



**CENTRE DE REFERENCE DES
CANALOPATHIES MUSCULAIRES**
GROUPE HOSPITALIER
PITIE SALPETRIERE
Département de neurologie



Application
septembre 2008
Revision
Version 1.1

RECOMMANDATIONS ANESTHESIQUES DANS LE SYNDROME D'ANDERSEN

Le syndrome d'Andersen est une affection génétique rare de transmission autosomique dominante due à une mutation dans le gène *KCNJ2* codant pour un canal potassique. Il se manifeste par l'association possible :

- de crises de paralysie musculaire (allant d'une simple faiblesse d'un membre à parfois une tétraplégie) concomitante d'une modification du taux sanguin de potassium (généralement hypokaliémie) et qui sont déclenchées par l'immobilité prolongée, le repos après les efforts intenses, ou certains facteurs alimentaires comme le l'ingestion d'aliments riches en hydrates de carbone.
- de troubles du rythme cardiaque
- de caractéristiques dysmorphiques inconstantes et la plupart du temps discrètes touchant la face et les doigts.

Il n'y a pas de contre-indication à une anesthésie par péridurale ou par voie générale mais un certain nombre de précautions doivent être prises chez les patients atteints de canalopathie musculaire :

- Pour prévenir la survenue possible d'un épisode de faiblesse musculaire généralisée au moment du réveil d'une anesthésie, il est conseillé de surveiller que le taux sanguin de potassium, l'équilibre acido-basique et la température corporelle restent constants en per et post-opératoire. Il faut également proscrire les perfusions avec des sérums glucosés qui provoquent une hyperglycémie et donc aggravent une éventuelle hypokaliémie.
- Les patients atteints de canalopathies musculaires ont été considérés à un moment plus à risque d'hyperthermie maligne même si cela n'a pas été démontré par la suite. Par principe, il faut donc éviter l'utilisation des produits anesthésiques volatiles et du suxamethonium ainsi que des agents dépolarisants la membrane musculaire.

Pour tout renseignement supplémentaire, joindre le centre de référence au 01 42 16 16 91

CENTRE DE REFERENCE DES CANALOPATHIES MUSCULAIRES

Coordonnateur : **Pr B. FONTAINE** Médecin Responsable : **Dr S. VICART** Secrétaire : **Mme V. TOUZARD**
Téléphone : 01 42 16 16 91 - Fax : 01 42 16 19 27