



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 DU CANAL SODIUM

Les myotonies du canal sodium sont des affections génétiques rare de transmission autosomique dominante due à des mutations dans le gène SCN4A codant pour le canal sodium musculaire et qui provoque un état d'hyper-excitabilité de la membrane musculaire. Ceci se traduit par des épisodes de raideur musculaire et de difficulté à la décontraction musculaire (myotonie), sans faiblesse associée, aggravés principalement par le froid, parfois l'effort et le stress ainsi que certains facteurs alimentaires comme les aliments riches en potassium et le jeun.

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.
- Pour prévenir la survenue possible d'une détresse respiratoire et/ou d'un épisode de faiblesse musculaire généralisée au moment du réveil d'une anesthésie, il est conseillé de maintenir la température corporelle et le taux de potassium dans les normes habituelles et d'éviter les hypoglycémies.
- 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