

Recommandations pour l'anesthésie d'un patient porteur d'une

Paralyse Spastique Familiale

Nom de la maladie: Paralyse spastique familiale (PSF)

ICD 10: G11.4

Synonymes: Maladie de Strumpell Lorrain (Désignant un type de PSF nommé SPG4); Paralyse Spastique Héritaire.

Description de la maladie: La PSF est la description Clinique d'un groupe de désordres neurologiques rares d'origine génétique¹. En Europe, l'incidence est estimée entre 1 et 9 pour 100,000 habitant²⁻⁶.

La PSF est un groupe de désordres neurologiques héréditaires qui affecte principalement les voies corticospinales avec une dégénérescence axonale évoluant de la distalité vers la proximalité. La description Clinique typique est celle d'une spasticité progressive des membres inférieurs évoluant vers une paraparesie ou une paraplégie affectant plusieurs personnes d'une même famille. La plupart des patients souffrent d'une faiblesse, d'une raideur et d'une fatigabilité des muscles des membres inférieurs; peu d'entre eux ont besoin d'un fauteuil roulant. La progression de la maladie au reste des voies corticospinales, aux nerfs périphériques, au cervelet et au cerveau explique le reste des symptômes communément retrouvés dans les PSF compliquées ou complexes: ataxie cérébelleuse, dysarthrie, syndrome extrapyramidal, retard mental, démence, épilepsie, rétinopathie, surdité, neuropathie axonale ou démyélinisante et éventuellement symptômes systémiques. Le diagnostic clinique est basé sur quatre critères⁷: exclusion d'un diagnostic différentiel, histoire familiale compatible (mais ce n'est pas nécessaire), perturbation progressive de la démarche et des déficit du tractus cortico spinal au niveau des membres inférieurs avec hyperréflexie.

L'atrophie de la moelle épinière est communément retrouvée dans la PSF⁸. Les résultats de l'imagerie par résonance magnétique cérébrale conventionnelle sont habituellement normaux chez les patients atteints de PSF; mais de nombreux indices peuvent être perturbés sur les séquences de diffusion⁹. Ainsi différents signes peuvent être découverts dans les PSF compliquées ou complexes: un corp calleux fin, une leuco encéphalopathie et une hyper-intensité du tractus cortico spinal.

Le diagnostic doit être confirmé par une analyse AND. Les gènes les plus fréquemment impliqués sont les gènes SPG4 et SPG3A qui codent respectivement pour les protéines spastine et atlastine. La transmission du HSP peut être autosomique dominante, autosomique récessive, liée à l'X ou être un héritage mitochondrial¹⁰. Des mutations dans plus de 80 locus différents et plus de 50 produits de gènes mutés ont été identifiés chez des patients atteints de PSF^{11,12}. Les principaux mécanismes pathogéniques sous-jacents au phénotype clinique incluent une perturbation du trafic membranaire, une altération de la morphogénèse, du transport et de la distribution des organites dans les cellules neuronales; ainsi qu'un dysfonctionnement mitochondrial^{1,13}. Le trafic membranaire ainsi que la morphogénèse et la

distribution des organites sont important pour le développement axonal, son maintien et la prévention de sa dégénérescence.

Il n'y a pas de traitement pharmacologique spécifique. Le traitement est symptomatique, il inclue une rééducation physique, l'usage de benzodiazépine, et de baclofène par voie orale ou intra thécale¹⁴, et des injections de toxine botulique¹⁵ pour réduire la spasticité. La dalfampridine peut être utile dans le traitement des PSF: le blocage des canaux potassique augmente la durée du potentiel d'action et la libération de neurotransmetteurs au niveau de la jonction neuro musculaire^{16,17}.



La médecine progresse, de nouvelles connaissances émergent

Chaque patient est unique

Le diagnostic est peut-être erroné



Trouvez plus d'information sur la maladie, ses centres de références et les associations de patients sur Orphanet: www.orpha.net

Chirurgies typiques

Les patients sont fréquemment évalués pour des chirurgies liées au contrôle de la spasticité: rhizotomie sélective dorsale, ténotomie et autres procédures.

Choix de l'anesthésie

Il n'y a pas de recommandation définie pour ou contre l'anesthésie générale ou l'anesthésie locorégionale centrale ou périphérique.

