

Pathologies neurologiques ou rachidiennes et analgésie/anesthésie obstétricale

F. Deleu¹, H Keita-Meyer^{1,2,*}

¹*Service d'anesthésie, CHU Louis Mourier, 178 rue des Renouillers, 92700 Colombes*

²*Université Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité, EA Recherche Clinique coordonnée ville-hôpital, Méthodologies et Société (REMES), 75010 Paris, France*

*Auteur correspondant : hawa.keita@aphp.fr

Aucun conflit d'intérêts.

Points essentiels

- Les femmes atteintes de pathologie neurologique ou rachidienne nécessitent une prise en charge multidisciplinaire de leur grossesse par le neurologue, l'obstétricien et l'anesthésiste.
- Cette prise en charge doit se dérouler dans une maternité comprenant des intervenants et un plateau technique adaptés aux conséquences potentielles de la pathologie.
- Un bloc périmédullaire est réalisable chez la plupart de ces femmes.
- L'examen neurologique avant réalisation du bloc doit être soigneusement renseigné dans le dossier médical en raison du risque théorique de complication neurologique au décours d'un bloc périmédullaire, de diagnostic difficile en présence d'une pathologie neurologique chronique.
- En cas d'épilepsie, l'analgésie périmédullaire doit être envisagée précocement lors du travail afin de prévenir les facteurs déclenchants de crise. Quelques médicaments de l'anesthésie générale ou à visée antalgique sont déconseillés.

- En cas de sclérose en plaques, le bloc péridural à faible concentration d'anesthésique local doit être privilégié pour l'accouchement. La littérature ne fait pas état d'influence négative des blocs périmédullaires ou de l'anesthésie générale sur la progression de la maladie.
- En cas de myasthénie, le bloc péridural nécessite l'administration d'anesthésique local à faible concentration afin de limiter le risque de bloc moteur. Une anesthésie générale peut être nécessaire en cas d'atteinte bulbaire ou respiratoire, mais nécessite quelques précautions relatives à l'utilisation des curares.
- En cas de lésion médullaire avec hyperréflexie autonome, l'analgésie péridurale est primordiale lors du travail et devrait être initiée précocement. En cas de spina bifida, les blocs périmédullaires peuvent être utilisés dans des cas sélectionnés, après évaluation par IRM.

Introduction

Les femmes souffrant de troubles neurologiques nécessitent une prise en charge pluridisciplinaire entre anesthésistes, obstétriciens et neurologues lors de la grossesse et la période péripartum. Etant donné la faible prévalence de ces maladies pendant la grossesse, la plupart des décisions de prise en charge sont guidées par des études rétrospectives et des études de cas. Cette conférence d'actualisation passe en revue la littérature actuelle pour certaines des maladies neurologiques les plus communes ou complexes qui affectent la grossesse, en ciblant la gestion anesthésique. Les pathologies abordées sont l'épilepsie, la sclérose en plaques, la myasthénie, la paraplégie et la tétraplégie centrales ainsi que le spina bifida. L'objectif de cette conférence d'actualisation est d'optimiser la prise en charge anesthésique des parturientes atteintes de ces maladies neurologiques. Sept ans après la première conférence d'actualisation sur ce sujet, il s'avérait nécessaire de la réactualiser, non tant du fait d'une littérature abondante que surtout vis-à-vis de l'évolution des pratiques.

Épilepsie

La crise épileptique correspond à un ensemble de manifestations cliniques brutales, imprévisibles et transitoires qui résultent de l'hyperactivité paroxystique d'un réseau de neurones corticaux ou cortico-sous-corticaux hyperexcitable et de son éventuelle propagation. Elle peut se caractériser par une modification rapide de l'état de conscience et/ou des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, et/ou cognitifs [1]. Il y aurait 500 000 patients épileptiques en France, dont 100 000 femmes en âge de procréer. L'incidence exacte de l'épilepsie maternelle pendant la grossesse est inconnue. Elle concernerait environ 0,5% des grossesses dans les pays développés [2]. L'épilepsie est une pathologie à risque élevé en raison du risque de mortalité maternelle multiplié par 10, notamment par mort soudaine et inattendue [2]. Il existe deux catégories de crise épileptique : focale ou généralisée. Les crises focales ou partielles résultent d'une décharge épileptique intéressant initialement un réseau de neurones localisé au niveau cortical tandis que les crises généralisées impliquent un réseau de neurones d'emblée étendu, bilatéral cortico-sous-cortical.

Interactions avec la grossesse et l'allaitement

Le choix du traitement dépend du type de crise et de la réponse clinique du patient. La prise en charge réussie du trouble épileptique pendant la grossesse correspond à l'équilibre entre le risque tératogène des traitements antiépileptiques notamment au premier trimestre et le risque de convulsions, extrêmement délétères pour le fœtus et la mère [3,4]. Les parturientes devraient être informées des risques fœtaux liés aux crises d'épilepsie et des risques de malformation congénitale et d'anomalie du développement neurocognitif secondaires aux traitements antiépileptiques. La grossesse devrait être planifiée et l'épilepsie équilibrée. L'arrêt, le maintien, la substitution ou le changement de dose du traitement antiépileptique devrait être effectué par le neurologue en consultation préconceptionnelle afin de déterminer la dose efficace la plus faible du traitement antiépileptique le plus faiblement tératogène en monothérapie, et les polythérapies réservées aux formes réfractaires [5]. L'adhésion des parturientes au traitement est primordiale. L'efficacité de l'administration quotidienne d'acide folique avant et pendant la grossesse, dans la prévention des effets tératogènes des médicaments antiépileptiques, est débattue, mais reste

recommandée. La prise en charge de la grossesse et de l'accouchement devrait être réalisée dans une maternité de type III, notamment en cas de risque élevé de crise convulsive [5].

Bien que le taux de convulsions durant la grossesse soit inconnu, la survenue d'une crise d'épilepsie peut entraîner un hématome rétro-placentaire traumatique, une hypoxie fœtale prolongée voire un décès fœtal. Par ailleurs, le risque de complication obstétricale et d'hémorragie maternelle est légèrement augmenté en cas d'épilepsie [5]. Le suivi obstétrical maternel et le suivi échographique fœtal devraient être rigoureux. La fréquence des crises est augmentée chez un tiers des parturientes épileptiques, notamment en cas de crise dans l'année précédant la grossesse ou d'épilepsie partielle [6,7]. Bien que cette augmentation soit probablement multifactorielle, l'augmentation du volume sanguin maternel et l'accélération de la clairance hépatorénale tendent à diminuer les concentrations sériques des traitements antiépileptiques, entraînant un moins bon contrôle de l'épilepsie. Le suivi par un neurologue permet d'ajuster le traitement au fur et à mesure de la grossesse. Les concentrations sériques du traitement antiépileptique pendant la grossesse sont d'interprétation difficile en raison de la baisse de la concentration totale accompagnée d'une augmentation relative de la fraction libre. Il n'est pas recommandé de systématiquement les mesurer [5]. Il n'y a pas de données suffisantes dans la littérature pour évaluer le risque d'état de mal convulsif chez la parturiente épileptique. Chez les parturientes présentant des crises lors de la deuxième moitié de la grossesse et qui ne peuvent pas être clairement attribuées à l'épilepsie, un traitement immédiat de l'éclampsie devrait être mis en œuvre jusqu'à ce qu'un diagnostic définitif soit effectué par une évaluation neurologique complète. Au cours de la période post-partum, la dose du traitement antiépileptique devrait être diminuée afin d'éviter toute toxicité. Ainsi, un suivi rapproché par un neurologue est également nécessaire au cours des premières 4-6 semaines postpartum pour rétablir un dosage approprié. La période post-partum immédiate est une période à risque élevé de crise en raison de la présence de stress, de privation de sommeil, d'anxiété et de douleur. Une étude prospective de 1297 grossesses de femmes épileptiques a montré que la période à risque maximal de crise maximale était la période péripartum [8]. Le suivi postpartum doit ainsi être attentif à éviter les facteurs de risque de convulsions et à maintenir le traitement antiépileptique [5]. En cas d'augmentation de dose du traitement antiépileptique pendant la grossesse, la dose devrait être réajustée en postpartum pour en limiter la toxicité. Les études prospectives n'ont pas démontré d'effet négatif de l'allaitement maternel sur le développement neurocognitif des enfants de

femmes traitées par antiépileptiques [9]. Le degré d'exposition aux médicaments antiépileptiques via l'allaitement maternel chez le nourrisson est variable selon la molécule utilisée et peut être réduit au minimum en allaitant lorsque les concentrations de médicament dans le lait sont faibles, en réduisant le dosage du traitement maternel au niveau de pré-grossesse et en réalisant un allaitement mixte. Les mères atteintes d'épilepsie devraient être encouragées à allaiter, et le nourrisson surveillé de façon rapprochée.

