

SPÉCIFICITÉS DE LA PRISE EN CHARGE ANESTHÉSIQUE CHEZ LES PATIENTS SOUFFRANT DE MALADIES NEUROMUSCULAIRES

HAMMA N.F. ⁽¹⁾, LEMAI S. ⁽²⁾, SIFI Y. ⁽³⁾, BENAHBILES A. ⁽⁴⁾

1) Service d'Anesthésie Réanimation, CHU Constantine.

2) Service de Réadaptation Physique, CHU Constantine.

3) Service de Neurologie, CHU Constantine.

4) Service d'Orthopédie et de Traumatologie, CHU Constantine.

RÉSUMÉ :

Les maladies neuromusculaires (MNM) sont un groupe hétérogène de maladies qui nécessite une gestion anesthésique particulière. Le motif de l'anesthésie peut être ou non un geste lié à la maladie, selon le type de l'atteinte neuromusculaire, il s'agit le plus souvent d'enfants, d'adolescents ou d'adultes. La chirurgie du rachis a pour but de corriger les déformations ou de les corriger. Elle est souvent indiquée avant la puberté, voire plus précocement dans l'enfance. Dans le cadre de l'urgence, les fractures sont plus fréquentes chez ces patients en raison des chutes dues à la faiblesse musculaire. Cependant, il est important de se rappeler que chaque type de MNM a une physiopathologie distincte qui nécessite une prise en charge périopératoire sur mesure. Des recommandations de stratégie anesthésique sont données : pas d'exclusion de l'anesthésie locorégionale, contre-indication fréquente des curares dépolarisants (risque de myotonie et/ou de rhabdomyolyse), contre-indication des halogénés en cas de risque d'hyperthermie maligne et de dystrophies musculaires et monitoring strict de la curarisation...

Mots clés : Maladies neuromusculaires, Gestion anesthésique, Prise en charge pluridisciplinaire, Défaillance cardiaque, Défaillance respiratoire.

ABSTRACT : SPECIFICITY OF ANESTHESIC MANAGEMENT IN NEUROMUSCULAR DISORDERS.

Neuromuscular diseases are a heterogeneous group of diseases that require special anesthetic management. Anesthesia may or may not be a gesture linked to the disease; depending on the type of neuromuscular blockade. It is most often to children, adolescents and adults' functional surgery of the spine (scoliosis), to prevent deformation or correct them, it is often indicated before puberty or even earlier in childhood. As part of the emergency, the fractures are more common in these patients because of falls due to muscle weakness. However, it is important to remember that each type of MNM has a distinct pathophysiology requiring an individually tailored perioperative care. Anesthetic strategy recommendations are given; no exclusion of regional anesthesia, depolarizing neuromuscular blocking agents should be avoided (myotonias and /or rhabdomyolysis risk). Inhalation anesthetics should be avoided when malignant hyperthermia and muscular dystrophy risk exist, finally strict neuromuscular monitoring is obligatory.

Key words: Neuromuscular disorders, Multidisciplinary care, Anesthetic management, Cardiac failure, Respiratory failure.

INTRODUCTION

Les maladies neuromusculaires (MNM) sont des affections rares, mais elles exposent les patients durant la période périopératoire à des complications graves et potentiellement mortelles [1]. C’est souvent dans le cadre d’une chirurgie fonctionnelle, destinée à améliorer leur qualité de vie (correction d’une scoliose, ténotomie...), soit destinée au traitement de la maladie (thymectomie) que la prise en charge anesthésique s’effectue [1,2]. Il est bien documenté que la gestion des patients atteints de MNM peut être difficile et lourde de complications, pouvant être liée à une défaillance des fonctions respiratoires et cardiaques [2,3]. C’est pour ces raisons que la prise en charge périopératoire doit être pluridisciplinaire et précoce au moins 1 à 4 semaines à l’avance [2,4]. La consultation devrait idéalement se composer d’un chirurgien, d’un médecin anesthésiste réanimateur, d’un spécialiste en MNM et si cela est indiqué, d’un pneumologue et d’un cardiologue [3]. La prise en charge anesthésique doit se concevoir de façon optimale en milieu spécialisé pour une évaluation préopératoire soigneuse permettant d’évaluer la sévérité, l’étendue de l’atteinte musculaire, l’importance des déformations et leurs répercussions cardio-respiratoires contre-indiquant ainsi l’utilisation de certains agents anesthésiques ou modifiant les schémas d’utilisation d’autres [1].

