

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare card

Maladies Mitochondriales

Les maladies mitochondriales sont des maladies génétiques rares caractérisées par un défaut de la chaîne respiratoire. Ces pathologies sont très hétérogènes sur le plan clinique pouvant affecter tous les organes.

Recommandations en cas d'urgence

1. Médicaments à éviter :

- _ **Valproate de sodium** : potentielle toxicité hépatique et effet inhibiteur sur la chaîne respiratoire mitochondriale
- _ **Metformine** : risque d'acidose lactique
- _ **Dichloroacétate** : risque de neuropathie périphérique
- _ **Aminosides** : risque d'ototoxicité
- _ **Linézolide** : risque de neuropathie périphérique ou optique, anomalies hématologiques et hyperlactatémie
- _ **Inhibiteurs nucléosidiques de la transcriptase inverse** : risque de neuropathie périphérique, dysfonction hépatique ou myopathie
- _ **Aspirine** : risque de syndrome de Reye
- _ **Tetracycline, choramphenicol** : inhibiteur de la synthèse de protéines mitochondriales
- _ **Topiramate et Zonisamide** : inhibiteurs de l'anhydrase carbonique avec risque d'acidose métabolique
- _ **Statines** : pas de contre-indication mais surveillance clinique et biologique avec dosage pré-thérapeutique des CPK, contre-indiqué si antécédent de rhabdomyolyse

2. Précautions d'anesthésie :

- _ **L'anesthésie rachidienne et péridurale** : la **bupivacaïne** ou la **tetracaïne** peuvent être utilisés sans risque de complications neuromusculaires liées à la maladie
- _ **L'anesthésie régionale** : pas de contre-indication excepté en cas d'axonopathie ou de lésions sensitivo-motrices
- _ **L'anesthésie générale** : les anesthésiques intraveineux ou volatils ainsi que les myorelaxants non dépolarisants sont sans danger. Le **propofol** en administration intraveineuse de longue durée et à des doses supérieures à 4mg/kg/h augmentent le risque de syndrome d'infusion au propofol

Préopératoire	<ul style="list-style-type: none">_ Bilan neurologique : épilepsie ? spasticité ? amyotrophie ?_ Bilan cardiologique : ECG (troubles de conduction), échographie, traitement en cours_ Bilan métabolique : glycémie, SGOT, SGPT, fonction rénale, troubles endocriniens (diabète, thyroïde)_ Taux de lactate sanguin de base_ Troubles de la déglutition, reflux gastro-œsophagien_ Apnées centrales, obstructives, mixtes ?_ Traitement : antiépileptique(s), suppléments de carnitine, régime cétogène ?_ Eviter une chirurgie élective en cas de fièvre ou de crise métabolique car cela semble augmenter le risque de détérioration neurologique
Anesthésie	<ul style="list-style-type: none">_ Perfusion glucosée dès le début du jeûne sauf en cas de régime cétogène_ Dose habituelle de carnitine et d'antiépileptique le matin_ Induction IV (propofol en dose unique OK sauf en cas de dégradation récente ou en présence d'une crise métabolique) ou inhalatoire (sévoflurane)_ Eviter d'utiliser une perfusion continue de propofol (risque accru de syndrome d'infusion au propofol)_ Perfusion d'entretien : solution électrolytique balancée glucosée à 5% (ou 10%, en fonction de la glycémie), éviter lactates, idéal le Plasmalyte® glucosé, pas de glucose en cas de régime cétogène_ Monitorer : glycémie, lactates sanguins_ Eviter hypo-hyperventilation, hypo-hyperthermie_ Eviter la succinylcholine : risque de rhabdomyolyse aiguë (hyperkaliémie) ou subaiguë (myoglobulinurie : urines rouges)_ Si la curarisation est nécessaire : utiliser un curare non-dépolarisant (rocuronium, atracurium, cisatracurium) et monitorer la curarisation_ Morphiniques : risque de réponse diminuée à l'hypoxie ou à l'hypercarbie. L'utilisation d'un agent de courte durée d'action (rémidantil) est sans doute préférable_ Eviter l'usage prolongé d'un garrot (risque d'ischémie musculaire)

Anesthésie	<ul style="list-style-type: none"> _ La fiabilité des méthodes d'analyse spectrale de l'EEG pour mesurer la profondeur de l'anesthésie est diminuée en cas d'épilepsie rebelle ou de lésions corticales ; ce monitoring est cependant utile pour détecter une crise convulsive corticale infraclinique ou un surdosage _ Pas de risque accru d'hyperthermie maligne excepté quelques cas associés à une histoire familiale _ Anesthésie locorégionale : Bloc central : OK si pas de démyélinisation médullaire (difficile en cas de scoliose) Bloc périphérique : OK sauf en cas de neuropathie sensitivo-motrice symptomatique
Réveil	<ul style="list-style-type: none"> _ Risque de réponse diminuée à l'hypoxie ou à l'hypercarbie _ Monitorer : glycémie, lactates sanguins _ Parfois hyperthermie importante (24-48h) d'origine centrale



Il est indispensable de prendre contact avec le médecin assurant la prise en charge habituelle du malade.

List of drugs studied and considered safe to use



Category	Generic name
ACE inhibitors	Captopril, perindopril, enalapril, lisinopril
Analgesics - Antipyretics	Acetaminophen (Paracetamol), salicylates
Anesthetics	Articain, bupivacaine, lidocain, halothane, isoflurane, sevoflurane, barbiturates, fentanyl, ketamine, midazolam / benzodiazepine, propofol
Antiarrhythmics	Amiodarone, beta blockers
Antibiotics	Ceftriaxone, chloramphenicol, linezolid, quinolones, tetracyclines
Antidiabetic drugs	Biguanide drugs (metformin), thiazolidinedione (glitazones)
Antiepileptic drugs	Barbiturates, carbamazepine, gabapentin, levetiracetam, oxcarbazepine, perampanel, phenytoin, rufinamide, stiripentol, topiramate
Antipsychotic / neuroleptic drugs / antidepressants	Amitriptyline, amoxapine, chlorpromazine, clozapine, fluoxetine, fluphenazine, haloperidol, quetiapine, risperidone
Antiretroviral drugs	eg zidovudine, abacavir
Bisphosphonates	eg pamidronate, alendronate
Cannabidiol	
Chemotherapeutics	eg carboplatin, doxorubicin, ifosfamide
Ethanol	
Fibrate drugs	Clofibrate, ciprofibrate
Immunotherapeutics	Interferons
NSAIDs	eg diclofenac, indomethacin, naproxen
Statins	eg cerivastatin, simvastatin
Steroids	eg hydrocortisone, dexamethason, prednisone