Implications anesthésiques

Une analgésie adéquate et des soins appropriés lors du travail devraient être mis en œuvre afin de minimiser les facteurs de risque de convulsions telles que la douleur, la fatigue, le stress et la déshydratation. Le traitement antiépileptique doit être poursuivi pendant le travail pour minimiser le risque de crise. Compte tenu de l'absorption intestinale variable observée dans la période péripartum, l'administration parentérale du traitement antiépileptique (phénytoïne, phénobarbital, acide valproïque et lévétiracétam) peut être discutée, d'autant plus en cas de vomissements. Le respect d'un délai de quelques heures entre l'administration du traitement antiépileptique et celle d'un antihistaminique H₂ est souhaitable en raison du risque d'interaction médicamenteuse. Les crises lors du travail peuvent entraîner une hypoxie maternelle due à l'apnée per-crise, un état de mal épileptique avec risque de décès maternel ainsi qu'une hypoxie et une acidose foetale secondaires à l'hypertonie utérine. Le risque de crise à l'accouchement est environ de 2% chez les femmes traitées [7]. Il n'y a pas d'études évaluant la gestion des crises épileptiques lors du travail. Les benzodiazépines d'action prolongée telles que le clobazam peuvent être envisagées à visée prophylactique dans la période péripartum en cas de risque très élevé de convulsions : crise récente, antécédent récent de crise provoquée par le stress ou la fatigue, antécédent de crise lors du travail d'une grossesse précédente [5]. En cas de crise, l'administration de benzodiazépine (clonazépam par voie intraveineuse ou, à défaut d'accès veineux, diazépam par voie intrarectale) doit être immédiate, associée à la mise en décubitus latéral gauche et à la gestion des voies aériennes supérieures. Si l'étiologie de la crise n'est pas claire, le sulfate de magnésium doit être administré parallèlement au traitement antiépileptique, car la priorité est d'éliminer une éclampsie et de la traiter comme telle. En cas d'état de mal épileptique, l'algorithme de prise en charge établi par la SRLF devrait être appliqué [10]. En cas d'hypertonie utérine persistante,

l'administration d'agents tocolytiques devrait être envisagée. En cas d'anomalies persistantes du rythme cardiaque fœtal ou de crises convulsives maternelles récurrentes, la réalisation d'une césarienne en urgence peut être nécessaire. L'anesthésie et l'analgésie ne semblent pas être associées à une augmentation du risque de crise épileptique [11]. L'analgésie obstétricale périmédullaire représente même une priorité chez les femmes épileptiques, à envisager précocement afin de minimiser les facteurs déclenchants de crise pendant le travail, comme l'hypocapnie par tachypnée, la privation de sommeil, la douleur et le stress émotionnel. En cas de crise épileptique après une injection d'anesthésiques locaux, un surdosage en anesthésiques locaux doit être évoqué. En cas de contre-indication du bloc périmédullaire pour l'analgésie obstétricale, une PCA de sufentanil peut être proposée, bien que son efficacité analgésique ne soit que très modérée [12]. Concernant l'anesthésie générale pour césarienne, certaines précautions doivent être prises. Plusieurs médicaments de l'anesthésie générale ou à visée analgésique possèdent des propriétés pro-convulsivantes, notamment par abaissement du seuil épileptogène [13]. Bien qu'il n'existe pas de recommandations spécifiques et que les crises induites par ces thérapeutiques soient rares, les données disponibles suggèrent que ces médicaments (étomidate, kétamine, sévoflurane, enflurane, rémifentanil, alfentanil, fentanyl, tramadol, néfopam, péthidine) devraient probablement être évités. Enfin, les agents anesthésiques avec métabolisme hépatique (morphino-mimétiques, curares) peuvent être plus rapidement métabolisés en raison de l'induction enzymatique hépatique des agents antiépileptiques, donc nécessitent d'être administrés à doses plus élevées avec un monitoring rapproché.

La sclérose en plaques

La sclérose en plaques (SEP) est la maladie neurologique invalidante la plus fréquente chez les jeunes adultes. La prévalence de la SEP chez la femme en France est de 210 pour 100 000, soit le double de celle de l'homme [14]. Le diagnostic est porté pendant les années de fécondité dans environ la moitié des cas. L'étiologie est incertaine, bien que la susceptibilité génétique associée à divers facteurs environnementaux soit suspectée. Sur le plan physiopathologique, la SEP se caractérise par des atteintes focales de démyélinisation, d'inflammation et de gliose du système nerveux central. Les symptômes neurologiques varient en fonction de la localisation des lésions. L'évolution de la maladie est incertaine, mais généralement progressive [15]. 85 à 90% des

patients présentent des crises épisodiques avec une rémission intermittente des symptômes (forme rémittente). Les poussées répétées entraînent des déficits neurologiques irréversibles, car la remyélinisation devient incomplète et les axones dégénèrent. Chez 10 à 15% des patients, la SEP est progressive d'emblée. Au bout de 10 ans, près de la moitié des patients atteints de la forme rémittente évoluent vers la forme progressive. Le diagnostic peut être difficile, mais est généralement réalisé sur des arguments cliniques, l'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) et la présence de lésions du système nerveux central à l'IRM.

Interactions avec la grossesse et l'allaitement

L'objectif du traitement de la SEP est double : réduire la fréquence des poussées et atténuer les poussées afin de prévenir ou retarder les déficits neurologiques permanents. Plusieurs médicaments immunomodulateurs ou immunosuppresseurs permettent la réduction des poussées. Des recommandations françaises concernant la gestion des thérapeutiques de la SEP lors de la grossesse ont été publiées en 2014 [16]. La grossesse devrait être planifiée. La poursuite d'un traitement immunomodulateur (interféron bêta ou acétate de glatiramère) est possible jusqu'à la preuve de la conception, sans effet délétère actuellement démontré sur l'embryon ou le fœtus ni sur le déroulement de la grossesse. Dans le cas de maladies très actives, la poursuite du traitement immunomodulateur durant toute la grossesse peut être également discutée au cas par cas, en l'absence de toxicité actuellement démontrée. En revanche, il est recommandé d'arrêter les traitements immunosuppresseurs (mitoxantrone, natalizumab, fingolimod) lorsqu'une grossesse est envisagée. Chez les femmes en désir de grossesse, en raison des données de sécurité limitées disponibles, la pratique courante est de suspendre le traitement de fond si possible avant la conception, pendant la grossesse et pendant l'allaitement [17]. Les poussées aiguës lors de la grossesse peuvent être traitées par des bolus intraveineux de méthylprednisolone aux doses habituelles, de même que lors de l'allaitement, en respectant un délai minimal de quatre heures entre la fin de la perfusion et la reprise des tétées [16].

La SEP n'est pas une contre-indication à la grossesse, car elle n'a pas de répercussion délétère sur son déroulement ni sur l'accouchement et ni sur le nouveau-né [16]. Les patientes atteintes de la forme rémittente de la maladie présentent un taux de poussées moindre pendant la grossesse, notamment au troisième trimestre [18]. Il n'est pas recommandé de modifier les procédures

d'accouchement et seuls les critères obstétricaux sont à prendre en compte pour le choix du mode d'accouchement [16]. La période du post-partum, notamment des trois premiers mois, est associée à un risque accru de rechute [18]. Globalement, la survenue d'une grossesse ne semble pas aggraver l'incapacité liée à la SEP. Après l'accouchement, la reprise du traitement de fond est conseillée dès que possible en cas de poussée pendant la grossesse ou dans l'année précédant la grossesse [16]. Seul l'interféron bêta est compatible avec l'allaitement.