Six cas cliniques de chirurgie sous anesthésie générale ont déjà été publiés¹⁸⁻²². Dans tous ces cas aucune complication des hypnotiques ou de morphinique n'ont été décrit.

Certains auteurs ont préféré la rachianesthésie à l'anesthésie générale²³⁻²⁵. La PSF n'est pas connue pour augmenter la toxicité des anesthésiques locaux et aucune complication n'a été décrite.

Bilan préopératoire

Aucun bilan préopératoire spécifique n'est nécessaire.

Précaution pour la prise en charge des voies aériennes

Il n'y a pas de précautions spécifiques à prendre pour la prise en charge des voies aériennes.

Particularités de la transfusion et de l'administration de produits sanguins

Il n'y a pas de particularité pour la transfusion et l'administration de produits sanguins.

Particularité de l'anticoagulation

Il n'y a pas de preuve de la nécessité d'une anticoagulation particulière. Sauf en cas de mobilité réduite des patients au stade avancé: cela peut suggérer un risque plus élevé de thrombose postopératoire²⁶.

Précautions particulières pour le transport, la mobilisation et le positionnement

Il n'y a pas de précaution particulière à prendre pour le transport, la mobilisation ou le positionnement.

Interactions possibles entre le traitement au long cours et les médicaments d'anesthésie

Des interférences sont possibles entre le baclofène et le curare et les anesthésiques généraux. Ils peuvent être responsables d'une augmentation du bloc neuromusculaire, de troubles du rythme cardiaque, d'une hypotension artérielle ou d'une sédation accrue. Le sevrage du baclofène est beaucoup plus dangereux²⁷⁻³⁰. Pour éviter l'apparition d'un sevrage, il est recommandé de ne pas interrompre le baclofène intrathécal.

Aucune interaction entre les agents anesthésiques et la dalfampridine n'a été décrite en pratique clinique. La dalfampridine (4-aminopyridine ou 4-AP) bloque sélectivement les canaux potassiques voltage-dépendants, prolonge le potentiel d'action, augmente l'afflux de calcium et, par la suite, améliore la transmission synaptique interneuronale et neuromusculaire. Le 4-AP est utilisé dans des modèles animaux pour augmenter la libération de GABA et pour étudier l'action des antagonistes de GABAergics. La MAC des halogènes est souvent utilisé comme critère d'évaluation. On suppose que le 4-AP ne modifie pas la MAC dans ces modèles³¹. Des cas d'empoisonnement cliniques révèlent que son mécanisme d'action présente des caractéristiques cholinergiques³². Aucune complication n'a été décrite en cas de sédation au propofol. L'action cholinergique centrale produit un antagonisme à l'anesthésie à la kétamine chez le rat^{33,34}. Cet effet a également été observé en anesthésie pédiatrique³⁵. Le 4-AP a été utilisé comme antidote au coma induit par le rohypnol³⁶. Il réduit également la dépression respiratoire induite par la morphine, mais l'activité anti nociceptive de la morphine n'est pas affectée^{37,38}. L'antagonisation des médicaments anesthésiques est décrite pour des doses supérieures (0,3 à 1,0 mg / kg i.v.) à celles utilisées dans le traitement de la maladie (un comprimé de 10 mg par 12 heures). Par principe de précaution, Dalfampridine doit être interrompu le matin de l'opération.

Un surdosage peut être observé chez les patients présentant une insuffisance rénale aiguë postopératoire³⁹. La dalfampridine est contre indiquée pendant la grossesse et l'allaitement³⁹.

Procédure d'anesthésie

Il n'y a pas de données dans la littérature pour appuyer une recommandation de TIVA ou d'anesthésie par inhalation. Le problème est que les PSF constituent un groupe hétérogène de maladies génétiques et il n'est pas certain que les médicaments anesthésiques aient la même action dans toutes les variantes. Le monitoring de la profondeur de l'anesthésie semble être la meilleure approche chez les patients PSF.

