achille.

C'est une chirurgie des extrémités mais une conduite anesthésique mal menée peut entraîner des complications graves pouvant causer la mort per opératoire ou post opératoire du sujet. Ce sont surtout l'H.M , la détresse respiratoire et l'arrêt cardiaque.

La technique anesthésique utilisée couramment est l'utilisation de la ketamine ou benzodiazépine ou étomidate pour l'induction et l'entretien est fait avec du fentanyl .(2)

Pour notre malade, nous avons fait l'induction avec la ketamine associée au diazépam ; l'entretien est fait avec la ketamine et le diazépam également. L'intubation trachéale a été réalisée chez notre cas avec la ventilation assistée en PPI à l'oxygène pure.

Notre patient a été sous l'effet de l'anesthésie pendant 2 heures et 50 minutes ; l'extubation est faite en salle de réanimation une heure après l'intervention.

Les auteurs ont préconisé une assistance respiratoire en salle de réanimation 24 heures à 48 heures après l'intervention pour lutter contre l'insuffisance respiratoire. Par

manque de matériel en salle de réanimation, nous avons jugé bon de laisser le patient se réveiller dès que les produits anesthésiques sont jugés éliminés.

Le réveil est signalé par une intolérance à la sonde d'intubation, rejet du canule de Guedel, une respiration ample et rapide, agitation, présence des réflexes de déglutition, pouls accélérés, tension artérielle élevée, pupilles dilatées réagissant à la lumière, après l'extubation, le malade redevient calme. (2)

Le réveil de notre patient a eu lieu 1 heures après la fin de l'intervention, l'enfant a présenté le signe d'intolérance à la sonde d'intubation, des respirations amples et rapides, quelques délires et somnolence en alternance.

La ketamine a une courte durée d'action, elle est à la fois sédative, analgésique et anesthésique. Ses effets ventilatoires sont bénéfiques pour les myopathes car elle n'entraîne que très peu de dépression ventilatoire et préserve l'activité des muscles intercostaux et les réflexes pharyngolaryngés, elle a un effet bronchodilatateur. (32) Au cours de la DMD, l'emploi du diazépam à dose réduite est accepté.

Pour notre patient, on n'a utilisé que 10 mg de diazépam au cours de l'intervention dont 5 mg au début de l'intervention et 5 mg 45 mn avant la fin de l'intervention.

Le diazépam ralentit le métabolisme de la ketamine et en prolonge les effets, il inhibe l'action stimulatrice cardio-vasculaire de la kétamine donc inhibe l'élévation :

- De la pression intracrânienne
- De la fréquence cardiaque
- De la pression artérielle
- Du débit cardiaque

Le diazépam bloque les effets hallucinatoires et agitatoires post opératoires de la ketamine. (32)

La connaissance de ces effets bénéfiques de la ketamine nous a permis son utilisation dans le cas de cet enfant. La réussite de l'anesthésie est obtenue par son association avec le diazépam ; l'induction est réalisée avec une dose de 50 mg de ketamine associé à 5 mg de diazépam. L'épuisement des effets du drogue est signalé

par une respiration ample de l'enfant motivant l'administration répétée de la ketamine à une fréquence variable.

La réanimation per opératoire d'un myopathe vise à réduire les complications per opératoires de l'anesthésie et de l'intervention. Notre patient est intubé au bloc opératoire après l'induction anesthésique avec la ventilation assisté à l'oxygène pure. Tout ceci pour prévenir l'effet dépressif respiratoire de la ketamine.

L'intervention est effectuée sur les deux hanches et les chevilles. Même si nous avons prévu trois flacons de SGI 5% à 500ml et une poche de sang isogroupe isorhesus, le saignement est minime et l'expansion volumique est assuré par une litre de liquide. Aucune transfusion n'a été nécessaire.

La surveillance est cardio-vasculaire avec prise des pouls radicaux et de la TA, respiratoire et prise de la température.