Implications anesthésiques

L'évaluation anesthésique d'une parturiente atteinte de SEP inclut les symptômes neurologiques existants, les thérapeutiques en cours et la fonction respiratoire [19]. Dans la SEP, l'atteinte respiratoire est le plus souvent due à une mauvaise coordination musculaire d'origine cérébelleuse. Il est nécessaire d'évaluer la capacité de la patiente à tousser, à expectorer et à expirer profondément. Un frein à la réalisation d'un bloc périmédullaire aux parturientes atteintes de SEP est la toxicité théorique des anesthésiques locaux sur la moelle épinière démyélinisée, en particulier en cas de rachianesthésie. Il n'y a cependant pas de données dans la littérature pour justifier cette préoccupation [20–22]. Bien que les données publiées soient plus limitées en ce qui concerne la rachianesthésie et l'anesthésie générale, l'opinion actuelle est qu'elles ne présentent pas de risque particulier en lien avec la SEP [19]. Ainsi, pour l'accouchement, il est recommandé de privilégier le recours à l'analgésie péridurale et d'utiliser des anesthésiques locaux à faible concentration [16]. L'indication de rachianesthésie doit être discutée au cas par cas. Ces techniques doivent être évitées en cas de poussée médullaire. Les parturientes atteintes de SEP doivent être informées du risque augmenté de poussée en période postpartum et de l'absence d'influence négative des blocs périmédullaires ou de l'anesthésie générale sur la progression de la maladie à court et à long terme.

Myasthénie

La myasthénie est une maladie auto-immune affectant la transmission neuromusculaire et dont la prévalence dans la population générale est comprise entre 126 et 400 par million [23]. La grossesse chez les patientes myasthéniques n'est pas rare puisque la myasthénie est trois fois plus

fréquente chez les femmes que chez les hommes âgés de moins de 40 ans [24]. Le symptôme caractéristique de myasthénie est une fatigabilité musculaire accrue au mouvement, impliquant des groupes musculaires spécifiques ou généralisée. Dans près de la moitié des cas, les premières manifestations sont purement oculaires avec ptôsis et diplopie. La myasthénie typique se caractérise par des exacerbations intermittentes [24]. La complication la plus grave de cette pathologie est la crise myasthénique avec insuffisance respiratoire aiguë, responsable d'un taux de mortalité de 4,5% [25]. Les facteurs déclenchants de la crise sont le stress, l'infection, la chirurgie et la prise de certains médicaments. 85% des patients présentent des anticorps sériques anti-IgG ciblant et détruisant les récepteurs de l'acétylcholine (ACh) présents dans la jonction neuromusculaire [26]. En l'absence d'anticorps antirécepteurs de l'acétylcholine, des anticorps anti-tyrosine kinase (MuSK) peuvent être détectés. La classification clinique internationale de la *Myasthenia Gravis Foundation of America* (MGFA) permet de distinguer cinq stades de sévérité de l'atteinte musculaire [24]. Les thymomes sont présents chez 15% des patients. Des associations avec d'autres maladies auto-immunes sont possibles, notamment la dysthyroïdie.

Interactions avec la grossesse et l'allaitement

La grossesse devrait être planifiée et prise en charge dans une maternité de type III avec un centre de référence de pathologie neuromusculaire et un suivi multidisciplinaire, en raison du risque de crise myasthénique maternel et de myasthénie néonatale [23,27]. La myasthénie devrait être équilibrée. Une dysthyroïdie devrait être recherchée et traitée avant la grossesse. Les options thérapeutiques pour les parturientes atteintes de myasthénie sont limitées en raison de la tératogénicité des médicaments, mais le contrôle symptomatique peut généralement être atteint. Les inhibiteurs de la cholinestérase telle que la pyridostigmine, qui inhibent la dégradation de l'acétylcholine, sont considérés comme sûrs et sont efficaces en monothérapie pour environ la moitié des parturientes [23]. Ils ne doivent cependant pas être administrés par voie intraveineuse en raison du risque de contractions utérines [27]. À mesure que la grossesse progresse, une augmentation de la dose peut être nécessaire en lien avec l'augmentation du volume sanguin maternel et de la clairance rénale. Cependant, le surdosage est à redouter en raison du risque de crise cholinergique, caractérisée par la présence des signes suivants : hypersialorrhée, myosis, diarrhée, hypersécrétion bronchique, paralysie flasque et insuffisance respiratoire. Si les

inhibiteurs de la cholinestérase seuls ne permettent pas le contrôle des symptômes, une immunothérapie peut être associée [23,24]. La corticothérapie générale par prednisone ou prednisolone est la solution de choix pendant la grossesse [27]. Les données actuelles suggèrent une relative innocuité de l'azathioprine et accessoirement de la ciclosporine et du tacrolimus lors de la grossesse. D'autres médicaments utilisés dans la myasthénie, tels que le mycophénolate mofétil ou plus rarement le rituximab et le cyclophosphamide, exposent à un risque embryonnaire ou fœtal important (avortement spontané, lymphocytopénie, syndrome malformatif) et sont contre-indiqués chez la parturiente. En cas de poussée sévère et aigue incluant la crise myasthénique, une immunothérapie à court terme par échange plasmatique ou immunoglobulines polyvalentes intraveineuses permet un contrôle rapide quoique temporaire de la pathologie [27]. Il n'y a pas de données dans la littérature évaluant le bénéfice de l'immunothérapie à court terme en préparation de la césarienne en cas de myasthénie mal équilibrée. Enfin, la thymectomie peut permettre de réduire les exacerbations ou induire une rémission de la pathologie, elle devrait être réalisée avant ou après la grossesse en cas d'indication [23,27].

L'évolution de la myasthénie pendant la grossesse est imprévisible, même chez les multipares déjà atteintes de myasthénie lors des grossesses antérieures. Les symptômes peuvent s'aggraver, rester stables ou encore s'améliorer [27]. La survenue d'exacerbations est plus fréquente au premier trimestre et en postpartum, ce qui pourrait être expliqué par un effet protecteur de l'alpha-fœtoprotéine sur la liaison des anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine à leur cible [23,27,28]. Toute infection lors la grossesse, notamment urinaire, devrait être rapidement diagnostiquée et traitée en raison de son rôle déclenchant dans l'exacerbation de myasthénie [23]. Le risque d'exacerbation est augmenté si la maladie est de début récent ou mal contrôlée [24,29]. Les crises myasthéniques doivent être traitées de façon agressive, puisque la mortalité maternelle chez les parturientes myasthéniques serait de 3 à 4% [29]. Une surveillance échographique fœtale spécialisée est nécessaire afin de rechercher des signes de myasthénie fœtale [23,27]. En cas de menace d'accouchement prématuré, les bêtabloquants sont contre-indiqués. L'administration de bétaméthasone à visée de maturation pulmonaire fœtale doit être discutée, car la corticothérapie peut paradoxalement entraîner une exacerbation initiale de la myasthénie [30]. Par ailleurs, alors que l'incidence de la prééclampsie est inchangée, lorsque celle-ci se produit, l'utilisation du sulfate de magnésium doit être discutée, car il inhibe la libération de l'acétylcholine et peut ainsi provoquer des crises myasthéniques voire la mort [23]. De fait, il ne doit pas être administré à

titre préventif en cas de prééclampsie sévère ni à visée de neuroprotection fœtale. Le travail se déroule généralement normalement chez les parturientes myasthéniques, et l'accouchement par voie basse spontanée devrait être envisagé, la césarienne étant strictement réservée aux indications obstétricales du fait de son potentiel rôle déclenchant d'une exacerbation [23,27]. Les parturientes sous traitement inhibiteur de la cholinestérase devraient continuer à le recevoir pendant le travail pour réduire le risque d'exacerbation, préférentiellement par voie intraveineuse étant donné la variabilité de l'absorption intestinale dans la période péripartum [23]. Puisque l'utérus est un muscle lisse et que la myasthénie affecte uniquement les muscles squelettiques, la première phase du travail n'est pas affectée [27,29]. La faiblesse des muscles abdominaux et pelviens lors de la deuxième phase du travail peut nécessiter des manœuvres instrumentales pour l'extraction fœtale. En période postpartum, les patientes devraient consulter sans tarder leur neurologue en cas d'exacerbation de la myasthénie [23,27]. L'allaitement est possible en cas de traitement par inhibiteurs de la cholinestérase, corticoïdes, azathioprine, ciclosporine ou immunoglobulines polyvalentes et devrait être encouragé. En revanche, il est contre-indiqué en cas de prise des autres immunothérapies (mycophénolate mofétil, rituximab, cyclophosphamide) [24]. En cas de corticothérapie à dose élevée (>50 mg/j), l'allaitement est envisageable en respectant si possible un délai d'au moins quatre heures entre la prise de prednisone ou de prednisolone et la tétée.