ÉVALUATION PRÉ ANESTHÉSIQUE

Le but principal de la consultation pré anesthésique est d’apprécier la sévérité, l’étendue de l’atteinte musculaire, l’importance des déformations et l’évolution de la maladie ; d’anticiper les complications potentielles afin de diminuer la morbidité anesthésique [2,3]. La prise en charge par l’anesthésiste a lieu à l’occasion d’une chirurgie réglée, dans le cadre de l’urgence ou pour une analgésie et/ou une anesthésie obstétricale [5]. Elle constitue le moment privilégié de rencontre avec le patient et avec les parents lorsqu’il s’agit d’enfants [2,4]. En raison de la forte incidence de la morbidité et la mortalité liées aux atteintes cardio-respiratoires, une évaluation approfondie et complète au moins 03 semaines avant une intervention chirurgicale peut être nécessaire [6,7]. Une telle évaluation peut prévenir les complications graves et le décès chez ces patients étant donné que leur réponse aux médicaments anesthésiques est souvent imprévisible [1,3,8-11]. En effet, tous les patients se présentant pour la chirurgie doivent avoir une échocardiographie préopératoire de base, un électrocardiogramme (ECG) à 12 dérivations, une radiographie du thorax. Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) sont systématiquement demandées en cas de troubles de la statique rachidienne (scoliose ou cyphose) qui sont souvent associés à une restriction de la capacité respiratoire. Chaque examen nécessite une interprétation d’experts [12,13]. Les patients atteints de myopathie sont extrêmement sensibles aux effets dépresseurs respiratoires des médicaments anesthésiques [1,9]. Il faut s’assurer de disposer d’équipement de surveillance appropriée disponible lors de l’utilisation de ces médicaments et se préparer à la probabilité d’une ventilation mécanique postopératoire. Les critères de l’extubation doivent être respectés [2,4]. La faiblesse respiratoire musculaire prédispose les patients atteints de dystrophie musculaire, avec ou sans myotonie, à des maladies pulmonaires restrictives avec dyspnée et toux inefficace [3]. Quand la chirurgie le permet l’anesthésie locorégionale est

une alternative intéressante pour l’anesthésie et l’analgésie postopératoire [1,3,9,14]. Les besoins en curares non dépolarisants sont réduits, leur utilisation étant simplifiée par le monitoring de la curarisation. La succinylcholine est contre-indiquée dans les myopathies [1].

EXEMPLES DE MNM ET IMPLICATIONS ANESTHÉSQUES

Les maladies neuromusculaires sont un groupe de maladies rares qui affaiblissent les muscles du corps. Leurs causes, leurs symptômes, l’âge auquel elles se manifestent, leur gravité et leur évolution varient selon le diagnostic exact et selon la personne atteinte. Cette figure 1 montre une fraction des maladies neuromusculaires.

Les amyotrophies spinales (SMA)

Les amyotrophies spinales ou SMA (Spinal Muscular Atrophies) sont des MNM héréditaires à transmission le plus souvent autosomique récessive. Elles sont dues à la dégénérescence des motoneurons de la moelle épinière et des noyaux moteurs du bulbe. Ces maladies se traduisent par une faiblesse et une atrophie précoce des muscles du bassin, des épaules, du tronc et des membres. Les mouvements de ces muscles sont difficiles voire impossibles. On distingue 04 types d’amyotrophies spinales classés selon l’âge du début et l’évolution de la maladie. On citera l’amyotrophie spinale de type I ou maladie de Werdnig-Hoffman et le type III ou maladie de Kugelberg-Welander [15-17].