L'assistance ventilatoire à l'oxygène pure a pu assurer un bon fonctionnement respiratoire malgré l'effet dépressif respiratoire qu'a la ketamine. Ses effets stimulateurs cardio-vasculaires ont été observés dès le début de l'anesthésie malgré l'effet inhibiteur du diazépam. L'accélération des pouls radiaux est progressive et atteint 120 battements/mn à la 45^{ème} minute, accompagnée d'une élévation parallèle de la T.A. allant jusqu'à 115 mmHg pour la pression systolique et 70 mmHg pour la surveillance per opératoire montrent en fait une bonne tolérance du patient à l'anesthésie.

La complication liée à la chirurgie d'un myopathe est l'étirement ou compression de la veine cave inférieure lors du passage en décubitus ventral en cas de correction rachidienne. (2)

Dans notre cas, comme il s'agit d'une chirurgie des extrémités, on n'a observé aucune complication liée à cette intervention.

Les complication liées à l'anesthésie d'un myopathe les plus redoutées sont : l'hyperthermie maligne, la détresse respiratoire pouvant aller jusqu'à une apnée, un

arrêt cardio-circulatoire. Aucun de ces complications n'est retrouvée au cours de l'anesthésie de ce patient et pas d'autre éventuelle complication per anesthésique retrouvée.

En post opératoire, la ventilation contrôlée est poursuivie en règle les 24 à 48 premières heures pour lutter contre l'encombrement broncho-pulmonaire, pour attendre la récupération musculaire complète et le retour à la normovolémie (2) . une dépression post-opératoire peut survenir au cours de l'anesthésie des myopathes.

Nous avons maintenu l'intubation jusqu'au réveil du patient, l'oxygénation est poursuivie associée à une surveillance très étroite de la fonction respiratoire. L'ampliation thoracique après cette extubation est bonne et la fréquence respiratoire reste supérieure à 24 respirations par minute.

Les pertes liquidiennes et sanguines per opératoires doivent être compensées pour avoir une normovolémie surtout chez les myopathes car leur tolérance hémodynamique à l'hypovolémie est médiocre.

A la fin de l'intervention, la volémie de l'enfant reste normale, une perfusion de Sérum Glucosé Isotonique à 5% à 500 ml est maintenu en place et Sérum Glucosé Hypertonique à 10% à 500 ml en post opératoire est utilisé comme soluté d'apport énergétique.

Nous avons administré 2 g d'ampicilline dans la perfusion, qui est relayée par de l'amoxicilline à partir de J1. C'est pour prévenir une éventuelle sur infection respiratoire.

Comme toute intervention chirurgicale, les plaies opératoires sont douloureuses pour le patient justifiant l'utilisation d'antalgique. pour cela, nous avons utilisé le paracétamol pour son action antalgique et antithermique.

Quant au bilan post opératoire, on n'a fait que le contrôle de la NFS du patient. Les valeurs observées sont normales même si on a constaté une légère baisse du nombre des globules rouges.

Concernant les soins post opératoires du malade, l'extubation a eu lieu une heure après l'intervention, la sonde naso-gastrique et sonde urinaire sont enlevées au H₁, les pansements des plaies sont quotidiens.

La surveillance post opératoire de l'opéré est très serrée.

Elle consiste en une prise de la T.A, compter les pouls radiaux et la fréquence respiratoire, contrôler la température. Les valeurs obtenues ont subi très peu de variation. Le réveil est facile même si on a observé quelques délires du patient. Le malade est complètement réveillé au H₂₀.

Son état général est pratiquement bon après son réveil complet, sans altération de son état de conscience. La reprise du transit a lieu au J₁ sans trouble, la diurèse est parfaite.

Les suites opératoires d'un myopathie peut être simple comme dans notre cas. Il n'a présenté aucune complication post opératoire pendant les moments où il était sous notre surveillance.

SUGGESTION

L'existence de la DMD à Madagascar est actuellement connue.

La mise en place par l'Etat des centres de rééducation motrice bien équipés, du point de vue personnel et matériel, au moins dans chaque chef lieu de province est souhaité pour la prise en charge précoce de ces patients .

De même, l'existence d'un laboratoire plus confortable dans chaque région de l'île est nécessaire pour pouvoir faire le diagnostic précoce de la maladie. On encourage l'Etat à fonder à Madagascar un laboratoire pour le diagnostic génétique qui est le diagnostic de certitude de la maladie.