Implications anesthésiques

Une évaluation anesthésique prénatale minutieuse semble nécessaire [23]. L'examen physique devrait évaluer la faiblesse des muscles bulbaires et des muscles respiratoires. Des épreuves fonctionnelles respiratoires sont justifiées en cas de limitation respiratoire. L'électrocardiogramme permet de rechercher des troubles du rythme, de conduction et une cardiomyopathie, notamment de Takotsubo. Une dose intraveineuse de 100 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone devrait être administrée en début de travail aux parturientes traitées par corticoïdes au long cours (>7,5mg/j) [23]. L'analgésie du travail devrait être initiée précocement afin d'atténuer le stress et de préserver la force motrice nécessaire à l'accouchement [29]. Le cathétérisme péridural pour analgésie obstétricale de la patiente myasthénique présente l'avantage de pouvoir être utilisé en cas de manœuvres instrumentales ou césarienne en urgence, et nécessite

l'administration de faibles concentrations d'anesthésiques locaux afin limiter le risque de majoration d'un bloc moteur préexistant [23,27,29]. Seuls les anesthésiques locaux de type amino-amide peuvent être utilisés pour les blocs périmédullaires, car les inhibiteurs de la cholinestérase sont susceptibles d'altérer l'hydrolyse des anesthésiques locaux de type ester [26]. L'anesthésie périmédullaire représente l'anesthésie de référence pour la césarienne chez les parturientes myasthéniques [23,27]. L'anesthésie péridurale présente l'avantage d'une meilleure maîtrise de l'extension du bloc tandis que la rachianesthésie permet d'administrer une moindre dose d'anesthésiques locaux. Cependant, une anesthésie générale peut être recommandée chez les patientes présentant une atteinte bulbaire ou respiratoire significative afin de mieux contrôler les voies respiratoires, l'oxygénation et les sécrétions bronchiques [29]. L'anesthésie générale représente le principal défi anesthésique chez la patiente myasthénique. En effet, une curarisation adéquate pour l'intubation peut être difficile à obtenir, car ces patientes présentent des réactions idiosyncrasiques aux curares [26]. La puissance des curares non-dépolarisants est plus importante étant donné que les parturientes myasthéniques possèdent moins de récepteurs à l'acétylcholine dans la jonction neuromusculaire que la population générale, ce qui implique de titrer leur administration. Concernant la succinylcholine, l'efficacité de son administration dépend de la présence d'inhibiteurs de la cholinestérase. En effet, étant donné que la cholinestérase endogène dégrade la succinylcholine, les patientes sous inhibiteurs ne peuvent pas rapidement métaboliser la succinylcholine, ce qui entraîne une augmentation de sa durée d'action. À l'inverse, les patientes myasthéniques non traitées par inhibiteurs ont une plus grande résistance à la succinylcholine en raison d'un moins grand nombre de récepteurs à l'acétylcholine dans la jonction neuromusculaire. Par ailleurs, les patientes myasthéniques présentent une sensibilité augmentée à l'effet myorelaxant des halogénés [26]. En cas de curarisation, il est nécessaire de monitorer le bloc neuromusculaire par le train-de-quatre afin de titrer l'administration de curare à l'induction et de s'assurer de l'efficacité de son antagonisation avant l'extubation [23]. L'antagonisation des curares non dépolarisants par la prostigmine peut d'une part provoquer une crise cholinergique par quantité excessive d'acétylcholine dans la jonction neuromusculaire et d'autre part être inefficace chez les patientes dont la cholinestérase est déjà inhibée de façon maximale par le traitement de fond. Une option particulièrement intéressante pour une curarisation rapide avec antagonisation efficace est l'administration de rocuronium suivie de celle de sugammadex, dont la chélation est irréversible [26,31]. Une surveillance postopératoire en

unité de soins intensifs peut être discutée, notamment en cas de limitation respiratoire. Dans la période post-partum, le risque de crise myasthénique est élevé, en particulier après une césarienne ou en cas d'infection maternelle, ce qui implique une surveillance rapprochée des patientes et un contrôle optimal de la douleur [23]. Néanmoins, l'utilisation d'opioïdes devrait être minimisée pour éviter la dépression respiratoire et l'iléus intestinal, modifiant l'absorption des anticholinestérasiques oraux [26]. L'analgésie dans la période postpartum devrait être principalement axée sur l'analgésie péridurale et/ou l'administration d'antalgiques non morphiniques par voie générale avec une place privilégiée pour les anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Paraplégie et tétraplégie centrales

Dans les pays développés, les lésions médullaires (LM) sont majoritairement d'origine traumatique et principalement liées à des accidents de la route [32]. En France, l'incidence des LM traumatiques chez l'adulte est estimée à 19,4 par million d'habitants par an, soit environ 1000 nouveaux cas par an. Le score ASIA (American Society Injury Association) permet d'évaluer le déficit sensitivo-moteur d'une personne blessée médullaire. Le niveau neurologique de la lésion correspond au dernier niveau sain d'un point de vue sensitif et moteur des deux côtés. L'étendue du handicap physique dépend du niveau lésionnel : la tétraplégie est liée à un niveau lésionnel T1 ou sus-jacent et la paraplégie à un niveau lésionnel T2 ou sous-jacent. En cas de LM incomplète, un certain degré de fonction sensitive ou motrice est conservé sous le niveau lésionnel. La LM s'accompagne initialement d'une période variable de choc neurogénique avec paralysie flasque et absence de réflexes, à laquelle succède un stade chronique de spasticité musculaire, d'hyperréflexie ostéo-tendineuse et d'atrophie musculaire [32]. De plus, le dérèglement du système autonome entraîne des anomalies cardiovasculaires, intestinales, vésicales et sexuelles. Les LM prédisposent ainsi les patients à des problèmes médicaux chroniques comme les infections urinaires récidivantes, la constipation, l'hypotension orthostatique, les thromboses veineuses profondes, les escarres, l'ostéoporose, l'anémie ou encore les douleurs chroniques [32]. En cas de lésion supérieure à T6, des degrés variables d'insuffisance respiratoire peuvent être observés, jusqu'à la dépendance totale à la ventilation mécanique. Les complications respiratoires représentent ainsi la principale cause de mortalité

chez les patients atteints de LM [32]. La complication aiguë la plus sévère des LM est l'hyperréflexie autonome ou dysautonomie neurovégétative. Elle est caractérisée par une augmentation soudaine de la pression artérielle liée à une vasoconstriction sévère au-dessous du niveau lésionnel, conséquence d'une activité orthosympathique non compensée et déclenchée par un stimulus nociceptif aigu en caudal du niveau lésionnel [32]. Elle doit être évoquée en cas d'augmentation de la pression artérielle systolo-diastolique de 20 mmHg par rapport à celle de base, dont la composante systolique est généralement comprise entre 90 et 110 mmHg [33]. Non traitée, elle peut avoir des conséquences graves telles qu'un accident vasculaire cérébral, une décompensation cardiaque voire le décès maternel. Elle est fréquente en cas de niveau lésionnel T6 ou sus-jacent, d'autant plus que le niveau lésionnel est haut. Les autres signes et symptômes de l'hyperréflexie autonome sont les céphalées, la vision floue, le flush, les sueurs, la congestion nasale, la piloérection, l'augmentation de la spasticité musculaire, la bradycardie et les troubles du rythme cardiaque [33]. Un traitement précoce et agressif est essentiel. Les recommandations préconisent d'asseoir le patient, desserrer ses vêtements et enlever tout dispositif restrictif puis rechercher et traiter le facteur déclenchant, en particulier un globe vésical ou un fécalome [33]. Un traitement antihypertenseur de délai et de durée d'action courts est indiqué en cas de pression artérielle systolique supérieure à 150 mmHg. Une fois l'élément déclencheur traité, la pression artérielle devrait se normaliser, l'épisode d'hyperréflexie autonome étant considéré comme résolu après deux heures de normalisation de la pression artérielle.