Le choix des agents bloquants neuromusculaires doit être fait avec une extrême prudence chez les patients porteurs d'une PSF. L'utilisation de succinylcholine est contre-indiquée car elle peut provoquer une hyperkaliémie en raison de la régulation à la hausse des récepteurs nicotiques de l'acétylcholine⁴⁰. Les myorelaxants non dépolarisants comportent un risque de réponse myorelaxante exagérée. L'utilisation de rocuronium avait été décrite dans la plupart des cas^{22,41,42} et du sugammadex avait été utilisé dans trois des cas en raison de la présence d'un bloc neuromusculaire modéré à la fin de la chirurgie. Après l'utilisation de sugammadex, aucune re-curarisation n'a été observée. Le rocuronium semble être le meilleur choix lorsque la relaxation musculaire est indiquée, en raison de la possibilité d'antagoniser ses effets avec le sugammadex. Les bloqueurs neuromusculaires à longue durée d'action doivent être évités et un train de quatre avec un rapport T4/T1 supérieurs à 0,9 doit être obtenu avant l'extubation. La récupération avec la néostigmine peut entraîner une nouvelle curarisation.

Particularité du monitoring

La surveillance du blocage neuromusculaire est strictement recommandée en cas d'utilisation d'un agent bloquant neuromusculaire : il est utile d'obtenir les valeurs de base avant l'injection de l'agent bloquant neuromusculaire non dépolarisant. L'association rocuronium - sugammadex semble être la plus indiquée.

Le monitoring de la profondeur de l'anesthésie est fortement recommandé en cas d'anesthésie générale.

Complications possibles

Les patients atteints de HSP présentent un risque d'arrêt cardiaque hyperkaliémiant lors de l'utilisation de succinylcholine.

La durée du blocage neuromusculaire augmente lorsque des agents bloquants neuromusculaires sont utilisés.

Il n'y a aucune preuve d'un risque élevé d'hyperthermie maligne.

Soins post opératoires

Le degré de surveillance postopératoire dépend de la procédure chirurgicale et de l'état préopératoire du patient. Les soins intensifs ne sont pas obligatoires.

Informations sur les situations d'urgence / Diagnostics différentiels

Les situations d'urgences déclenchées par les PSF ne sont pas courantes.

Anesthésie ambulatoire

Une anesthésie ambulatoire (selon les directives courantes) est probablement possible chez les patients atteints de HSP présentant une maladie à un stade précoce et une chirurgie à faible risque.

Anesthésie en obstétrique

La césarienne sous anesthésie générale ou rachianesthésie a déjà été décrite sans complication^{19,23}. L'accouchement ou la césarienne n'a pas été décrit sous analgésie / anesthésie épidurale. Il n'est pas connu que la PSF augmente la toxicité des médicaments d'anesthésie locale et aucune complication n'a été rapportée. Le rapport bénéfice / risque doit être évalué avec l'avis du neurologue.