Pour les médecins traitants et les chirurgiens : le transfert immédiat du malade dans un centre plus spécialisé est une bonne foi pour une meilleure prise en charge . le respect de la visite pré anesthésique avant toute acte chirurgicale est nécessaire.

CONCLUSION

Notre travail intitulé anesthésie réanimation au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne est une étude rétrospective à propos d'un cas observé à Antsirabe durant l'année 2001 et 2002.

Notre patient a subit une intervention chirurgicale le 20 avril 2001 pour ténotomie des TFL et moyens fessiers avec allongement des tendons d'Achille en percutané. C'est une chirurgie des extrémités et son indication a pour but de permettre au patient le port d'appareillage de rééducation pour une vie simple et meilleure.

Un myopathie, lors de son intervention chirurgicale, doit être bien pris en charge quelque soit le type d'intervention prévue. Les complications à craindre au cours de cette chirurgie sont surtout liées à l'anesthésie dont les plus redoutées sont l'hyperthermie maligne, l'hypothermie, l'insuffisance respiratoire et les complications cardio-vasculaires à noter l'arrêt cardiaque per opératoire.

Comme tous les malades qui vont subir une intervention chirurgicale, ce malade a passé 3 phases successives :

- La phase pré opératoire
- La phase opératoire
- La phase post opératoire.

Le Médecin Anesthésiste assure la visite pré anesthésique la veille de l'intervention dans le but de rechercher tous les facteurs de risque pouvant entraver le déroulement de l'intervention en tenant compte des antécédents. Il classe le patient selon la classification ASA et dicte la prémédication avec la conduite anesthésique appropriée.

Cette prémédication rend l'induction plus facile et aussi présente l'intérêt de s'opposer aux spasmes et aux réflexes créés par l'agent employé. On a ainsi utilisé le valium la veille et le matin avant l'intervention en tenant compte de l'heure de son administration. On note que les agents dépressifs respiratoires doivent être évités.

Pendant la phase opératoire, on évite surtout l'hypovolémie, la dépression respiratoire, l'hypothermie et l'hyperthermie. c'est pourquoi, la surveillance per opératoire du malade est très serrée sur un malade intubé.

La ketamine, solution diluée à 50 mg/ml, la plus souvent utilisée au cours de la DMD, à la dose de 250 mg, a pu faire preuve de son efficacité et de son succès en association avec le diazépam à la dose de 10 mg.

A part l'anesthésie, l'oxygénation du patient en PPI est aussi l'un des facteurs de succès de cette intervention. Deux voies d'abord veineux sont mises en place dès les début de l'intervention pour l'administration des drogues et le remplissage vasculaire rapide éventuellement.

La surveillance de l'opérée est poursuivie en post opératoire avec prise de la tension artérielle, de la température, surveillance de l'état cardio-respiratoire.

Le réveil a lieu 1 heure après la fin de l'intervention ; l'oxygénation est maintenue jusqu'au réveil complet du malade.

Cet enfant, à son âge de perte de la marche, avec une force musculaire diminuée à 67% au testing musculaire et CV diminuée à 85% a pu subir l'intervention chirurgicale sans incidence péri opératoire. Ce succès est obtenu grâce à l'entretien d'une bonne conduite anesthésique sous surveillance très serrée peri opératoire. Son état général post opératoire est inchangé par rapport à celui du début de l'acte.

On note que c'est la première étude sur cette pathologie dans cette rubrique effectuée à Madagascar.

Le maintien du Centre de Rééducation Motrice est nécessaire pour la prise en charge et le suivi de ces patients.

Toutefois, d'autres travaux ultérieurs sont souhaités pour compléter et améliorer les connaissances portées par cette étude et de plus, nous souhaitons vivement ici le succès des diverses recherches actuellement connues pour la thérapeutique curative efficace de cette pathologie.