Interactions avec la grossesse et l'allaitement

Les parturientes atteintes de LM présentent des taux de complications obstétricales et de complications autres liées à la LM plus élevés que les parturientes saines [34]. La grossesse devrait être programmée, les médicaments tératogènes arrêtés ou substitués et une prise en charge multidisciplinaire mise en place, au mieux dans un centre expert en lésions médullaires [34]. En cas d'insuffisance respiratoire chronique, un risque de décompensation de la fonction respiratoire augmente au fur et à mesure de la grossesse en raison de la baisse de la capacité résiduelle fonctionnelle et de l'augmentation de la demande en oxygène. Ces parturientes peuvent nécessiter de la kinésithérapie respiratoire, une oxygénothérapie et, dans les cas les plus sévères, une ventilation assistée. La fréquence des épisodes d'hyperréflexie autonome est augmentée pendant

la grossesse, la période péripartum étant la plus à risque [32,34]. Outre les facteurs déclencheurs classiques qu'est la dilatation vésicale et intestinale, l'examen vaginal et les contractions utérines peuvent être en cause. Ces épisodes entraînent un risque fœtal, puisque la vasoconstriction induite limite le flux sanguin utéro-placentaire, provoquant une hypoxie, une acidose et une bradycardie fœtales. Le facteur déclenchant doit être levé et un traitement antihypertenseur comme le labétalol ou la nicardipine rapidement administré par voie intraveineuse. L'hyperréflexie autonome peut être confondue avec la prééclampsie, cependant un traitement antihypertenseur doit être mis en œuvre quel que soit le diagnostic. Les incidences d'infection urinaire, de spasmes vésicaux et d'incontinence urinaire sont également augmentées pendant la grossesse [34]. L'infection urinaire représente ainsi la première cause de morbidité des parturientes atteintes de LM. Un suivi par ECBU mensuel est recommandé pendant la grossesse afin de traiter toute colonisation ou infection urinaire [35]. En cas d'infection urinaire, les signes fonctionnels urinaires habituels peuvent être absents et le diagnostic doit être évoqué en présence de douleurs lombaires ou abdominales, d'hyper ou d'hypothermie, de malaise ou de léthargie, ainsi qu'en cas d'exacerbation de complications liées à la LM comme la spasticité musculaire ou l'hyperréflexie autonome [32]. Un nouvel ECBU doit être réalisé au moindre doute. L'augmentation de la fréquence d'auto-sondage voire le sondage à demeure peuvent être nécessaires en fin de grossesse afin de traiter l'incontinence et de prévenir la rétention urinaire [34]. Une prise en charge hygiéno-diététique adéquate de prévention des infections urinaires est nécessaire. Une antibioprophylaxie à visée urinaire peut être discutée [36]. Les traitements de l'hyperactivité détrusorienne tels que l'oxybutynine et la toxine botulinique de type A sont déconseillés au cours de la grossesse, car leur innocuité n'a pas été établie. La constipation est également majorée pendant la grossesse, nécessitant une prise en charge diététique et médicamenteuse spécifique [34]. De même, la spasticité musculaire est augmentée pendant la grossesse. Contrairement à la toxine botulinique de type A, un traitement par baclofène par voie orale ou intrathécale dans cette indication peut être envisagé après 12 semaines d'aménorrhée, bien qu'il existe un risque néonatal de syndrome de sevrage [37]. Il existe par ailleurs un risque significatif d'événement thromboembolique du fait du déficit moteur et de l'état d'hypercoagulabilité relatif à la grossesse et au postpartum, ce qui implique de discuter la mise en place d'une anticoagulation prophylactique. La prise de poids, la présence d'œdèmes et la relative immobilité pendant la grossesse peuvent majorer le risque d'escarre. Une physiothérapie de prévention de la thrombose

veineuse et des escarres est ainsi nécessaire lors de la grossesse et du péripartum. L'utilisation d'un matelas anti-escarres peut être requise, notamment lors de l'accouchement. Enfin, la supplémentation martiale est essentielle en cas d'anémie gravidique, fréquente chez les parturientes atteintes de LM.

Les données de la littérature sont contradictoires sur le risque d'accouchement prématuré des femmes atteintes de LM [34]. Il pourrait toutefois être augmenté chez les femmes incapables de ressentir les contractions utérines en raison d'un niveau lésionnel T10 ou sus-jacent. Afin d'atténuer ce risque, il est nécessaire de préconiser à ces parturientes de régulièrement palper leur abdomen à la recherche de contractions, d'examiner leur col utérin lors des consultations prénatales dès 28 semaines d'aménorrhée et de les hospitaliser en cas de dilatation cervicale [34]. L'accouchement par voie basse est recommandé chez les parturientes atteintes de LM, bien qu'elles semblent présenter un taux d'accouchement spontané plus faible que la population générale [34]. En effet, un risque augmenté de manœuvre instrumentale en cas de niveau lésionnel T6 ou sus-jacent est décrit [38]. Par ailleurs, le risque de présentation non céphalique est augmenté en cas de LM supérieure à T10, probablement lié à une hypotonie des muscles abdominaux. Une radiopelvimétrie doit être effectuée en cas d'antécédent de traumatisme du bassin ou de dysmorphie pelvienne. Concernant la césarienne, elle ne devrait être réalisée que pour indication obstétricale, mais peut être discutée pour protection périnéale ou en présence d'une insuffisance respiratoire maternelle ou d'une hyperréflexie autonome incontrôlable [34]. En cas de syringomyélie, un accouchement par voie basse avec extraction instrumentale peut être envisagé [39]. Chez les femmes ayant un cathéter vésical sus-pubien, une hystérotomie du segment inférieur par incision transversale basse peut être réalisée en toute sécurité. En cas d'antécédent de chirurgie vésicale, l'aide peropératoire d'un urologue peut être nécessaire. En péripartum, le risque d'épisode dépressif est élevé chez les parturientes atteintes de LM, nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire spécifique. En cas de niveau lésionnel supérieur à T4, l'initiation de l'allaitement est retardée. L'administration de baclofène, d'oxybutynine ou de toxine botulinique de type A n'est pas compatible avec l'allaitement, en raison du manque de données sur leur innocuité.

Implications anesthésiques

L'évaluation anesthésique prend notamment en compte l'anamnèse, l'examen neurologique et les résultats des examens d'imagerie rachidienne ainsi que des épreuves fonctionnelles respiratoires et des gaz du sang de fin de grossesse en cas d'atteinte respiratoire. Les blocs périmédullaires peuvent être réalisés chez les parturientes atteintes de LM [34]. Ces patientes nécessitent d'être particulièrement rassurées sur l'innocuité des blocs périmédullaires. En cas de LM T10 ou sus-jacente et malgré l'absence de perception des contractions utérines, l'analgésie obstétricale par bloc péridural est primordiale, car elle permet de prévenir l'hyperréflexie autonome grâce aux blocs sensitif et sympathique induits. L'analgésie péridurale devrait être initiée précocement au cours du travail, en particulier chez les parturientes ayant un antécédent d'hyperréflexie autonome, afin que le cathétérisme vésical, le monitoring cardiaque fœtal, les touchers vaginaux, l'administration d'agents de maturation cervicale, la rupture artificielle des membranes, les manœuvres instrumentales et d'autres potentiels déclencheurs d'hyperréflexie autonome et de spasticité musculaire puissent être effectués en toute sécurité. Un sondage vésical à demeure devrait être effectué en début de travail. En cas de LM complète, l'efficacité de l'analgésie péridurale est déterminée par l'absence de survenue d'hyperréflexie autonome et par l'abolition des réflexes cutanés abdominaux des dermatomes concernés. La présence d'une pompe implantée pour administration intrathécale de baclofène ne contre-indique pas la ponction périmédullaire, mais nécessite une radiographie du rachis lombaire pour déterminer le niveau d'insertion du cathéter et éviter son embrochage. En cas d'antécédent de chirurgie du rachis lombaire, la ponction péridurale peut être difficile et la diffusion des anesthésiques locaux aléatoire dans un espace péridural remanié. Dans ce contexte, la rachianesthésie continue pourrait être considérée [40]. La rachianesthésie est contre-indiquée en cas de syringomyélie, bien que quelques cas sans complications neurologiques aient été décrits dans la littérature [39,41]. Quelle que soit la prise en charge anesthésique, la mise en place d'un cathéter artériel radial est à considérer afin d'effectuer une surveillance continue de la pression artérielle en péripartum, notamment en cas de césarienne ou d'antécédent d'hyperréflexie autonome [34]. La disponibilité immédiate des antihypertenseurs et de l'atropine doit être assurée afin de traiter précocement tout épisode d'hyperréflexie autonome. La surveillance de l'oxymétrie de pouls pendant le travail est requise en cas d'insuffisance respiratoire chronique, avec recours à l'assistance ventilatoire si nécessaire.

