

Recommandations en cas d'urgence



- 1) En cas d'apparition d'une insuffisance respiratoire aiguë, d'une gêne respiratoire avec encombrement, d'un accès de dyspnée, d'une toux peu efficace ou d'une aggravation rapide des symptômes de la maladie (faiblesse musculaire, fatigabilité, voix faible, troubles de la déglutition, fausses routes alimentaires) :
 - hospitaliser immédiatement en réanimation pour le traitement symptomatique des défaillances,
 - ne pas augmenter les anticholinestérasiques (risque de surdosage),
 - rechercher une cause déclenchante : prise de médicament contre-indiqué, infection intercurrente, intervention chirurgicale, anesthésie, grossesse, effort physique important, température ambiante extrême, stress...
- 2) La prise d'un médicament chez un patient myasthénique peut déclencher une décompensation de la maladie :
 - respecter les contre-indications et précautions d'emploi,
 - instituer une surveillance clinique étroite lors de toute nouvelle prescription.
- 3) Précautions pour l'utilisation des médicaments (liste ci-après non exhaustive⁽¹⁾) :
 - **Antibiotiques** > **formellement contre-indiqués** : Aminosides parentéraux, Colistine, Cyclines injectables, Telithromycine ; > **à utiliser avec précaution** : Aminosines et polymyxines en application locale, Lincomycine, Clindamycine, Fluroquinolones
 - **Médicaments cardio-vasculaires** > **formellement contre-indiqués** : Quinidine, Procainamide, Bêta-bloquants ; > **à utiliser avec précaution** : Lidocaïne par voie IV
 - **Anesthésiques** > **formellement contre-indiqués** : La plupart des Curarisants ; > **à utiliser avec précaution** : Anesthésiques volatils, Barbituriques II ou IV, Kétamine, Propanidide
 - **Médicaments du système nerveux central** > **formellement contre-indiqués** : Triméthadione, Diphényl-Hydantoïne, Dantrolène ; > **à utiliser avec précaution** : Carbamazépine, Chlorpromazine, Lithium
 - **Divers** > **Médicaments formellement contre-indiqués** : D. Penicillamine, Magnésium IV, Quinine et Chloroquine, Halofantrine, Méfloquine, Bêta-bloquants en collyre, Oxybutynine, Vaccins vivants (polio forme orale, rubéole...), en cas de traitement immunosuppresseurs⁽²⁾ ; > **à utiliser avec précaution** : Benzodiazépines, Phénothiazines, Quinquina, Magnésium per os, Interféron alpha, Corticoïdes en début de traitement, Patch nicotinique, Injection d'iode pour examen radiologique
 - **Interactions médicamenteuses** : Allopurinol potentialisant l'effet de l'azathioprine : réduction des 2/3 de la dose et surveillance de la NFS.

(1) Se reporter aux informations contenues dans la rubrique « Orphanet urgences » du site : www.orpha.net

(2) Les vaccinations contre la poliomyélite (forme injectable), le tétanos et la grippe n'entraînent pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée.

3) L'anesthésie est une situation à risque pour les personnes atteintes de myasthénie^(*) :

- respecter les contre-indications et précautions médicamenteuses,
- en pré-opératoire, recherchez des troubles de la déglutition et de la ventilation et si possible, disposer d'épreuves fonctionnelles respiratoires,
- en post-opératoire, ne réaliser l'extubation que si le patient est totalement réveillé et capable de coopérer à l'évaluation de sa fonction respiratoire.

4) Les situations particulières :

> L'intubation en urgence :

- ne pas utiliser de curares,
- utiliser une sédation par les autres moyens habituels disponibles.

> La douleur :

- appliquer les protocoles d'évaluation habituels de la douleur,
- utiliser avec prudence les opiacés et codéinés (risque de dépression respiratoire).

> Traitements particuliers d'urgence :

- corticothérapie : instituer une surveillance hospitalière en début de traitement (risque de crise myasthénique),
- traitement prophylactique antipaludéen : utiliser soit l'association Atovaquone-Proguanil soit la Doxycycline orale.

> La grossesse : (risque de survenue de myasthénie néonatale et de déstabilisation de la myasthénie maternelle, surtout, en début de grossesse, lors de l'accouchement et du post-partum) :

- prévoir un suivi neurologique et obstétrical spécialisé durant la grossesse et de l'accouchement,
- programmer l'accouchement dans une maternité avec un service de réanimation néonatale.

> En cas de forme congénitale (héréditaire) de myasthénie :

- ne pas utiliser les anticholinestérasiques (déficit en acétylcholine et syndrome du canal lent).

Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin suivant :

Nom

Adresse :

N° de téléphone :

(*) Se reporter aux informations de la rubrique « Orphanet urgence », site : www.orpha.net



■ For recommendations in case of medical emergency :

Go on the website Orphanet (free acces website providing informations about rare diseases and orphan drugs) : www.orphanet.net and select **Myasthenia gravis** or **Congenital myasthenic syndromes**