

Carte de soins et d'urgence

Maladies neuromusculaires

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.

Nom de la maladie :

Cette carte est remplie et mise à jour par les différents spécialistes qui assurent le suivi de la personne atteinte qui en est propriétaire, en sa présence et avec son accord.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

Recommandations en cas d'urgence

(Cocher les cases si le risque existe pour la personne atteinte).

Encombrement bronchique

Compte tenu de la faiblesse musculaire, prévoir une technique d'aide à la toux, soit hyperinsufflation par Ambu ou manœuvres de toux assistée (CoughAssist ou Percussionnaire), et assurer une humidification adéquate.

Compte tenu de la faiblesse musculaire (incapacité de tousser), la physiothérapie pour désencombrement ne devrait pas être utilisée seule, mais plutôt en combinaison avec les techniques mentionnées ci-haut.

Techniques déjà connues et maîtrisées par le patient (cocher) :

Recrutement alvéolaire ou hyperinsufflation par Ambu

Aide mécanique: In-Exsufflator, CoughAssist.

Veillez noter que lorsque le patient neuromusculaire est malade, sa faiblesse musculaire est plus grande qu'à l'habitude.

Insuffisance respiratoire

Compte tenu de la faiblesse musculaire, une hypoventilation chronique est souvent présente chez cette clientèle. Donc :

vérifier la pCO₂ du patient, souvent hypercapnique, malgré l'absence des signes cliniques habituels;

surveiller les signes de fatigue respiratoire suggérant une décompensation imminente, même en cas de gaz sanguins normaux.

privilégier une ventilation non-invasive de type BiPAP (et non CPAP) en présence d'hypercapnie ou de travail respiratoire important, plutôt que l'administration d'O₂;

se méfier de l'oxygénothérapie à haut débit et **ne pas utiliser d'O₂ chez un malade non ventilé**;

une ventilation non-invasive peut être utilisée 24/24 avec cette clientèle. Éviter la trachéostomie et ne pas hésiter à contacter le pneumologue traitant ou les centres d'expertises.

IMPORTANT :

Les troubles du sommeil sont souvent les signes avant-coureurs d'une faiblesse musculaire au niveau des muscles respiratoires. Il est important de les dépister précocement.

Ce patient reçoit déjà à domicile (cocher et compléter) :

une ventilation non invasive

une ventilation invasive

nuit seulement

nuit et jour. Nombre d'heures : ____/24h

appareil : _____

mode : _____

pression ou volume : _____

fréquence de base : _____

masque utilisé : _____

trachéo : _____

O₂ : _____

litrage : _____

nombre d'heures/jour : _____

Cardiomyopathie

Considérer l'œdème pulmonaire

Se méfier d'une hypotension sous IEC (inhibiteurs de l'enzyme de conversion)

Se méfier d'une arythmie cardiaque

Précautions en cas d'anesthésie

L'intubation peut être difficile (fibroscopie recommandée) à cause de la faible ouverture de la bouche ou faible extension du cou.

Proscrire la succinylcholine (Anectine) et l'atropine.

Prévoir une assistance ventilatoire prolongée si les curares sont utilisés.

Éviter la codéine, les dépresseurs respiratoires, les antitussifs.

Ne pas interrompre les IEC.

ANESTHÉSIE – La plus grande prudence est de mise lors du recours à l'anesthésie. Différents effets basés sur différentes maladies.

En post-op :

Extuber rapidement, si possible, et privilégier la ventilation non-invasive.

Utiliser de façon plus proactive les techniques d'assistance à la toux et de recrutement alvéolaire (CoughAssist, Ambu) pour éviter l'atélectasie.

Médicaments et allergies:

Date de mise à jour de cette carte :

Si vous trouvez cette carte, veuillez la retourner à son titulaire.

Pour toute information concernant la maladie, consulter le site internet de Dystrophie musculaire Canada : **www.muscle.ca.**

Situations particulières

IMPORTANT : Privilégier la position assise ou semi-assise dans les dystrophies (paralysie diaphragmatique), privilégier la position couchée dans les amyotrophies spinales (paralysie des intercostaux) (cocher) :

- Ce patient ne tolère pas la position dorsale.
- Ce patient tolère la position dorsale lors de l'utilisation de sa ventilation (BiPAP ou-Respirateur).
- Ce patient privilégie la position dorsale.