Le réglage de la température ambiante est efficace pour maintenir une température corporelle normale chez les parturientes atteintes de LM, sujettes à la dérégulation thermique. Concernant les cas où une anesthésie générale est nécessaire, quelques précautions doivent être prises en compte [42]. La succinylcholine est formellement contre-indiquée, car elle peut provoquer une augmentation brutale de la kaliémie avec troubles du rythme et arrêt cardiaque. Ce phénomène est lié à une prolifération des récepteurs à l'acétylcholine à la surface des fibres musculaires dénervées qui apparaît dans les 24 heures après le traumatisme et peut persister pendant dix ans. Le rocuronium peut être utilisé en alternative à la succinylcholine pour l'induction en séquence rapide, mais nécessite de suspendre l'allaitement pendant douze heures [43]. Le monitoring de la curarisation chez la parturiente tétraplégique ne peut être réalisé qu'au niveau de l'orbiculaire de l'œil. En cas d'antécédent de chirurgie du rachis cervical, l'intubation oro-trachéale peut être difficile. Des troubles hémodynamiques surviennent fréquemment à l'induction et lors des variations de volémie chez les femmes atteintes de LM en raison d'une pression artérielle de base basse et d'une capacité altérée d'adaptation cardiovasculaire. De plus, la réponse aux sympathomimétiques est imprévisible. L'administration des agents anesthésiques doit ainsi être titrée selon la réponse clinique et l'index bispectral, ce qui permet par ailleurs d'optimiser l'analgésie péroopératoire. En postpartum, notamment après césarienne, l'analgésie multimodale incluant la voie péridurale vise à prévenir tout épisode d'hyperréflexie autonome ou de spasme musculaire [34]. La surveillance hémodynamique doit être stricte. La physiothérapie à visée respiratoire et de prévention des thromboses veineuses et des escarres doit être maintenue.

Dysraphies spinales (spina bifida)

La prévalence des dysraphies spinales est d'environ 1 pour 1000 avec une large variation géographique et constitue l'une des principales malformations congénitales [44]. Ces anomalies neuro-développementales sont la conséquence d'un trouble du développement de la gouttière neurale ou du tube neural, dont la physiopathologie est encore débattue [44]. Les malformations qui en résultent peuvent donc affecter les tissus dérivant du neurectoderme : système nerveux, méninges, rachis, muscles paravertébraux, peau. Le spina bifida occulta vrai est une entité à part, fréquente, asymptomatique, correspondant à la déhiscence simple d'une lame vertébrale [45]. Une classification clinico-radiologique des dysraphies spinales a été proposée en 2000 [46]. Les

dysraphies peuvent être ouvertes ou fermées, selon la présence ou non d'une couverture cutanée du spina bifida à la naissance. La dysraphie spinale ouverte est généralement de localisation lombaire ou lombosacrée et correspond dans la majorité des cas à une myéломéningocèle associée à une malformation d'Arnold-Chiari II. Dans la plupart des myéломéningocèles, la plaque médullaire est terminale, c.-à-d. qu'elle concerne l'extrémité caudale de la moelle épinière. Les termes de spina bifida aperta ou cystica sont également utilisés pour désigner les myéломéningocèles et les méningocèles. La dysraphie spinale fermée, aussi improprement appelée spina bifida occulta, est très souvent de localisation lombaire ou lombosacrée et peut être associée ou non à une masse sous-cutanée, généralement un lipome. En l'absence de masse, la dysraphie spinale fermée peut être simple (filum terminal tendu, lipome intradural, etc.) ou complexe (dédoublément médullaire, régression caudale, fistule, etc.). La peau en regard du spina bifida est souvent anormale. L'atteinte du système nerveux conditionne la gravité des états dysraphiques. Les troubles neurologiques sont plus fréquents en cas de lésion ouverte ou de lésion plus rostrale et incluent les déficits sensitivomoteurs, les dysfonctions sphinctériennes et l'hydrocéphalie généralement liée à une malformation d'Arnold-Chiari II [47,48]. Celle-ci correspond à la ptose du vermis inférieur, de la protubérance et de la moelle allongée dans le canal cervical, à travers un foramen magnum élargi. Elle peut par ailleurs entraîner une parésie des paires crâniennes basses (IX, X, XI, parfois XII) et une compression de la moelle cervicale haute. L'hydrocéphalie peut être traitée par dérivation ventriculo-péritonéale du LCR et plus rarement ventriculo-auriculaire ou ventriculo-pleurale. Les patients atteints de spina bifida peuvent être sujets à l'hyperréflexie autonome, en particulier en cas de niveau lésionnel T6 ou sus-jacent (*confer* paraplégie et tétraplégie centrales) [33]. Les manifestations cliniques des dysraphies spinales fermées sont habituellement liées au syndrome de moelle basse attachée (SMA), correspondant à la limitation du mouvement de la moelle épinière dans la colonne vertébrale secondaire à des attaches tissulaires, et incluent principalement des troubles vésico-sphinctériens, des troubles ano-rectaux, des douleurs dorsales ainsi que des douleurs et déformations des membres inférieurs [49]. La prise en charge des dysraphies spinales est neurochirurgicale, orthopédique, urologique, médicale et réadaptative. La neurochirurgie spinale n'assure pas nécessairement une position normale de la moelle à long terme [49]. L'insuffisance rénale est fréquente chez les patientes atteintes de dysraphie spinale sévère, notamment en cas de vessie neuropathique et de dérivation urinaire [50]. L'incidence déclarée d'allergie au latex chez

les patients atteints de spina bifida est élevée, liée à l'exposition récurrente au latex lors des interventions chirurgicales multiples dans l'enfance [50]. Plus récemment, grâce à l'adoption d'un environnement sans latex à l'hôpital, une incidence de l'allergie au latex similaire à celle de la population générale et une diminution du risque atopique ont été décrites [51].

Interactions avec la grossesse et l'allaitement

Il semble que la fécondité soit normale chez les patientes atteintes de dysraphie spinale ouverte [52]. Des grossesses menées à terme ont été signalées chez de nombreuses patientes atteintes de dysraphie spinale, y compris dans les formes les plus sévères [53,54]. De même qu'en cas de paraplégie et de tétraplégie centrales, la grossesse devrait être programmée, les médicaments tératogènes arrêtés ou substitués et une prise en charge multidisciplinaire mise en place [34]. Les complications obstétricales et les complications autres liées à la LM dépendent du niveau lésionnel et nécessitent une prise en charge préventive et curative spécifique (*confer* paraplégie et tétraplégie centrales) [34]. La prise en charge urologique est primordiale afin de lutter contre les infections urinaires et contre l'insuffisance rénale secondaire à l'obstruction mécanique de la voie excrétrice par l'utérus gravide et aux pyélonéphrites récurrentes [52,54]. Par ailleurs, un dysfonctionnement de la dérivation du LCR peut survenir lors de la grossesse, liée à l'augmentation de l'eau totale corporelle, du volume de LCR et de la pression intra-abdominale [55,56]. Les manifestations cliniques sont celles de l'hypertension intracrânienne (HTIC). Il est important de distinguer les céphalées secondaires à l'hydrocéphalie de celles secondaires à une prééclampsie. L'IRM est l'examen diagnostique de choix, en l'absence de composante métallique de la dérivation. Une hydrocéphalie *de novo* pourrait même se produire chez les parturientes n'ayant pas de dérivation. L'accouchement prématuré semble plus fréquent que dans la population générale [54,56]. En cas d'accouchement par voie basse, des manœuvres instrumentales peuvent être nécessaires afin de limiter le nombre de poussées, pourvoyeuses d'HTIC transitoire [55]. Les indications de césarienne spécifiques aux parturientes atteintes de spina bifida sont la scoliose sévère, la déformation du bassin ou des hanches, la protection périnéale, la contracture des membres inférieurs, le méningocèle sacré antérieur et le risque important d'HTIC lors de la deuxième phase du travail [52,54–56].