ANNEXE I : Les Dystrophies musculaires progressives

Nom de la maladie	Génétique	Début clinique	Symptômes initiaux (précoce)	Progression
Myopathie de Duchenne de Boulogne	Récessif lié à l'X Xp21.2 (dystrophine)	Petite enfance Dès 2-3 ans)	Torse rejeté en arrière, démarche dandinante, difficulté à relever ou à monter les escaliers, dus à l'affaiblissement de la ceinture pelvienne. Augmentation de volume, consistance anormale des muscles des mollets	Perte de la marche vers 10 ans. Evolution impliquant à long terme tous les muscles : squelettiques, respiratoires, digestifs et cardiaques. A partir de l'adolescence, nécessite d'une assistance respiratoire.
Myopathie de Becker	Récessif lié à l'X Xp21.2 (dystrophine)	Plus tardive que la myopathie de Duchenne (entre 6 et 15 ans)	Idem	Plus lente que dans la myopathie de Duchenne, avec une espérance de vie normale ou subnormale.
Myopathie facio-scapulo-humérale (Landouzy-déjerine)	Autosomique dominant 4q35-qter	Enfance ,adolescence ou adulte jeune	Mobilité faciale réduite, difficulté à lever les bras au dessus de la tête, épaules tombant en avant et omoplates proéminentes, dues à une faiblesse des muscles du visage et de la ceinture scapulaire	Très lente avec souvent des périodes de stabilisation. Espérance de vie non modifiée malgré une incapacité qui peut être sévère
Myopathie des ceintures	Autosomique récessif 15q15.1q2.1 (calpâine 3) Autosomique dominant 5q22-q34	Généralement entre 10 et 30 ans	Habituellement faiblesse des muscles des ceintures pelvienne et scapulaire. En règle, purement atrophique, l'hypertrophie des mollets est cependant possible. Rétraction importante.	Variable dans la vitesse d'évolution avec incapacité parfois sévère.
Myopathies autosomiques récessives de l'enfance	Autosomique récessif 13q12, 17q12-q21, 33 (adhaline)	Petite enfance ou enfance	Similaire à la myopathie de Duchenne. Faiblesse et atrophie musculaire prédominant aux ceintures. Rétractions. Il existe des formes moins sévères.	Evolution lente avec perte de la marche entre 10 et 20 ans dans les formes les plus sévères.
Myopathie d'Emery-Dreifuss	Récessif lié à l'X Xq28 (émerine)	Enfance ou adolescence	Amyotrophie et faiblesse musculaire humeroperonière. Rétraction musculaire des biceps, des tendons d'Achille et des muscles cervicaux postérieurs, sans hypertrophie	Lentement progressive. Atteinte cardiaque potentiellement sévère (trouble du rythme, des conductions ou insuffisance ventriculaire gauche)
Myopathie oculopharyngée	Autosomique dominant 14q11. 2-q13	Age adulte	Paupières supérieures tombantes et ou dysphagie. Parfois atteinte des membres	Lente, avec trouble de déglutition parfois sévère.

ANNEXE II : Fiche d'observation type**ETAT CIVIL :**Nom et prénoms :Age : _____ sexePère :Mère :AdresseDate et motif d'entrée :**HISTOIRE DE LA MALADIE**

Début, circonstances de découverte

Evolution

Traitement reçu,

ANTECEDENTS

FAMILIAUX : A préciser notamment l'existence d'infirmité motrice dans la famille et un antécédent familiale de décès péri opératoire mal expliqué.

PERSONNELS

- Médicaux
- Chirurgicaux
- Gyneco-obstétrique
- Habitude alimentaire et toxique
- Développement psycho-moteur

EXAMENS CLINIQUES : Date . . . à par :

- Signes généraux
- Signes fonctionnels
- Examens physiques

Examen neuro-musculaire

Déficit moteur

Axe : face :

Cou :

Rachis : (mouvement)
 Muscles respiratoires
 Muscles abdominaux
 Membres : supérieurs (proximal, distal)
 Inférieurs (proximal, distal)

Atrophie musculaire

Axe : face

COU
 Thorax
 Abdomen
 Colonne
 Bassin
 Membres : supérieurs (proximal, distal)
 Inférieurs (proximal, distal)

Hypertrophie musculaire

Bras
 Mollets
 Fesse

Examen des autres appareils :

Appareil pulmonaire
 appareil cardiaque
 appareil digestif
 appareil urinaire
 autres appareils