Maladie de WERNIG-HOFFMAN (Atrophie spinale proximale type I)

C’est une dégénérescence du motoneurone situé dans la corne antérieure et des noyaux des derniers nerfs crâniens, elle entraîne une faiblesse musculaire sévère d’évolution progressive avec atrophie musculaire. A la dégénérescence des fibres motrices s’associe une raréfaction des récepteurs muscariniques, cholinergiques et des récepteurs aux benzodiazépines [18]. Elle apparaît avant l’âge de 6 mois (absence d’acquisition de la station assise) [17,18]. Il existe une paralysie des muscles respiratoires intercostaux et abdominaux et secondairement du diaphragme.

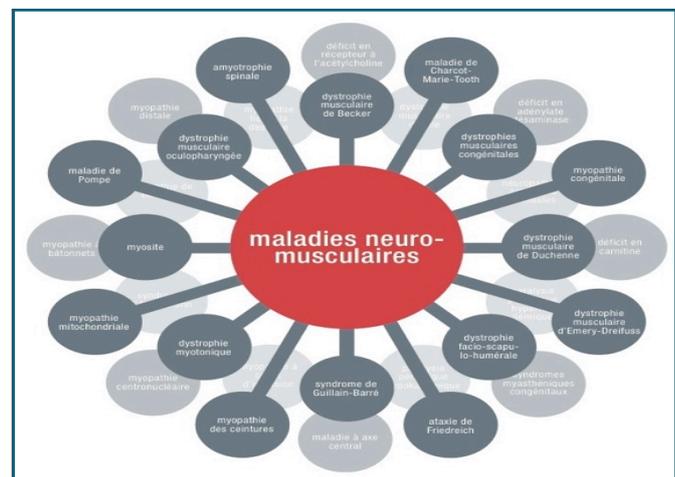


Figure 1. Dystrophie musculaire Canada [39].

Des déformations thoraciques apparaissent ; très rapidement s'installe une insuffisance respiratoire très sévère et l'assistance ventilatoire peut s'avérer nécessaire. Le risque d'inhalation et les troubles de la déglutition peuvent s'y associer [15,17,18].

Implications anesthésiques

Il est impératif d'évaluer l'atteinte respiratoire et le retentissement des déformations thoraciques (EFR préopératoire systématique). Il faut faire attention au risque d'inhalation au moment de l'intubation en raison de l'hypotonie musculaire et du trouble de la déglutition. La succinylcholine est contre indiquée en raison du risque d'hyperkaliémie. La sensibilité aux curares non dépolarisants chez ces patients est augmentée. La curarisation doit être alors monitorer. Les agents dépresseurs respiratoires doivent être utilisés avec prudence avec une préférence pour les drogues de courte durée d'action (Remifentanyl-Propofol) [15,16]

Maladie de KUGELBERG-WELANDER (Atrophie spinale proximale type III)

C'est une forme atténuée de SMA dont les symptômes se présentent généralement après l'âge de 18 mois. [19-21]. Les membres inférieurs sont les premiers atteints en particulier au niveau de la ceinture pelvienne responsable d'une démarche «dandinante». La scoliose secondaire aux contractures tendineuses peut avoir un retentissement direct sur la fonction respiratoire [22]. Les contractures peuvent gêner la mobilisation de la tête. Le traitement repose sur la kinésithérapie et la chirurgie correctrice [23].

Implications Anesthésiques

En consultation l'évaluation de l'atteinte respiratoire (retentissement des déformations vertébrales) et de la fonction cardiaque est de règle. En raison du risque d'hyperkaliémie, les curares dépolarisants sont contre indiqués ; par ailleurs la sensibilité aux curares non dépolarisants est modifiée et il est important de monitorer la curarisation. L'anesthésie locorégionale médullaires est rendue difficile par la cyphoscoliose. Les patients peuvent nécessiter une ventilation postopératoire prolongée liée au risque de décompensation respiratoire [23].

La maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

La maladie de Charcot-Marie-Tooth est une neuropathie périphérique héréditaire sensitive et motrice, se traduisant par une atrophie des muscles conduisant à des déformations rachidiennes et des membres. La déformation de la colonne vertébrale peut être à l'origine d'un dysfonctionnement pulmonaire (syndrome restrictif). Des interventions orthopédiques sont souvent nécessaires pour les déformations du pied (pied creux).

Considérations anesthésiques

Les curares dépolarisants doivent être évités en raison de la dénervation du muscle. L'effet des curares non-dépolarisants peut être prolongé. L'entretien de l'anesthésie peut se faire avec des agents anesthésiques intra veineux ou volatils. Une ventilation postopératoire est possible en cas d'atteinte respiratoire sous-jacente. Avant toute anesthésie locorégionale, une évaluation du déficit neurologique est préconisée [4,24].

Les syndromes myasthéniques

La myasthénie

La myasthénie auto-immune est une maladie due à des autoanticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RACH) spécifiques qui induisent un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire. Ces auto anticorps sont de type IgG et sont produits contre les récepteurs postsynaptiques nicotiques, conduisant à leur destruction. Les symptômes cliniques incluent une fatigabilité anormale à l'effort, qui peut être localisée au niveau de groupes musculaires spécifiques (oculaire, bulbaire et respiratoire) ou généralisée. Le pronostic de cette affection est déterminé par la survenue de complications, notamment les troubles de la déglutition et l'atteinte respiratoire. Ces patients se présentent en consultation d'anesthésie essentiellement pour thymectomie ou pour une autre cause [1].

Implications anesthésiques

La classification de la myasthénie permet d'apprécier sa gravité, le bilan paraclinique inclut le plus souvent des EFR pour mettre en évidence le retentissement respiratoire. En effet des troubles respiratoires ou de la déglutition impliquent un risque important de ventilation postopératoire [1,3]. La recherche de troubles hydroélectrolytiques est systématique notamment en cas de traitement immunosuppresseur [1]. Il faut privilégier l'anesthésie locorégionale quand c'est possible. Si une l'anesthésie générale est indispensable, il faudrait éviter les curares et les agents halogénés. Si les curares sont indispensables, le monitoring de la curarisation est impératif. Le choix se porte sur les curares de durée intermédiaire (*atracurium*, *vécuronium*). Après la chirurgie, le monitoring de la ventilation et la titration des anticholinestésiques doit se faire en fonction des données du monitoring de la curarisation. Il faut éviter les facteurs qui potentialisent le bloc neuromusculaire à savoir les médicaments tels que (aminosides, quinidiniques...), l'hypothermie et les désordres métaboliques (acidose, dyskaliémie) [1,3].

Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton

Il s'agit d'un syndrome neuromyopathique caractérisé par un bloc présynaptique généralement associé à une tumeur maligne, avec la production d'anticorps ectopiques contre les canaux calciques dans la membrane présynaptique [3]. C'est un syndrome caractérisé par une fatigabilité proximale, diminuant à l'effort soutenu, dont la découverte est le plus souvent fortuite au décours d'un accident anesthésique ou de la prise d'inhibiteurs calciques [1,2,4]. L'atteinte neurovégétative est fréquente et l'atteinte respiratoire est la règle. Le bilan clinique et paraclinique doit s'efforcer à éliminer une néoplasie sous-jacente. Les inhibiteurs calciques sont contre-indiqués en raison même de leur mécanisme d'action [1].

Implications anesthésiques

Quand l'utilisation des curares non dépolarisants est nécessaire la titration sous contrôle strict du monitoring de la curarisation est de règle. Tous les facteurs potentialisant le bloc neuromusculaire doivent être contrôlés (l'hypothermie, l'acidose, l'hypokaliémie, les médicaments). Les anticholinestésiques seuls sont inefficaces pour antagoniser un bloc résiduel. La ventilation postopératoire peut être nécessaire [1,3].

