

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

Le patient a présenté un ou plusieurs épisodes de rhabdomyolyse avec des 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 (RM)**1 BILAN EN URGENCE**

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

2 TRAITEMENT A METTRE EN PLACE EN URGENCE, sans attendre les résultats du bilan:**A- Prise en charge systématique**

- Si **signes d'hypoperfusion, remplissage** avec Ringer Lactate ou NaCl 0.9% à **10ml/kg** (maximum 500 ml) en l'absence de signe cardiaque, à réévaluer et compléter si besoin.
- Perfusion pour **hydratation IV** pendant **au minimum 12 à 24h** même si CPK normales initialement (but: éviter rhabdomyolyse).
 - 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 et clinique rassurante: attendre les CPK. Si CPK >6 000 U/L, poser SNG pour l'hydratation (soluté de perfusion ci-dessus à passer au même débit). Si CPK <6 000 U/L, reconstrôler à H4.
- Mettre en route le traitement spécifique de l'éventuelle infection intercurrente.

B- Adaptation selon les CPK

- Si **CPK stable <6 000 U/L à H0 et H4** et kaliémie normale : perfusion avec polyionique G10% possible (réintroduire K+), à **maintenir 12 à 24h**.
- Si **CPK compris entre 6 000 U/L et 20 000 U/L**: poursuivre l'hydratation décrite ci-dessus 2L/m²/j **SANS POTASSIUM**.
- Si **CPK >20 000 U/L ou d'emblée si myoglobulinurie** : prévoir **transfert USC/Réa**, et débiter dès que possible l'**hyperhydratation**, après accord du réanimateur:
 - 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
- **Traitements spécifiques à discuter :**
 - **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.

3 SIGNES DE GRAVITE= Avis/transfert en réanimation

- **CPK > 20 000 UI/L** (après mise en place de la perfusion ci-dessus)
 - **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).
- **Troubles 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 **12 à 24h avec perfusion** 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 myoglobinurie 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.
- Myoglobinurie (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 (déresseur du myocarde), curares dépolarisants (succinylcholine, favorise la contraction musculaire), propofol en administration prolongée.**
 - **Si mutation *RYR 1* (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 des 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