



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



Application  
septembre 2008  
Revision  
Version 1.1

## **RECOMMANDATIONS ANESTHESIQUES DANS LES PARAMYOTONIES CONGENITALES**

La paramyotonie congénitale est une affection génétique rare de transmission autosomique dominante due à une mutation 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) aggravés principalement par le froid, parfois l'effort et le stress. Il peut également s'y associer des épisodes transitoires de paralysie musculaire déclenchée par les mêmes facteurs faisant suite ou non aux épisodes de contracture musculaire.

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