Implications anesthésiques

L'évaluation anesthésique prend notamment en compte l'anamnèse, l'examen neurologique, l'examen du rachis, les résultats des examens d'imagerie rachidienne, la présence d'une dérivation fonctionnelle de LCR et le statut d'allergie au latex [56]. Malgré la prévalence relativement élevée des dysraphies spinales, peu de cas d'analgésie et d'anesthésie péripartum ont été décrits dans la littérature. Concernant les blocs périmédullaires, des taux d'échec et de complication plus élevés que dans la population générale ont été rapportés [56]. Les complications fréquemment rapportées en cas de bloc péridural étaient la difficulté de ponction, la ponction durale accidentelle et l'insuffisance d'analgésie. Les complications fréquemment rapportées en cas de rachianesthésie étaient la présence de paresthésies à l'injection ainsi que l'insuffisance d'étendue ou de durée du bloc. Quelques précautions relatives à la réalisation des blocs périmédullaires doivent être envisagées chez les parturientes atteintes de spina bifida [56]. Le ligament jaune étant mal formé ou absent en regard du déficit osseux, l'espace péridural ne peut pas être localisé à l'aide d'une technique de perte de résistance. Par ailleurs, chez les patientes opérées, l'espace péridural est généralement anormal ou inexistant au site opératoire. La marge de sécurité lors d'une ponction périmédullaire est ainsi réduite chez les parturientes atteintes de spina bifida avec un risque augmenté de traumatisme neurologique direct par l'aiguille, car les éléments nerveux caudaux sont plus susceptibles d'être en position postérieure et/ou basse dans le canal rachidien [49,56]. Or même en l'absence de contrôle cortical la plaque médullaire peut conserver des réflexes spinaux vésicaux ou intestinaux. Il semble donc raisonnable de réaliser la ponction périmédullaire, lorsqu'elle est décidée, de façon proximale au spina bifida ou à une cicatrice chirurgicale, à un niveau anatomiquement normal. La présence d'une dérivation fonctionnelle de LCR n'est pas une contre-indication à la réalisation d'un bloc périmédullaire [55]. Néanmoins, la ponction péridurale devrait être réalisée avec précaution, car la brèche durale peut être particulièrement délétère dans cette population. Le risque d'une faible perte de LCR après rachianesthésie ne semble pas plus élevé que celui d'une HTIC per-laryngoscopie, notamment en cas d'intubation difficile. L'objectif est de ne pas créer de gradient de pression cranio-spinal, responsable d'un engagement cérébral dans les cas les plus sévères. Concernant la scoliose, elle serait présente chez près de deux tiers des patientes, notamment en cas de dysraphie thoracique [48,56]. Opérée ou non, elle rend difficile la réalisation des blocs

périmédullaires. Si elle est sévère, elle peut être associée à une insuffisance respiratoire restrictive et cardiaque droite. L'IRM est l'examen de choix pour l'évaluation du spina bifida et l'identification des niveaux vertébraux normaux [56]. Elle permet de déterminer la position du cône terminal, la présence d'un SMA, l'évaluation du volume des citernes de LCR et la présence d'un lipome ou d'un syrinx associé. L'évaluation du rachis par échographie n'est pas validée dans les dysraphies spinales. Basées sur l'évaluation clinique et radiologique, les options de prise en charge analgésique et anesthésique péripartum doivent être discutées avec les patientes, car les techniques de bloc périmédullaire peuvent être utilisées dans des cas sélectionnés. L'étendue du bloc péridural peut être compromise par une intervention chirurgicale antérieure et des blocs nerveux distaux supplémentaires peuvent être nécessaires pour la deuxième phase du travail obstétrical [56]. Néanmoins, des doses réduites de médicaments par voie péridurale sont préconisées en cas d'anatomie anormale. Concernant la rachianesthésie pour césarienne, il est préconisé d'utiliser un volume normal d'anesthésiques locaux [56]. Aucune recommandation ne peut être donnée concernant le cathétérisme intrathécal ou les cathétérisme péridural supplémentaire sous le niveau lésionnel, car l'expérience clinique de ces approches est extrêmement limitée. L'anesthésie générale a été fréquemment utilisée en cas de césarienne chez les patientes atteintes de dysraphie spinale, généralement sans incident [56]. Néanmoins, certaines précautions sont à prendre en compte (*confer* paraplégie et tétraplégie centrales) [34,42]. Chez les patientes atteintes de scoliose, il existe un risque accru d'intubation sélective en raison de la longueur réduite de la trachée. La prise en charge péripartum du risque d'insuffisance respiratoire, d'hyperréflexie autonome, de thrombose veineuse et d'escarre a été détaillée précédemment (*confer* paraplégie et tétraplégie centrales) [34].

Références

- [1] Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. Epidemiology of epilepsy. *Rev Neurol (Paris)* 2016;172:27–36. doi:10.1016/j.neurol.2015.11.003.
- [2] Edey S, Moran N, Nashef L. SUDEP and epilepsy-related mortality in pregnancy. *Epilepsia* 2014;55:e72-74. doi:10.1111/epi.12621.
- [3] Viale L, Allotey J, Cheong-See F, Arroyo-Manzano D, Mccorrey D, Bagary M, et al. Epilepsy in pregnancy and reproductive outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Lond Engl* 2015;386:1845–52. doi:10.1016/S0140-6736(15)00045-8.
- [4] Tomson T, Battino D, Bonizzoni E, Craig J, Lindhout D, Perucca E, et al. Withdrawal of valproic acid treatment during pregnancy and seizure outcome: Observations from EURAP. *Epilepsia* 2016;57:e173-177. doi:10.1111/epi.13437.
- [5] Royal College of Obstetricians & Gynaecologists. Epilepsy in pregnancy. Green-top Guideline No. 68. London: RCOG; 2016. https://www.rcog.org.uk/globalassets/documents/guidelines/green-top-guidelines/gtg68_epilepsy.pdf (accessed July 7, 2017).
- [6] Reisinger TL, Newman M, Loring DW, Pennell PB, Meador KJ. Antiepileptic drug clearance and seizure frequency during pregnancy in women with epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013;29:13–8. doi:10.1016/j.yebeh.2013.06.026.
- [7] Battino D, Tomson T, Bonizzoni E, Craig J, Lindhout D, Sabers A, et al. Seizure control and treatment changes in pregnancy: observations from the EURAP epilepsy pregnancy registry. *Epilepsia* 2013;54:1621–7. doi:10.1111/epi.12302.
- [8] Thomas SV, Syam U, Devi JS. Predictors of seizures during pregnancy in women with epilepsy. *Epilepsia* 2012;53:e85-88. doi:10.1111/j.1528-1167.2012.03439.x.
- [9] Veiby G, Bjørk M, Engelsen BA, Gilhus NE. Epilepsy and recommendations for breastfeeding. *Seizure* 2015;28:57–65. doi:10.1016/j.seizure.2015.02.013.
- [10] Outin H, Blanc T, Vinatier I, le groupe d'experts. [Emergency and intensive care unit management of status epilepticus in adult patients and children (new-born excluded). Société de réanimation de langue française experts recommendations]. *Rev Neurol (Paris)* 2009;165:297–305. doi:10.1016/j.neurol.2009.01.048.
- [11] Niesen AD, Jacob AK, Aho LE, Botten EJ, Nase KE, Nelson JM, et al. Perioperative

seizures in patients with a history of a seizure disorder. *Anesth Analg* 2010;111:729–35. doi:10.1213/ANE.0b013e3181e534a4.

[12] Bergeret S, Loffredo P, Bosson JL, Palot M, Seebacher J, Benhamou D, et al. [Prospective national survey on alternatives to obstetrical peridural analgesia]. *Ann Fr Anesth Reanim* 2000;19:530–9.

[13] Voss LJ, Sleight JW, Barnard JPM, Kirsch HE. The howling cortex: seizures and general anesthetic drugs. *Anesth Analg* 2008;107:1689–703. doi:10.1213/ane.0b013e3181852595.

[14] Foulon S, Maura G, Dalichampt M, Alla F, Debouverie M, Moreau T, et al. Prevalence and mortality of patients with multiple sclerosis in France in 2012: a study based on French health insurance data. *J Neurol* 2017;264:1185–92. doi:10.1007/s00415-017-8513-0.

[15] Correale J, Gaitán MI, Ysraelit MC, Fiol MP. Progressive multiple sclerosis: from pathogenic mechanisms to treatment. *Brain J Neurol* 2017;140:527–46. doi:10.1093/brain/aww258.

[16] Bodiguel E, Bensa C, Brassat D, Laplaud D, Le Page E, Ouallet J-C, et al. Multiple sclerosis and pregnancy. *Rev Neurol (Paris)* 2014;170:247–65. doi:10.1016/j.neurol.2013.09.010.

[17] Bove R, Alwan S, Friedman JM, Hellwig K, Houtchens M, Koren G, et al. Management of multiple sclerosis during pregnancy and the reproductive years: a systematic review. *Obstet Gynecol* 2014;124:1157–68. doi:10.1097/AOG.0000000000000541.

[18] Hughes SE, Spelman T, Gray OM, Boz C, Trojano M, Lugaresi A, et al. Predictors and dynamics of postpartum relapses in women with multiple sclerosis. *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl* 2014;20:739–46. doi:10.1177/1352458513507816.

[19] Makris A, Piperopoulos A, Karmanliou I. Multiple sclerosis: basic knowledge and new insights in perioperative management. *J Anesth* 2014;28:267–78. doi:10.1007/s00540-013-1697-2.