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Dosage enzymatique : CKS – LDH - ...
 Biopsie musculaire
 Radiographie

ELECTROMYOGRAPHIE, SCANNER, ECG

CONDUITE THERAPEUTIQUE

Médicale

CHIRURGICALE

Date

Age sexe

Intervention (diagnostic)

Antécédent

Médicaux : HTA – Asthme – crise convulsive

Epilepsie – palpitation – allergie

Chirurgicaux : (anesthésiques)

Incidents

Autres

Traitements :

- PRIS ACTUELLEMENT OU PENDANT PLUSIEURS MOIS OU ANNEES
 - POUR CAUSE

Examen clinique du à

E.G. Température ASA

TA FR FC

Conclusion

Prémédication type d'anesthésie

Prévision de la période post opératoire

Heure d'injection.

BIBLIOGRAPHIE

1. Rakotomarolahy J. Les accidents et incidents anesthésiques à la Réanimation Chirurgicale I. THM 99 ; 5249 : 1.
2. Gaudiche O, Meistelman C. Anesthésie du Myopathie. Encycl Méd Chir. Ané Réa. 1990 ; 36 657 D¹⁰.
3. Gilgen, Krautz H. Hémophilie et myopathie. Impact Internat. Janv 1995 ; 17 : 291-297.
4. Hoffmann EP. La myopathie de Duchenne. Recherche. Janv 1993 ; 250 : 36-44.
5. Duchenne GB. Dtudies on pseudohypertrophie muscumar paralysie or myosclerotic paralysie. Arch Neurol. 1868 ; 19 : 629-636.
6. Poindrou P, Metzinger L, Water JM. Myopathie de Duchenne de Boulogne et radicaux libres : intérêt potentiel des lazaroïdes dans le traitement de cette maladie. Comptes rendus des séances de la biologie et de ses filiales. 1995 ; 189, 6 : 1199-1217.
7. Kakulas LM. Restorative possibilities in relation to the pathology of progressive neuromuscular disease. Karger, Basel. 1986 : 152-158.
8. Kunkel LM. Analysis in deletion in DNA from patients with Becker and Duchennemuscular dystrophy. Nature. 1986 ; 322 : 73-77.
9. Robertson M. Muscular dystrophy, Mapping the disease phenotype. Nature. 1987 ; 327 : 372-373.
10. Kunkel LM, Monaco AP, Middeswork W, Ochs MD, Latt SA. Specific cloning of DNA fragments absent from the DNA of a male patient with and X chromosome deletion. Prot Natl Acad Sci USA. 1985 ; 82 : 4778-4782.
11. Bonvenot G, Guillemin L, Devulder B, Quenneau P, Schaffer A. Myopathie de Duchenne. Pathologia Médicale. Masson. Pars. Milan. Barcelone. 1995 ; M 13.067(3) : 342-344.
12. Boucraut J, Figarelle, Brauger D, Desnuelle C, Leger JJ, Pellissier JF. Dystrophies musculaires liées au gène DMD. Myopathie de Duchenne, myopathie de Becker et forme de sexe féminin. Encycl Med Chir. Edition technique Paris. 1991 ; 17175 B¹⁰.
13. Demos J. La myopathie de Duchenne. Gaz Med Fr. 1974 : 81, 24 : 3213-3217.

