

RHABDOMYOLYSE PEU SEVERE récidivante sans Diagnostic**Patient prioritaire: ne doit pas attendre aux urgences**

Etiquette

Le patient a présenté un ou plusieurs épisodes de rhabdomyolyse peu sévère avec des CPK < 6 000 U/L. Nous ne savons pas encore si ce patient peut présenter une myolyse sévère (CPK > 6 000 U/L). Ces épisodes sont en cours d'explorations pour une cause génétique (les déficits de la bêta-oxydation des acides gras ayant été a priori exclus). Ce patient est à risque de récurrence lors d'une situation de stress ou de catabolisme. Il nécessite une prise en charge stricte et urgente en cas de fièvre, de vomissements, de jeûne, de douleurs musculaires ou d'anesthésie. Pas de traitement spécifique en cours. Pas de régime spécifique.

En cas de fièvre, vomissements, diarrhée, douleurs musculaires, ou anesthésie:
Risque de Rhabdomyolyse Aiguë

1 BILAN EN URGENCE

CPK, Glycémie, ionogramme sanguin, **kaliémie**, calcémie, phosphorémie, urée, créatinine, gaz du sang, lactate, ASAT, ALAT, GGT, TP - **Facteur V**. ECG dès l'arrivée. Noter la **couleur des urines (myoglobinurie)**. Bilan selon maladie intercurrente déclenchante.

2 TRAITEMENT A METTRE EN PLACE EN URGENCE :**A- Prise en charge selon symptomatologie et CPK initiaux**

- **En l'absence de douleur musculaire ou myoglobinurie :**
 - **CPK à l'arrivée normales (<500 UI/L)** : pas de perfusion systématique mais surveillance et dosage CPK à H0 et H6.
 - **CPK anormales : 500 UI/L < CPK < 6 000 UI/L** et kaliémie normale: perfusion Polyionique G10% à 2L/m²/j (pas de G10% pur) à maintenir au minimum 24h avec CPK / 4h.
- **Si CPK comprise entre 6 000 U/L et 20 000 U/L et/ou douleur musculaire:**
 - Si **signes d'hypoperfusion, remplissage** avec Ringer Lactate ou NaCl 0.9% à **10ml/kg** (maximum 500 ml) en l'absence de signes cardiaque, à réévaluer et compléter si besoin.
 - Perfusion pour **hydratation IV** : Sérum Glucosé **G10% + NaCl 6g/L SANS POTASSIUM**. Apports **2L/m²/j** (débit maximum 150 ml/h). **Ne pas utiliser de solutés tout prêts contenant du potassium** (polyionique, Glucidion, Bionolyte...) [surface corporelle = (4P+7)/(P+90)].
 - Si patient impossible à perfuser, poser SNG pour l'hydratation (perfusion ci-dessus à passer au même débit).
 - Mettre en route le traitement spécifique de l'éventuelle infection intercurrente.
- **Si CPK >20 000 U/L ou d'emblée si myoglobinurie** : prévoir **transfert USC/Réa**, et débiter dès que possible l'**hyperhydratation** (cf paragraphe ci-dessous).

3 SIGNES DE GRAVITE= Avis/transfert en réanimation

- **CPK > 20 000 UI/L**
 - **Hyperhydratation:** Volume **3L/m²/jour**.
 - Préparation pour 1 litre de soluté: 200 ml de G30% + 400 ml de Bicarbonate 14 ‰ + 400 ml de NaCl 0,9% Pas de potassium ni de calcium
 - **Corticothérapie courte possible** (composante inflammatoire des rhabdomyolyses. En l'absence de diagnostic, sera utile surtout si mutation *LPIN1*): **Methylprednisolone 1 à 2mg/kg/j pendant 3 à 5 jours**.
 - Discuter **Dantrolène IV** en cas de suspicion mutation *RYR1*: antécédent de RM, hyperthermie maligne, accident d'anesthésie générale. Transmission autosomique dominante.
 - **Discuter l'épuration extra rénale** si kaliémie > 5mmol/L malgré hyperhydratation bien conduite, anomalie de l'ECG quelle qu'elle soit, anurie/oligurie et BES positifs contre-indiquant la poursuite de l'hyperhydratation, atteinte rénale (les chiffres de créatinine ne reflètent pas l'importance de l'atteinte rénale, car libérée par la nécrose musculaire, urée plus fiable).
 - **Surveillance en Réa:** dextro, Na, K/2h les premières 24h, Iono complet avec Ca, Ph, Mg, urée, créat, CPK / 6h. Surveillance débit urinaire horaire > 2ml/kg/h, pHu et densité urinaire <1005. BES/ 3h pour adapter l'hyperhydratation. ECG en place, tracé/h. Surveillance de la fonction cardiaque (clinique et échographie).
 - **Trouble du rythme, signes ECG** d'hyperkaliémie, **hyperkaliémie > 7 mmol/L**.
- **Oligo/anurie, urines rouges porto, insuffisance rénale.**
- **Trouble neurologique, prostration** (risque coma hyperosmolaire).

