



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



Application  
septembre 2008  
Revision  
Version 1.1

## **RECOMMANDATIONS ANESTHESIQUES DANS LES MYOTONIES CONGENITALES**

Les myotonies congénitales (de Thomsen ou Becker) sont des affections génétiques rares dues à des mutations dans le gène *CLCN1* codant pour le canal chlore musculaire et qui provoque un état d'hyperexcitabilité de la membrane musculaire se traduisant par une raideur musculaire parfois douloureuse et maximale à l'initiation des mouvements, s'estompant à la répétition de l'effort (phénomène d'échauffement). Dans certains cas, il peut coexister une faiblesse musculaire dans les mêmes territoires que la raideur, s'améliorant également avec l'échauffement.

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 :

- des spasmes des masseters et des contractures des autres muscles en particulier respiratoires peuvent être induit par l'utilisation d'agents dépolarisants la membrane musculaire (potassium inclus) en particulier avec la succinylcholine et donc provoquer des difficultés pour l'intubation et la ventilation mécanique.
- Les patients myotoniques 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.

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