14. Grand champ B. Hémophilie et maladie de Duchenne de Boulogne ? Rev Prat. Nov 1991 ; 23 : 2397-2370.
15. Desnuelle C, Goss D. Maladie musculaire. Paris Masson. 1992 : 252.
16. Caldera R, Gaudiche O, Devaux JY, Tossaint M, Chenard AA. Les signes cardiaques de la maladie de Duchenne à évolution rapide ; Ann Pédiatr. 1986 ; 33 : 299-304.
17. Boulevert E. Etude des possibilités de déambulation sans appareil chez des myopathes type DDB à évolution rapide, traité précocement. J readapt, méd. 1982 ; 2(5) : 177-179.
18. Boyd Y, Buckle VJ. Cytogenetic heterogeneity of translocations associated with Duchenne muscular dystrophy. Clin genet. 1986 ; 29 : 108-115.
19. Bradley WG, Jones MG, Mussini JM, Faweeeth PR. Decker type muscular dystrophy. Muscle Nerve. 1978 ; 1 : 111-132.
20. Duchenne de Boulogne. Recherche sur la pathologie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myosclérotique. Diagnostic. Archives générales de médecine. Janv 1868 ; 11 : 552-568.
21. Demos J, Laqueche A, Fourquet D. Traitement de la myopathie de Duchenne de Boulogne. Résultat obtenus dans un centre spécialisé. Arch fr Pédiatr. 1968 ; 25 : 163-179.
22. Aubourg P. Théorie génique de la myopathie de Duchenne : le point actuel. MT. Médecine thérapeutique. 1998 ; 48 : 669-674.
23. Demos J. Résultat du traitement de la myopathie de Duchenne de Boulogne par physiothérapie précoce. Arch Fr Pédiatr . 1983 ; 40 : 609-613.
24. Demos J. Myopathie : thérapeutique. Encycl Méd Chir, Paris. 1984 ; 25 484 A¹⁰.
25. Rideau Y. Traitement de la myopathie de Duchenne par physiothérapie précoce. Arch Fr Pédiatr. 1985 ; 42. 1 : 17-21.
26. Perzos B, Legrand M, Archan P. Evolution de la force musculaire et du taux de créatinines kinases sériques dans le maladie de Duchenne de Boulogne à évolution rapide. Annales de Médecine physique. 1977 ; TX n°1 : 1-8.

27. Legrand Perzos M, Perzos B, Boulevert F, Gros P, Derbel JP, Archan P. Surveillance de l'évolution musculaire et respiratoire dans la myopathie de Duchenne de Boulogne à évolution rapide. Application au contrôle thérapeutique. Ann Méd Phys Fr. 1979 ; 22. 2 : 121-134.
28. François G, Faizende J. Examen préopératoire, prémédication et évaluation du risque opératoire. Encycl Med Chir. Ané Réa. 1978 ; 363 75A⁰⁵-6.
29. Halver JP, chartier C. Prémédication. Encycl Méd chir. anesthésie Réa. Paris. 1989 ; A20. 363 75 : 12.
30. Dr Honneur et coll. Anesthésie locale, locorégionale et générale. Rev Prat. 1996 ; 41 : 13.
31. Paul Z, Bruno D. Protocole d'anesthésie – réanimation ; 8^e édition : 513.
32. Riou B, ducart A ; Ketamine. Encycl Méd Chir éd techn (Paris – France). ané Réa. 1994 : 36 305 B³⁰.
33. Arnould JF, Bigot A, Steenbecke L, David A, Mussini JM. Arrêt circulatoire lors d'une anesthésie générale chez un enfant porteur d'une myopathie de Duchenne méconnue. Annales française d'anesthésie – réanomation. 1986 publ 1987 ; 5. 6 : 612-614.
34. Du Coular J. Hyperthermie maligne peranesthésique. Encycl Méd Chir. Ané réa. 1973 ; 364 12 E¹⁰ : 3.
35. Ervasti J, Campbell K. Membrane organization of the Dystrophin Glycoprotein complex Cell. 1991 ; 66 : 1121-1131.
36. Herlaut M, Voisin P, Vanvelcenaher J, Boileau G, De la Haye H et al. Bilans musculaires. Encycl Méd chir, kinésithérapie – rééducation fonctionnelle, Paris. 1993 : 260 10 A¹⁰.
37. Garder , Medwin D, Walton JN. The clinical examination of the voluntary muscles. In " Discorders of Voluntary muscles ", 3rd ed, Edinburgh. 1974 : 517.

VELIRANO

Eto antrehan'ireo mpampianatra ahy eto amin'ny toeram-pampianarana ambony momba ny fahasalamana sy ireo niaranianatra tamiko, eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE

- DIA MANOME TOKY SY MIANIANA AHO, EO ANATREHAN'ANDRIAMANITRA ANDRIANAHARY, FA HANAJA LALANDAVA NY FITSIPIKA HITANDROVANA NY VONINAHITRA SY NY FAHAMARINANA EO AM-PANATONTOSANA NY RAHARAHAM-PITSABOANA.
- HO TSABOIKO MAIMAIM-POANA IREO ORY ARY TSY HITAKY SARAN'ASA MIHOATRA NOHO NY RARINY AHO, TSY HIRAY TETIKA MAIZINA NA OVIANA NA OVIANA ARY NA AMIN'IZA NA AMIN'IZA AHO MBA HAHAZOANA MIZARA AMINY NY KARAMA METY HO AZOKO.