Les myopathies

Parmi les myopathies, on distingue les myopathies héréditaires dominées par les dystrophies musculaires (Duchenne et Becker) et la dystrophie myotonique de Steinert, les myopathies congénitales, les myopathies métaboliques et les canaloopathies. Les myopathies acquises sont dominées par les causes inflammatoires, toxiques ou endocriniennes. Seules les trois premières seront abordées. Les anomalies neuromusculaires, notamment les myopathies, sont rarement méconnues des patients et de leur famille. La consultation d’anesthésie permet d’évaluer le risque cardiovasculaire, respiratoire, d’hyperthermie maligne (HM) et d’autres rhabdomyolyses. La réalisation des examens complémentaires ne doit pas être systématique, mais doit être guidée par les antécédents, l’examen clinique ainsi que le type de myopathie [1-4] (figure 2).

Dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne (DMD)

C’est la myopathie la plus fréquente de l’enfance, caractérisée par une fatigue musculaire qui débute vers l’âge de deux à six ans et concerne les sujets de sexe masculin. La faiblesse progressive des muscles respiratoires et les déformations thoraciques réduisent la capacité pulmonaire et l’élimination des sécrétions bronchiques. L’atteinte du muscle cardiaque conduit à une insuffisance cardiaque globale associée à des troubles du rythme et de la conduction. Elle est responsable de la mortalité précoce vers l’âge de 25 ans [1,25,26].

Implications anesthésiques

L’évaluation préopératoire doit apprécier la sévérité de l’atteinte musculaire, l’importance des déformations, l’existence de troubles de la déglutition et d’une insuffisance respiratoire ou cardiaque. Les examens complémentaires respiratoires (radiographie thoracique, EFR et gaz du sang) et cardiaques (ECG,

échocardiographie, Holter, voire scintigraphie) sont orientés en fonction de la gravité de la maladie, de son évolutivité et du geste chirurgical programmé [27]. Plusieurs complications péropératoires graves sont rapportées dans la littérature : l’insuffisance respiratoire (inhalation), les complications cardiaques (arythmies, défaillance cardiaque, arrêt cardiaque), la myoglobulinurie, la rhabdomyolyse [4,28]. Même si les données sont contradictoires, le risque d’hyperthermie maligne semble plus élevé chez ce type de patient. Par conséquent les agents déclenchants (tous les halogénés, la kétamine et la succinylcholine) doivent être évités. En cas d’anesthésie générale la dose d’agent anesthésique doit être titrée [29]. Enfin, la kinésithérapie respiratoire est indispensable chez ces patients qui sont exposés à l’encombrement, aux atelectasies et aux surinfections bronchopulmonaires.

Dystrophie musculaire de Becker (DMB)

Elle affecte 1 à 30 000, survient au décours de l’adolescence [1,2]. Elle présente une atteinte cardiaque sous forme de cardiomyopathie dilatée. La recherche des troubles du rythme doit être systématique [26,30].

Implications anesthésiques

L’insuffisance respiratoire postopératoire et le dysfonctionnement cardiaque liés à la cardiomyopathie ou l’arythmie rendent l’anesthésie difficile. L’assistance ventilatoire postopératoire doit être considérée et la surveillance cardiaque doit être maintenue [31]. L’association avec l’hyperthermie maligne (HM) a longtemps été discutée mais selon les données récentes de la littérature, il n’existe pas de relation directe entre les dystrophies musculaires et l’HM. Le suxaméthonium, mais également l’ensemble des anesthésiques halogénés, sont contre-indiqués en cas de dystrophie musculaire connue. La