4 SURVEILLANCE (hors rhabdomyolyse sévère > 20 000 U/L en réanimation)

- **CPK, iono, calcium, phosphore, diurèse, et couleur des urines** toutes les 4 h. Adapter les apports de potassium à la kaliémie et à la fonction rénale (en l'absence d'apport dans la perfusion, il existe également un risque d'hypokaliémie).
- **Scope, ECG/4h si CPK > 6 000 U/L.**
- Si CPK normales, **garder hospitalisé** le patient **au moins 6h** pour être sûr que les CPK ne s'élèvent pas secondairement.

PHYSIOPATHOLOGIE:

Les rhabdomyolyses aiguës correspondent à la destruction brutale des fibres musculaires squelettiques, caractérisées par une augmentation des CPK au moment de l'accès aigu. Elles peuvent être associées à des atteintes cardiaques aiguës. La présence d'une myoglobulinurie indique une élévation des CPK au moins > 15 000 U/L (N <250 U/L).

Chez un patient ayant déjà fait un accès, un déficit de la bêta-oxydation des acides gras et les causes endocriniennes ont été exclus a priori, et la recherche étiologique est en cours: causes métaboliques (mutations *LPIN1*, erreurs du métabolisme du glycogène...), anomalies des canaux calciques (dont *RYR1*), causes inflammatoires (myosites), ou causes structurelles musculaires.

CIRCONSTANCES A RISQUE DE DECOMPENSATION:

- Chirurgie / Anesthésie.
- Maladie infectieuse intercurrente, fièvre, anorexie, vomissements, **soit tout état de jeûne ou de catabolisme.**
- Exercice physique inhabituel.

SIGNES CLINIQUES DE DECOMPENSATION : Ne pas attendre ces signes!

- Douleurs musculaires (pouvant précéder l'élévation des CPK).
- Impossibilité de marcher, prostration.
- Troubles du rythme cardiaque, insuffisance cardiaque.
- Troubles de conscience.
- Choc hypovolémique.
- Myoglobulinurie (signe une rhabdomyolyse sévère).

CONTRE-INDICATIONS MEDICAMENTEUSES/ CONSEILS GENERAUX :

- Traitements contre-indiqués à la phase aiguë d'une rhabdomyolyse: AINS, tout médicament hyperkaliémiant.
- Statines (risque accru de rhabdomyolyse).
- Certains agents anesthésiques: cf ci-dessous.

- Toutes les vaccinations sont préconisées (notamment la grippe).

EN CAS D'ANESTHESIE GENERALE :

- **Agents anesthésiques contre-indiqués: Halogénés (dépresseur du myocarde), curares dépolarisants (succinylcholine, favorise la contraction musculaire), propofol en administration prolongée.**
 - **Si mutation *RYR1* (génétique en cours): Risque d'hyperthermie maligne.**
 - Disposer d'un monitoring de la capnographie et de la température centrale.
 - Récupérer le protocole de dantrolène injectable (antagoniste de *RYR1*, cf préconisation SFAR)
- <http://sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne-en-anesthesie-reanimation/>
- Surveillance de CPK pré et post-opératoires.

Retrouver la rubrique
Urgence du site G2M

**NUMEROS ET MEDECINS REFERENTS**

Les numéros d'astreinte téléphonique pour les urgences métaboliques de :

La nuit, seule les équipes médicales peuvent appeler pour des situations d'urgence et seulement si le certificat d'urgence n'est pas compris ou si l'état clinique ou le résultat du bilan sont inquiétants. Anticiper les appels avant la nuit autant que possible.

Les questions de secrétariat se traitent via le secrétariat médical en semaine ou par un e-mail adressé au médecin métabolicien référent du patient.

Certificat remis le

Dr