Raha tafiditra an-tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko ka tanako ho ahy samy irery ireo tsy ambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana ny zavatra mamoa fady na hanamoràna famitan-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenena, ara-pirazanana, ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorontoronina aza. Tsy hahazo mampiasa ny fahalalàko ho enti-manohitra ny lalànan'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho, ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisque tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha tanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotra henatra sy ho rabirabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany.

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE

Le Président de thèse

Signé : Professeur FIDISON Augustin

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo

Signé : Professeur RAJAONARIVELO Paul

Name and first names : ANDRIAMALALA Alfredson Johnny Ferdinand
Title : Anaesthesia – Resuscitation in case of Duchenne Muscular Dystrophy
Rubric : Anaesthesia – Resuscitation Number of pages :55 Number of tables :10
Number of figures : 07 Number of photos:02 Number of appendices:03
Number of bibliographical references : 37

SUMMARY

Duchenne muscular dystrophic is a muscular paralysis pseudo hypertrophic. It is a genetical disease which transmission is recessive, affected especially boys. Clinical evolution is progressive lead to death about age of 20 years.

Children's anaesthesia requires particular rule.error of anaesthesia may lead to several complications,malignant hyperthermia is feared.this bad effect depends on nature of drugs, its posology and its duration.

In per anaesthesia,thermic,respiratory and cardio-vascular function must be supervised.normovolemia must be maintained.

Our study concern one case,execute at Regional Hospital Center of Antsirabe in Anaesthesia Resuscitation service with collaboration of CRMM.

Our patient has passed surgical intervention under general anaesthesia associating ketamine and diazepam,no incident nor complication were observed.

Key words : Myopathy – Duchenne - anaesthesia – resuscitation – malignant hyperthermia

Director of thesis : Professor FIDISON Augustin

Assisted by : Doctor RAHERIZAKA Naivosolo

Address : Antsapanimahazo – Soavina / BETAFO 113

Nom et prénoms : ANDRIAMALALA Alfredson Johnny Ferdinand

Titre : Anesthésie - réanimation au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne

Rubrique : Anesthésie-Réanimation Nombre de pages : 55 Nombre de tableaux:10 Nombre de figures : 07 Nombre de photos : 02 Nombre d'annexes :03 Nombre de références bibliographiques : 37

RESUME

La dystrophie musculaire de Duchenne est une paralysie musculaire pseudo hypertrophique. C'est une maladie d'origine génétique, sa transmission est récessive, elle atteint surtout les garçons.

Son évolution clinique est progressive aboutissant toujours au décès du patient aux alentours de 20 ans. Il n'y a pas encore de traitement curatif de cette maladie.

L'anesthésie chez les myopathes nécessite une conduite anesthésique particulière car des complications per anesthésiques sont à craindre dont la plus grave est l'hyperthermie maligne. La survenue de ces complications dépend de la nature du drogue utilisé, de sa dose et de sa durée. La surveillance per anesthésique du patient est respiratoire, cardio-vasculaire et thermique ; le maintien d'une normovolémie est capital.

Notre étude est effectuée chez un cas observé au service de Réanimation - Anesthésie du Centre Hospitalier Régional d'Antsirabe en collaboration avec le CRMM. Il a subi une intervention chirurgicale sous anesthésie générale réalisée avec l'association de la ketamine et diazépam. Aucun incident ni complication péri anesthésique n'est observé.

Mots clés : myopathie – Duchenne - Anesthésie - Réanimation – Hyperthermie maligne.

Directeur de thèse : Professeur FIDISON Augustin

Rapporteur de thèse : Docteur RAHERIZAKA Naivosolo

Adresse de l'auteur : Antsampanimahazo – Soavina / BETAFO 113