Douleur : appliquer les protocoles de prise en charge habituels. Dans les cas où l'utilisation d'un antidouleur (morphine par exemple) est nécessaire, l'administration devrait se faire à petite dose et sous monitoring, en surveillant le niveau d'éveil du patient afin d'éviter l'hypoventilation. À noter qu'une hypoventilation sous-jacente à une sédation pourrait aggraver

l'hypercapnie du patient et provoquer une détresse respiratoire.

Fracture : gestion chirurgicale ou non chirurgicale au cas par cas. Éviter un alitement prolongé vu le risque de déconditionnement élevé avec potentiel de pertes fonctionnelles non réversibles.

Fracture et traumatisme : Risque d'embolie graisseuse.

Alitement : maintenir la mobilisation, prévenir la thrombose veineuse chez l'adolescent et l'adulte.

Vomissements répétés (dilatation gastrique) : perfuser et vider l'estomac rapidement.

Troubles de déglutition : alimentation mixée, liquides épaissis.

Hospitalisation : utiliser les appareils orthopédiques et de ventilation du patient.

Isolement : les patients neuromusculaires étant plus vulnérables aux infections, il est préférable de les mettre en isolement.

Nous recommandons fortement que les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire soient traitées en priorité compte tenu de la possibilité de détérioration rapide.

Les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire devraient être accompagnées en tout temps d'une ou de deux personnes de leur choix, incluant un membre de leur famille, leur préposé ou leur aidant naturel. Les membres de la famille sont souvent très aux faits des besoins spécifiques du patient et sont votre principale source d'information : n'hésitez pas à leur poser des questions.

Dans tous les cas, il est indispensable de prendre contact avec le médecin qui assure la prise en charge habituelle du patient.

Titulaire de la carte

Nom _____

Prénom _____

Date de naissance _____

Adresse _____

Téléphone _____

Date _____

Signature du titulaire

ou de son représentant légal

En cas d'urgence, contacter :

Nom _____

Prénom _____

Lien avec le patient _____

Adresse _____

Téléphone _____

Nom _____

Prénom _____

Lien avec le patient _____

Adresse _____

Téléphone _____

Nom _____

Prénom _____

Lien avec le patient _____

Adresse _____

Téléphone _____

Information médicale personnelle

Sur le traitement

Médicaments : _____

Autres modalités de prise en charge : _____

Vaccins :

Date (jour/mois/année) _____

Contre le pneumocoque _____

Contre la grippe _____

Sur les autres antécédents et mentions utiles en cas d'urgence. En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge de la personne atteinte.

1. Médecin traitant :

Nom _____

Adresse _____

Téléphone _____

2. Autre professionnel de la santé (cardiologue, pneumologue, etc.) :

Nom _____

Profession _____

Adresse _____

Téléphone _____

3. Prestataire de service (ventilation, nutrition, etc.) :

Nom _____

Profession _____

Adresse _____

Téléphone _____

Courriel _____

4. Professionnel de la santé :

Nom _____

Profession _____

Établissement _____

Adresse _____

Téléphone _____

Courriel _____

Il est recommandé de conserver cette carte sur soi. Elle sera très utile en cas d'urgence.

Ce document a été adapté à partir d'une carte de soins établie par le ministère de la Santé et des Solidarités de France, en concertation avec des professionnels des maladies neuromusculaires et de l'Association Française contre les Myopathies (mai 2006). Merci à M. Richard Guilmette d'avoir initié et piloté la mise en place de cette carte de soins et d'urgence. Merci également à l'ancienne Agence régionale de la santé et de services sociaux de la Montérégie d'avoir cru en ce projet. Nous remercions le Dr Rami Massie, neurologue à l'Hôpital neurologique de Montréal ainsi que le Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD) et ses directeurs (Dre Marta Kaminska et Dr David Zielinski, pneumologues) pour la révision de ce document.