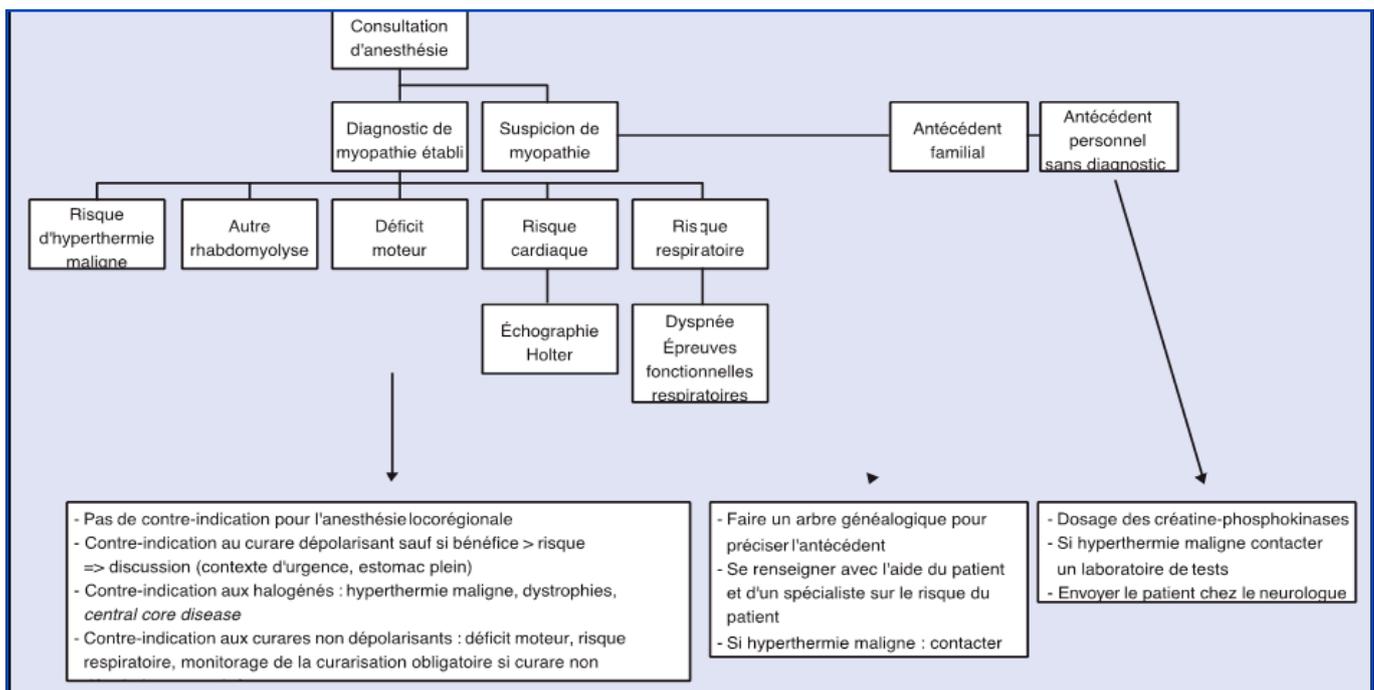


Figure 2. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant une myopathie ou une suspicion de myopathie lors de la consultation d’anesthésie [2].

curarisation par les curares non dépolarisants n'est pas contre-indiquée sous réserve d'un monitoring soigneux. L'anesthésie locorégionale est possible sans restriction. Devant un arrêt cardiaque qui n'a pas pour cause évidente une hémorragie ou une hypoxie, il faut évoquer l'hyperkaliémie par rhabdomyolyse. Le pronostic reste bon d'après les données de la littérature si le diagnostic et la prise en charge sont immédiats [2,4,25,30].

Dystrophie myotonique ou maladie de Steinert

Il s'agit de la myopathie la plus fréquente à l'âge adulte, sa transmission est autosomique dominante. Les premiers symptômes apparaissent au début de l'âge adulte, touchent plusieurs organes avec une atteinte du muscle squelettique, cardiaque mais également du muscle lisse, des glandes endocrines et du système nerveux central [1,32]. Ceci conduit en quelques années à une insuffisance respiratoire et cardiaque, des troubles du rythme, des troubles de la déglutition avec pneumopathie, un diabète et un retard mental [1,2].