[20] Vukusic S, Hutchinson M, Hours M, Moreau T, Cortinovis-Tourniaire P, Adeleine P, et al. Pregnancy and multiple sclerosis (the PRIMIS study): clinical predictors of post-partum relapse. *Brain J Neurol* 2004;127:1353–60. doi:10.1093/brain/awh152.

[21] Pastò L, Portaccio E, Ghezzi A, Hakiki B, Giannini M, Razzolini L, et al. Epidural analgesia and cesarean delivery in multiple sclerosis post-partum relapses: the Italian cohort study. *BMC Neurol* 2012;12:165. doi:10.1186/1471-2377-12-165.

- [22] Lu E, Zhao Y, Dahlgren L, Preston R, van der Kop M, Synnes A, et al. Obstetrical epidural and spinal anesthesia in multiple sclerosis. *J Neurol* 2013;260:2620–8. doi:10.1007/s00415-013-7035-7.
- [23] Norwood F, Dhanjal M, Hill M, James N, Jungbluth H, Kyle P, et al. Myasthenia in pregnancy: best practice guidelines from a U.K. multispecialty working group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:538–43. doi:10.1136/jnnp-2013-305572.
- [24] Centre de référence de pathologie neuromusculaire Paris Est. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Myasthénie autoimmune. Paris: HAS; 2015. https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds_-_myasthenie_autoimmune.pdf (accessed July 7, 2017).
- [25] Alshekhlee A, Miles JD, Katirji B, Preston DC, Kaminski HJ. Incidence and mortality rates of myasthenia gravis and myasthenic crisis in US hospitals. *Neurology* 2009;72:1548–54. doi:10.1212/WNL.0b013e3181a41211.
- [26] Blichfeldt-Lauridsen L, Hansen BD. Anesthesia and myasthenia gravis. *Acta Anaesthesiol Scand* 2012;56:17–22. doi:10.1111/j.1399-6576.2011.02558.x.
- [27] Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis. *Neurology* 2016;87:419–25. doi:10.1212/WNL.0000000000002790.
- [28] Brenner T, Zielinski A, Argov Z, Abramsky O. Prevention of experimental autoimmune myasthenia gravis in rats by fetal alpha-fetoprotein-rich fractions. *Tumour Biol J Int Soc Oncodevelopmental Biol Med* 1984;5:263–74.
- [29] Almeida C, Coutinho E, Moreira D, Santos E, Aguiar J. Myasthenia gravis and pregnancy: anaesthetic management--a series of cases. *Eur J Anaesthesiol* 2010;27:985–90. doi:10.1097/EJA.0b013e32833e263f.
- [30] Catanzarite VA, McHargue AM, Sandberg EC, Dyson DC. Respiratory arrest during therapy for premature labor in a patient with myasthenia gravis. *Obstet Gynecol* 1984;64:819–22.
- [31] Vymazal T, Krecmerova M, Bicek V, Lischke R. Feasibility of full and rapid neuromuscular blockade recovery with sugammadex in myasthenia gravis patients undergoing surgery - a series of 117 cases. *Ther Clin Risk Manag* 2015;11:1593–6. doi:10.2147/TCRM.S93009.

- [32] Organisation Mondiale de la Santé. Lésions de la moelle épinière. Perspectives internationales. Geneva: OMS; 2013. http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/131503/1/9783033046399_fre.pdf (accessed July 7, 2017).
- [33] Consortium for Spinal Cord Medicine. Acute management of autonomic dysreflexia: individuals with spinal cord injury presenting to health-care facilities. *J Spinal Cord Med* 2002;25 Suppl 1:S67-88.
- [34] Dawood R, Altanis E, Ribes-Pastor P, Ashworth F. Pregnancy and spinal cord injury. *Obstet Gynaecol* 2014;16:99–107. doi:10.1111/tog.12083.
- [35] Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française. Infections urinaires au cours de la grossesse. Recommandations de bonne pratique. Paris: SPILF; 2015. <http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/spilf/recos/infections-urinaires-grossesse-spilf-2015.pdf> (accessed July 7, 2017).
- [36] Galusca N, Charvier K, Courtois F, Rode G, Rudigoz RC, Ruffion A. [Antibioprophylaxie and urological management of women with spinal cord injury during pregnancy]. *Prog Urol* 2015;25:489–96. doi:10.1016/j.purol.2015.01.011.
- [37] Baclofen and pregnancy: birth defects and withdrawal symptoms. *Prescrire Int* 2015;24:214.
- [38] Pereira L. Obstetric management of the patient with spinal cord injury. *Obstet Gynecol Surv* 2003;58:678–87. doi:10.1097/01.OGX.0000086419.94466.76.
- [39] Garvey GP, Wasade VS, Murphy KE, Balki M. Anesthetic and Obstetric Management of Syringomyelia During Labor and Delivery: A Case Series and Systematic Review. *Anesth Analg* 2017. doi:10.1213/ANE.0000000000001987.
- [40] Palmer CM. Continuous spinal anesthesia and analgesia in obstetrics. *Anesth Analg* 2010;111:1476–9. doi:10.1213/ANE.0b013e3181f7e3f4.
- [41] Société française d’anesthésie et de réanimation. Les blocs périmédullaires chez l’adulte. Recommandations pour la pratique clinique. *Ann Fr Anesth Reanim* 2007;26:720–52. doi:10.1016/j.annfar.2007.05.010.
- [42] Petit J-S, Delahaye J-M, Malinovsky J-M. [Perioperative management of traumatic spinal cord injured patients after the acute phase]. *Ann Fr Anesth Reanim* 2008;27:416–25. doi:10.1016/j.annfar.2008.03.005.

- [43] Stourac P, Adamus M, Seidlova D, Pavlik T, Janku P, Krikava I, et al. Low-Dose or High-Dose Rocuronium Reversed with Neostigmine or Sugammadex for Cesarean Delivery Anesthesia: A Randomized Controlled Noninferiority Trial of Time to Tracheal Intubation and Extubation. *Anesth Analg* 2016;122:1536–45. doi:10.1213/ANE.0000000000001197.
- [44] Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol* 2013;12:799–810. doi:10.1016/S1474-4422(13)70110-8.
- [45] Urrutia J, Zamora T, Cuellar J. Does the Prevalence of Spondylolysis and Spina Bifida Occulta Observed in Pediatric Patients Remain Stable in Adults? *Clin Spine Surg* 2016. doi:10.1097/BSD.0000000000000209.
- [46] Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology* 2000;42:471–91.
- [47] Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, Pasquariello PS, Sutton LN, Whitehead AS. Spina bifida. *Lancet Lond Engl* 2004;364:1885–95. doi:10.1016/S0140-6736(04)17445-X.
- [48] Verhoef M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Secondary impairments in young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2004;46:420–7.
- [49] Hertzler DA, DePowell JJ, Stevenson CB, Mangano FT. Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 2010;29:E1. doi:10.3171/2010.3.FOCUS1079.
- [50] Woodhouse CRJ. Myelomeningocele in young adults. *BJU Int* 2005;95:223–30. doi:10.1111/j.1464-410X.2005.05374.x.
- [51] Blumchen K, Bayer P, Buck D, Michael T, Cremer R, Fricke C, et al. Effects of latex avoidance on latex sensitization, atopy and allergic diseases in patients with spina bifida. *Allergy* 2010;65:1585–93. doi:10.1111/j.1398-9995.2010.02447.x.
- [52] Visconti D, Noia G, Triarico S, Quattrocchi T, Pellegrino M, Carducci B, et al. Sexuality, pre-conception counseling and urological management of pregnancy for young women with spina bifida. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2012;163:129–33. doi:10.1016/j.ejogrb.2012.04.003.
- [53] Blasi I, Ferrari A, Comitini G, Vinci V, Abrate M, La Sala GB. Myelomeningocele and

pregnancy: a case report and review of the literature. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2012;25:1176–8. doi:10.3109/14767058.2011.599459.

[54] Sterling L, Keunen J, Wigdor E, Sermer M, Maxwell C. Pregnancy outcomes in women with spinal cord lesions. *J Obstet Gynaecol Can* 2013;35:39–43.

[55] Liakos AM, Bradley NK, Magram G, Muszynski C. Hydrocephalus and the reproductive health of women: the medical implications of maternal shunt dependency in 70 women and 138 pregnancies. *Neurol Res* 2000;22:69–88.

[56] Murphy CJ, Stanley E, Kavanagh E, Lenane PE, McCaul CL. Spinal dysraphisms in the parturient: implications for perioperative anaesthetic care and labour analgesia. *Int J Obstet Anesth* 2015;24:252–63. doi:10.1016/j.ijoa.2015.04.002.