



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé



Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Maladie de Steinert

(ou dystrophie myotonique de type 1)

Steinert disease or myotonic dystrophy



La maladie de Steinert est une maladie neuromusculaire atteignant les muscles et différents organes (œil, cerveau, cœur, poumon, appareil digestif et glandes endocrines).



- **Risque de troubles du rythme et de la conduction cardiaque (syncope, malaise, palpitations) même chez un malade porteur d'un pace-maker.**
- **Précautions indispensables en cas d'anesthésie générale.**

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

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.

SPECIMEN



Recommandations en cas d'urgence



1) En cas d'encombrement bronchique :

- aide à la toux : hyperinsufflation, AMBU, humidification, manœuvres de toux assistée (Percussionnaire, Cough assist),
- ne pas utiliser de fluidifiants bronchiques si on ne peut obtenir de toux efficace.

2) en cas d'insuffisance respiratoire aiguë :

- privilégier la position assise ou semi-assise,
- ne pas attendre les signes cliniques de détresse respiratoire pour agir (ils sont souvent absents),
- ne pas se fier aux gaz du sang qui sont peu perturbés en cas d'une insuffisance respiratoire aiguë,
- se méfier de l'oxygénothérapie à haut débit chez un malade ventilé ou non,
- utiliser facilement la ventilation non invasive en cas d'hypoventilation alvéolaire en l'absence de troubles de déglutition,
- dépister précocement les troubles respiratoires du sommeil.

3) Précautions pour l'utilisation des médicaments :

- **Contre-indiqués** : les anti-arythmiques de classe 1 A, type quinidine ;
- **A utiliser avec précaution** :
 - > **après bilan cardiaque** : les anti-arythmogènes ou bradycardisants (Bronchodilatateurs, Adrénergiques); Antidépresseurs tricycliques ; Mexilétine.
 - > **après bilan respiratoire (capacité vitale)** : les Barbituriques, les Benzodiazépines à forte dose, les Opiacés ou dérivés ;

4) Précautions en cas d'anesthésie :

Des précautions sont nécessaires même en cas de forme peu symptomatique de la maladie de Steinert.

- **Avant toute anesthésie programmée**, s'assurer de l'état des fonctions cardiaque, respiratoire et de la déglutition ; surveiller l'oxymétrie durant la nuit précédant l'intervention.
- **Durant l'anesthésie** :
 - > privilégier les techniques loco-régionales d'anesthésie,
 - > préférer l'induction gazeuse aux anesthésiques IV (risque d'apnée prolongée avec le Thiopental), sinon prévoir un titrage,

SPECIMEN

- > utiliser avec prudence les Halogénés (risque cardiaque, déclenchement possible de frissons à l'halothane),
- > éviter le Suxaméthonium et préférer les curares non dépolarisants à action courte : Atracurium, Vecuronium,
- > éviter la Néostigmine (risque de myotonie),
- > disposer de Dantrolène IV (en cas d'hyperthermie) et de Procaïnamide (en cas de myotonie des muscles respiratoires ou laryngés),
- > surveiller la fonction cardiorespiratoire et la température,
- > Éviter tout facteur de refroidissement (majora la myotonie).

• **En post anesthésie :**

- > n'envisager l'extubation qu'après réveil complet et stabilité hémodynamique et respiratoire,
- > surveiller la température et les fonctions respiratoire (risque d'atélectasie) et cardiaque de façon prolongée au moins durant 78 heures,
- > mettre éventuellement en place une sonde gastrique, en cas de risque de dilatation gastrique,
- > encourager une ventilation active par nursing et kinésithérapie de désencombrement,
- > en cas de contractures myotoniques, au réveil, utiliser de la Procaïnamide.

5) **La douleur :**

- > appliquer les protocoles habituels d'évaluation de la douleur,
- > en cas de syndrome restrictif respiratoire, utiliser avec prudence les opiacés.

6) **Les situations particulières :**

- survenue d'une **fracture** : privilégier la chirurgie pour limiter l'immobilisation,
- **l'alitement** : maintenir la mobilisation, prévenir la thrombose veineuse chez l'adolescent et l'adulte,
- les **vomissements répétés** (dilatation gastrique) : Perfuser et vider l'estomac rapidement,
- **les troubles de déglutition** : Alimentation mixée,
- **en cas d'hospitalisation** : Adapter l'appel malade aux possibilités motrices du patient - utiliser les appareils de ventilation et orthopédiques du patient,
- **en cas de grossesse ou de projet de grossesse, organisez un conseil génétique, en lien avec le médecin assurant la prise en charge habituelle.**



■ **For recommendations in case of medical emergency :**

Go on the website Orphanet (free acces website providing informations about rare diseases and orphan drugs) : **www.orphanet.net** and select

Steinert myotonic dystrophy.