Littérature et liens internet

1. Salinas, S., Proukakis, C., Crosby, A. & Warner, T. T. Hereditary spastic paraplegia: clinical features and pathogenetic mechanisms. *Lancet Neurol.* **7**, 1127–1138 (2008).
2. Silva, M. C., Coutinho, P., Pinheiro, C. D., Neves, J. M. & Serrano, P. Hereditary ataxias and spastic paraplegias: methodological aspects of a prevalence study in Portugal. *J. Clin. Epidemiol.* **50**, 1377–1384 (1997).
3. McMonagle, P., Webb, S. & Hutchinson, M. The prevalence of 'pure' autosomal dominant hereditary spastic paraparesis in the island of Ireland. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **72**, 43–46 (2002).
4. Braschinsky, M., Luus, S.-M., Gross-Paju, K. & Haldre, S. The prevalence of hereditary spastic paraplegia and the occurrence of SPG4 mutations in Estonia. *Neuroepidemiology* **32**, 89–93 (2009).
5. Erichsen, A. K., Koht, J., Stray-Pedersen, A., Abdelnoor, M. & Tallaksen, C. M. E. Prevalence of hereditary ataxia and spastic paraplegia in southeast Norway: a population-based study. *Brain J. Neurol.* **132**, 1577–1588 (2009).
6. Orsucci, D. *et al.* Hereditary spastic paraparesis in adults. A clinical and genetic perspective from Tuscany. *Clin. Neurol. Neurosurg.* **120**, 14–19 (2014).
7. Fink, J. K. *et al.* Hereditary spastic paraplegia: advances in genetic research. Hereditary Spastic Paraplegia Working group. *Neurology* **46**, 1507–1514 (1996).
8. Hedera, P., Eldevik, O. P., Maly, P., Rainier, S. & Fink, J. K. Spinal cord magnetic resonance imaging in autosomal dominant hereditary spastic paraplegia. *Neuroradiology* **47**, 730–734 (2005).
9. Aghakhanyan, G. *et al.* Brain white matter involvement in hereditary spastic paraplegias: analysis with multiple diffusion tensor indices. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* **35**, 1533–1538 (2014).
10. de Souza, P. V. S., de Rezende Pinto, W. B. V., de Rezende Batistella, G. N., Bortholin, T. & Oliveira, A. S. B. Hereditary Spastic Paraplegia: Clinical and Genetic Hallmarks. *Cerebellum Lond. Engl.* **16**, 525–551 (2017).
11. Solowska, J. M. & Baas, P. W. Hereditary spastic paraplegia SPG4: what is known and not known about the disease. *Brain J. Neurol.* **138**, 2471–2484 (2015).
12. Richard, S. *et al.* Hereditary spastic paraplegia due to a novel mutation of the REEP1 gene: Case report and literature review. *Medicine (Baltimore)* **96**, e5911 (2017).
13. Blackstone, C., O'Kane, C. J. & Reid, E. Hereditary spastic paraplegias: membrane traffic and the motor pathway. *Nat. Rev. Neurosci.* **12**, 31–42 (2011).
14. Margetis, K. *et al.* Intrathecal baclofen therapy for the symptomatic treatment of hereditary spastic paraplegia. *Clin. Neurol. Neurosurg.* **123**, 142–145 (2014).
15. Riccardi, M. *et al.* Combined Treatment Fkt-Botulinum Toxin Type A (Btx-A) in Patients with Strumpell-Lorrain Disease. *Curr. Pharm. Des.* **22**, 758–763 (2016).
16. Judge, S. I. V. & Bever, C. T. Potassium channel blockers in multiple sclerosis: neuronal Kv channels and effects of symptomatic treatment. *Pharmacol. Ther.* **111**, 224–259 (2006).
17. Béreau, M. *et al.* Dalfampridine in hereditary spastic paraplegia: a prospective, open study. *J. Neurol.* **262**, 1285–1288 (2015).
18. Franco-Hernández, J. A., Rodríguez, L. M., Ortiz de Landázuri, P. J. & Hernández, A. G. Use of sugammadex in Strumpell-Lorrain disease: a report of two cases. *Braz. J. Anesthesiol. Elsevier* **63**, 113–115 (2013).
19. McIver, T., Jolley, D. & Pescod, D. General anaesthesia and Caesarean section for a patient with hereditary spastic paraparesis (Strumpell's disease). *Int. J. Obstet. Anesth.* **16**, 190–191 (2007).
20. Dallman, M. Hereditary Spastic Paraplegia and Neuromuscular Blockade. *Int. Stud. J. Nurse Anesth.* **9**, 28–31 (2010).
21. Kunisawa, T. *et al.* [Anesthetic management of a patient with hereditary spastic paraplegia]. *Masui.* **51**, 64–66 (2002).
22. Ponsonnard, S., Damon, A. & Gueye, E. M. Anaesthesia and orphan disease: Management of a case of Strumpell-Lorrain disease and review of the literature. *Eur. J. Anaesthesiol.* **34**, 562–563 (2017).
23. McTiernan, C. & Haagenvik, B. Strümpell's disease in a patient presenting for Cesarean section. *Can. J. Anaesth. J. Can. Anesth.* **46**, 679–682 (1999).