Implications anesthésiques

La période périopératoire est marquée par le risque de survenue de crises myotoniques qui peuvent être déclenchées par les manipulations chirurgicales ou certains médicaments (clofibrate, propranolol, néostigmine, potassium) [1]. Tous les facteurs pouvant déclencher des crises myotoniques doivent être recherchés: la température centrale doit être monitorée et l'hypothermie corrigée, les frissons postopératoires doivent être évités. L'association avec l'HM a longtemps été discutée mais, selon les données récentes de la littérature, il n'existe pas de relation directe entre la dystrophie myotonique et l'HM [33]. Le suxaméthonium est contre-indiqué en raison du risque de myotonie généralisée, le pronostic vital est alors mis en jeu. L'emploi des halogénés est déconseillé en raison de la survenue de frissons au réveil. Il existe une hypersensibilité aux agents anesthésiques intraveineux et aux opiacés qui doivent être titrés [34,35]. La curarisation doit être monitorée [1-4]. Les patients atteints d'une dystrophie myotonique ont un risque notable d'inhalation du contenu gastrique lors de l'induction anesthésique. Certains auteurs ont proposé une prémédication systématique par anti-H2 [36]. L'anesthésie locorégionale est proposée comme une alternative sûre à l'anesthésie générale, chez l'adulte comme chez l'enfant, en anesthésie comme en analgésie [2,37,38]. Le neurostimulateur est classiquement contre-indiqué car pouvant déclencher une myotonie, mais aucune publication n'en a évalué le risque réel [2].

RÉFÉRENCES

1. SFAR. Anesthésie et maladies neuromusculaires, à l'exclusion de l'hyperthermie maligne. Conférences d'actualisation Elsevier, Paris 1996: 289-303.
2. Krivosic-Horber R, Dépret T, Stojkovic T. Anesthésie et myopathies. EMC: 36-657-D-10.
3. Campbell N, Brandom B, Day JW, Richard Moxley PhD. practical suggestions for the anesthetic management of a myotonic dystrophy patient myotonic dystrophy foundation. Anesthesia Guidelines. 2015.
4. Marsh S, Pittard A. Neuromuscular disorders and anaesthesia. Part2: specific neuromuscular disorders Continuing Education in Anaesthesia. Critical Care & Pain Advance Access Published. 2015; June 10/ 201.
5. Hopkins A, Wray S. The effect of pregnancy on dystrophia myotonica. Neurology .1967; 17: 166-7.
6. Mathieu J, Allard P et al. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. Neurology. 1997; 49: 1646-50.
7. Groh WJ, Groh MR et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type I. N Engl J Med 2008; 358: 2688-97.
8. The Response of Patients with Neuromuscular Disorders to Muscle Relaxants. A Review. Anesthesiology. 1984; 61: 173-87.
9. Barash PG et al. Clinical Anesthesia. 4th edition. 1997; 32-34: 493-494.
10. Bennum M, Goldstein B et al. Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. Br J of Anaesth. 2007; 85, 3: 407-9.
11. Diefenbach C, Lynch J et al. Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophic amyotonia. Anesth Analg. 1993; 76: 872-4.
12. La mesure de Fonction Motrice. outil d'évaluation clinique des maladies neuromusculaires. Étude de validation. Revue Neurologique. April 2006; 162, Issue 4: 485-93.
13. Lofaso F, Prigent H, Orlikowski D, Trebbia G, Lejaille M, Fa-laize L et al. Maladies neuromusculaires de l'adulte : quelles explorations des muscles respiratoires pour quelle prise en charge ? Rev Mal Respir. 2005; 22: 2S78-85.
14. Aquilina A, Groves J. A combined technique utilizing regional anesthesia and target-controlled sedation in a patient with myotonic dystrophy. Anaesthesia. 2002; 57: 385.
15. Tsao B. Spinal Muscular Atrophy. Updated. Med Scape. 2015 23 Dec.
16. Biard E, Abane B, Jaeger C. Les amyotrophies spinales. AFM. Association Française Contre les Myopathies. Les amyotrophies spinales Mars 2001.
17. De Resende MA, Da Silva EV, Nascimento OJ, Gemal AE, Quintanilha G, Vasconcelos EM. Total intravenous anesthesia [TIVA] in an infant with Werdnig-Hoffmann disease. Case report. Rev Brazilian Journal of Anesthesiology. 2010 Sep-Oct; 60, 5: 563-4.
18. www.Orpha.net.
19. Bradley WG. Ed. Neurology in Clinical Practice. 5th Ed. Philadelphia. Butterworth-Heinemann/Elsevier.2008.