Titulaire de la carte

(Cardholder)

Photo d'identité

Nom

Prénoms

Né(e) le

Adresse

Téléphone

Date:

Signature du titulaire ou
de son représentant légal



En cas d'urgence contacter le(s) personne(s)
de l'entourage (People to contact in case)

1. Nom

Prénom Téléphone :

Adresse

2. Nom

Prénom Téléphone :

Adresse

3. Nom

Prénom Téléphone :

Adresse

SPECIMEN

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

1- La maladie (Disease):

> **Date du diagnostic** (Date of diagnostic): ... / ... / ...

> **Fonction motrice** (Motor function):

- Marche : normale avec aide fauteuil roulant
- Utilisation des membres supérieurs : normale modérément altérée altérée
- Expression verbale : normale modérément altérée altérée

> **Fonction cardiaque** (Cardiac function)

- normale anormale, en rapport avec la maladie
 - troubles de la conduction, précisez :
 - troubles du rythme, précisez :
- anormale, en rapport avec une autre pathologie, précisez :

Examens

Date (jour/mois/année)	... / ... / / ... / / ... / ...
Résultat du Holter-ECG : espace PR, existence de troubles du rythme			
Fraction d'éjection en % de la normale			

➔ **Traitement éventuel** : Pace maker, si oui date de mise en place ... / ... / ...

Contrôle du pace maker (Pacemaker evaluation)

Date (jour/mois/année)	... / ... / / ... / / ... / ...
Résultat du contrôle			

> **Fonction respiratoire** (Respiratory function)

- normale anormale, en rapport avec la maladie
 - syndrome restrictif apnées du sommeil
 - anormale, en rapport avec une autre pathologie, précisez :

Examens

Date (jour/mois/année)	... / ... / / ... / / ... / ...
Capacité vitale en % de la normale			
Gaz du sang : PO ₂ ; PCO ₂			
Polysomnographie (présence d'apnées du sommeil)			

➔ **Traitement éventuel** :

- Ventilation non invasive Ventilation par trachéotomie

Date de mise en place : ... / ... / ... Modalités :

Evolution :

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

> Glycémie à jeun (Fasting blood glucose)

Date (jour/mois/année)	... / ... / / ... / / ... / / ... / ...
Résultat en mmol / litre				

➔ **Traitement éventuel :**

> Fonction digestive (Digestive function)

troubles de la déglutition : légers sévères

➔ **Traitement éventuel :** alimentation adaptée

gastrostomie, date de mise en place : ... / ... / ...

lithiase biliaire, précisez :

➔ **Traitement éventuel :** / ... / ...

2- Récapitulatif de la prise en charge (Summary of management)

Médicaments principaux :

Autres modalités de prise en charge (exemple kinésithérapie...)

3- les Vaccins (Vaccinations)

Contre le pneumocoque, date : ... / ... / ...

Contre la grippe, date :

... / ... / / ... / / ... / / ... / ...
-----------------	-----------------	-----------------	-----------------

4- Les antécédents et mentions utiles en cas d'urgence (autres pathologies, allergies...) (Medical history and information that may be of use in case of emergency)

Nom, fonctions, cachet, date et signature du médecin remplissant la carte :
(Name, affiliation, stamp, date and signature of the physician filling in this card)

Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin suivant :

Nom :

Adresse :

N° de téléphone :

En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge du malade

(Physicians in charge of treatment of the cardholder)



1. Neurologue du centre spécialisé de la maladie

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone (permanence d'urgence) :

2. Autre médecin spécialiste (neurologue libéral, pneumologue, etc.)

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

3. Médecin traitant

Nom :

Adresse :

Téléphone :

4. Autre professionnel de santé (kinésithérapeute, orthophoniste, etc.)

Nom :

Adresse :

Téléphone :

5. Service d'urgence de proximité

Nom :

Téléphone :

6. Autre service de santé (réseau de soins, service de soins à domicile, etc.)

Nom :

Adresse :

Téléphone :



Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : www.orpha.net
rubrique « SLA », « Orphanet urgences »
- > autres sites d'information pour les professionnels de santé :
site de l'AFM : www.afm-france.fr



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé
www.sante.gouv.fr



Association Française contre les Myopathies

1, rue de l'Internationale - BP 59

91000 Evry

N° azur : 0 810 811 088

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.
(If this card is lost, please return it to the cardholder).

Il est recommandé de conserver cette carte sur soi, elle est très utile voire indispensable en cas d'urgence.

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé et des Solidarités en concertation avec les professionnels de santé des centres de référence de maladies neuromusculaires et de l'Association Française contre les Myopathies (AFM).