24. Thomas, I., Thomas, M. & Scrutton, M. Spinal anaesthesia in a patient with hereditary spastic paraplegia: case report and literature review. *Int. J. Obstet. Anesth.* **15**, 254–256 (2006).
25. Deruddre, S., Marie, M. & Benhamou, D. Subarachnoid anesthesia for cesarean delivery in a parturient with Strümpell-Lorrain disease. *Anesth. Analg.* **102**, 1910–1911 (2006).
26. Caprini, J. A., Arcelus, J. I., Hasty, J. H., Tamhane, A. C. & Fabrega, F. Clinical assessment of venous thromboembolic risk in surgical patients. *Semin. Thromb. Hemost.* **17 Suppl 3**, 304–312 (1991).
27. Mohammed, I. & Hussain, A. Intrathecal baclofen withdrawal syndrome- a life-threatening complication of baclofen pump: a case report. *BMC Clin. Pharmacol.* **4**, 6 (2004).
28. Salazar, M. L. & Eiland, L. S. Intrathecal baclofen withdrawal resembling serotonin syndrome in an adolescent boy with cerebral palsy. *Pediatr. Emerg. Care* **24**, 691–693 (2008).
29. Santiago-Palma, J., Hord, E. D., Vallejo, R., Trella, J. & Ahmed, S. U. Respiratory distress after intrathecal baclofen withdrawal. *Anesth. Analg.* **99**, 227–229 (2004).
30. Ross, J. C., Cook, A. M., Stewart, G. L. & Fahy, B. G. Acute intrathecal baclofen withdrawal: a brief review of treatment options. *Neurocrit. Care* **14**, 103–108 (2011).
31. Ma, H.-C., Wang, Y.-F., Feng, C.-S., Zhao, H. & Dohi, S. Effects of adenosine agonist R-phenylisopropyl-adenosine on halothane anesthesia and antinociception in rats. *Acta Pharmacol. Sin.* **26**, 181–185 (2005).
32. King, A. M., Menke, N. B., Katz, K. D. & Pizon, A. F. 4-aminopyridine toxicity: a case report and review of the literature. *J. Med. Toxicol. Off. J. Am. Coll. Med. Toxicol.* **8**, 314–321 (2012).
33. Mimura, M. *et al.* Central cholinergic action produces antagonism to ketamine anesthesia. *Acta Anaesthesiol. Scand.* **36**, 460–462 (1992).
34. Komulainen, A. & Olson, M. E. Antagonism of ketamine-xylazine anesthesia in rats by administration of yohimbine, tolazoline, or 4-aminopyridine. *Am. J. Vet. Res.* **52**, 585–588 (1991).
35. Martínez-Aguirre, E. Antagonism of 4-aminopyridine to ketamine-diazepam anesthesia in children. *Acta Anaesthesiol. Belg.* **31**, 289–291 (1980).
36. Schmutzler, S., Uges, D., Agoston, S. & Langrehr, D. [Rohypnol poisoning as a cause of postanesthetic coma and the success of 4-aminopyridine therapy]. *Anaesthesist* **33**, 294–295 (1984).
37. Sia, R. L. & Zandstra, D. F. Use of 4-aminopyridine to reverse morphine-induced respiratory depression in man. *Br. J. Anaesth.* **53**, 865–868 (1981).
38. Houston, T. & Pleuvry, B. J. Comparison of some pharmacological properties of 4-aminopyridine and 3,4-diaminopyridine in vivo. *Br. J. Anaesth.* **56**, 1139–1142 (1984).
39. Lamore, R., Jacob, E., Jacob, S. C. & Hilar, O. Dalfampridine (Ampyra). *Pharm. Ther.* **35**, 665–669 (2010).
40. Naguib, M. & Magboul, M. M. Adverse effects of neuromuscular blockers and their antagonists. *Drug Saf.* **18**, 99–116 (1998).
41. Franco-Hernández, J. A., Muñoz Rodríguez, L., Ortiz de Landázuri, P. J. & García Hernández, A. Use of sugammadex in Strumpell-Lorrain disease: a report of two cases. *Braz. J. Anesthesiol. Elsevier* **63**, 113–115 (2013).
42. Dallman, M. Hereditary Spastic Paraplegia and Neuromuscular Blockade. *Int. Stud. J. Nurse Anesth.* **9**, 28–31 (2010).

Dernière modification en: Juillet 2019

Ces recommandations ont été rédigées par:

Auteur

Sébastien Ponsonnard, anaesthesiologist, Polyclinique de Limoges, Limoges, France.
sponsonnard@gmail.com

Liens d'intérêts: les auteurs n'ont aucun lien d'intérêt en lien avec ce travail. Cette recommandation n'a pas été financée.

Relecteur 1

Tino Münster, Anaesthesiologist, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Relecteur 2

Wladimir Bocca Viereira de Rezende Pinto, Neurologist, UNIFESP - Federal University of São Paulo, Sao Paulo, Brazil
wladimirbvrpinto@gmail.com

Liens d'intérêts: les relecteurs n'ont aucun lien d'intérêt financier en lien avec ce travail.