20. **Herring JA**. Ed. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 4th Ed. Philadelphia, Pa: Saunders/Elsevier. 2008.
21. **Wang CH, Finkel RS, Bertini ES et al**. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol*. 2007 Aug; 22, 8: 1027-49.
22. **Ioos C, Leclair-Richard D, Mrad S et al**. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest*. 2004 Sep; 126, 3: 831-7.
23. **Oleszek JL, Editor C, Kishner S, Kugelberg Welander MHA**. Spinal Muscular Atrophy. Updated. *Medscape*. 2016 Apr 27.
24. **Schmitt H, Muenster T**. Anesthesia in patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anesthesiol*. 2009; 75: 632-7.
25. **Klingler W, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K**. Complications of anaesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2005; 15: 195-206.
26. **Stevens R**. Neuromuscular disorders and anaesthesia. *Curr Opin Anaesthesiol*. 2001; 14: 693-8.
27. **Yanagisawa A, Miyagawa M, Yotsukura M, Tsuya T, Shirato C, Ishihara T et al**. The prevalence and prognostic significance of arrhythmias in Duchenne type muscular dystrophy. *Am Heart J*. 1990; 124: 1224-50.
28. **Eriksson LI**. Neuromuscular disorders and anesthesia. *Curr Opin Anaesthesiol*. 1995; 8: 275-81.
29. **Shapiro F, Sethna N, Colan S, Wohl ME, Specht L**. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy : a multidisciplinary approach. *Muscle Nerve*. 1992; 15: 604.
30. **Perioperative management of a patient with Becker's muscular Dystrophy**. *Pediatric Anesthesia and Critical Care Journal*. 2013; 1, 2: 50-60.
31. **American Academy of Pediatrics Cardiovascular**. Health supervision for individual affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2005; 116: 1569-73.
32. **Bevan DR, Bevan JC, Donati F**. Neuromuscular diseases. In: DR Bevan. JC Bevan. F Donati. *Muscles relaxants in clinical anesthesia*. Chicago : Year Book Medical Publishers.
33. **Baur C, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K**. MH-related disorders neuromuscular diseases. In: Schulte Am Esch J. Scholz J. Wappler F. editors. *Malignant hyperthermia*. Montréal: Pabst Science Publishers 2000: 314-9.
34. **Dundee JW**. Thiopentone in dystrophie amyotonia. *Anesth Analg*. 1952; 31: 257-60.
35. **Speedy H**. Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*. 1990; 64: 110-2.
36. **Brown TCK, Fisk GC**. Anaesthesia for children. Oxford. Blackwell Scientific Publications. 1992; 349.
37. **Aldridge LM**. Anaesthetic problems in myotonic dystrophy. A case report and review of the Aberdeen experience comprising 48 general anaesthetics in a further 16 patients. *Br J Anaesth*. 1985; 57: 1119-30.
38. **Bray RJ, Inkster JS**. Anaesthesia in babies with congenital dystrophie amyotonia. *Anaesthesia*. 1984; 39: 1007-11.
39. <http://www.muscle.ca/la-dystrophie-musculaire/>.