

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Paralysie périodique hypokaliémique

## Synonymes

Maladie de Westphall

## Définition

La paralysie périodique hypokaliémique (hypoPP), est une canalopathie caractérisée par des accès réversibles, épisodiques, de déficit moteur concomitants d'une chute du taux de potassium sanguin.

Les crises commencent généralement pendant l'enfance/adolescence (deuxième décennie de vie). Leur fréquence, durée (de quelques heures à quelques jours) et gravité (parésie focale à paralysie totale) sont variables. Elles affectent généralement les muscles des membres et épargnent les muscles faciaux et respiratoires.

Les épisodes sont déclenchés par le repos après un effort intense, les repas riches en glucides et l'immobilité prolongée. Les autres facteurs favorisants peuvent être le stress, les infections, certains médicaments dont les glucocorticoïdes, les anesthésies générales et les changements hormonaux comme la grossesse et le cycle menstruel. Les accès sont plus fréquents dans la première moitié de la vie, puis leur fréquence diminue généralement avec l'âge.

Certains patients peuvent développer un déficit plus permanent et lentement progressif des muscles des ceintures (en particulier pelvienne) en lien avec une myopathie vacuolaire. Cette myopathie peut survenir indépendamment des accès paralytiques.

Le diagnostic repose sur l'histoire clinique, l'électromyogramme/EMG (décrément > 30 % du potentiel d'action musculaire au test d'effort long) et les tests génétiques.

L'hypokaliémie pendant les crises peut être très marquée.

Le taux de créatine kinase (CK) sérique peut être légèrement ou modérément élevé.

La biopsie musculaire (non essentielle au diagnostic) peut retrouver des anomalies non spécifiques (atrophie des fibres musculaires avec vacuoles).

L'hypoPP est une maladie causée par des mutations de gènes codant pour certains canaux ioniques musculaires, responsables de modifications du cycle d'excitabilité membranaire, causant une perte de fonctions (paralysie) ; la maladie est transmise sur le mode autosomique dominant avec une possible pénétrance incomplète, surtout chez les femmes.

Environ 70 % des cas sont associés à des mutations dans le gène du canal calcique musculaire *CACNA1S* (1q32.1) et 10 % à des mutations du gène du canal sodique musculaire *SCN4A* (17q23.3). Quelques cas sporadiques avec mutations *de novo* ont été rapportés. Le risque de transmission du variant pathogène par le probant à sa descendance est de 50 %.

Les diagnostics différentiels visent à écarter la paralysie périodique hyper/normokaliémique, le syndrome [d'Andersen-Tawil](#) et l'hypoPP secondaire à des maladies rénales ou endocriniennes telles que la thyrotoxicose (paralysie périodique thyrotoxique).

Une activité physique douce et l'ingestion de sels de potassium par voie orale au début des crises permettent d'atténuer ces dernières.

Les crises sévères nécessitent l'utilisation de potassium en perfusion intraveineuse. Une supplémentation quotidienne en potassium et/ou la prise d'inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (acétazolamide, dichlorphénamide) ou de diurétiques épargneurs de potassium, aident à prévenir les crises.

Un régime pauvre en hydrates de carbones (sucres lents comme rapides) est recommandé.

Il n'existe pas de traitement curatif connu pour la myopathie liée à l'hypoPP.

La kinésithérapie peut aider à maintenir la force et les capacités motrices et éviter les rétractions tendineuses.

## Pour en savoir plus

### ► Orphanet

[Fiche Maladie](#)

### ► PNDS en cours de rédaction

### ► Centre de référence

- Centre de Référence des Canalopathies Musculaires

- EURO-NMD: European Reference Network for Rare Neuromuscular Diseases

<https://ern-euro-nmd.eu/>

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
Synonymes	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
Mécanismes	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
Risques particuliers en urgence	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
Traitements fréquemment prescrits au long cours	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
Pièges	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
En savoir plus	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Maladie de Westphal, hypoPP

Ne pas confondre avec la paralysie périodique hyperkaliémique et la maladie périodique

## Mécanismes

Canalopathie musculaire due à une mutation dominante d'un des gènes codant le canal sodium ou le canal calcium musculaire

Se manifestant par des accès, souvent nocturnes et prolongés (> 2h), de parésie ou de paralysie des membres, déclenchés par l'immobilité, le repos après un effort intense ou inhabituel, les repas riches en glucides et, à un moindre degré, en sel, la fièvre ou le stress

## Risques particuliers en urgence

Hypokaliémie sévère (et ses conséquences, notamment rythmiques cardiaques)

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Conseils hygiéno-diététiques

Éventuellement : potassium et acétazolamide, potassium seul, diurétiques épargneurs de potassium

## Pièges

Tableau neurologique particulier et évocateur : paralysie flasque progressant des ceintures vers les extrémités, régressant en sens inverse, sans atteinte sensitive, pyramidale, cérébelleuse, oculomotrice, ni trouble de conscience

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Chez les patients, dont le diagnostic est connu et dont le tableau clinique est celui d'une crise habituelle, on peut proposer une recharge potassique orale rapidement assimilable (3 g de KCl), si possible après mesure de la kaliémie

Contre-indication des solutés glucosés (qui aggravent l'hypokaliémie)

Se méfier des corticoïdes, des diurétiques et du calcium intraveineux

Éviter la succinylcholine

Orientation selon les signes cliniques et biologiques

## En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

Centre de Référence des Canalopathies Musculaires : Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris (tél. : 01 42 16 37 75)

[www.filmemus.fr](http://www.filmemus.fr)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Paralysie périodique hypokaliémique (hypoPP) : 2 situations

### ➤ **HypoPP connue :**

- risque de troubles du rythme ;
- crises sévères avec signe de gravité (troubles de la déglutition, respiratoires) ;

➤ **HypoPP non diagnostiquée :** primitive ou secondaire, rechercher une cause sans retarder le traitement urgent (thyrotoxicose, acidose tubulaire rénale, syndromes de Bartter, de Gitelman, diarrhée sévère, prise de diurétiques, ingestion de toxiques...).

L'hypokaliémie est souvent sévère.

La principale situation d'urgence observée est la crise aiguë :

### ▶ **Situation d'urgence : Crise aiguë**

- Crise typique : prise en charge à domicile et transport au service d'accueil des urgences (SAU) le plus proche, surveillance jusqu'à récupération du déficit, puis retour à domicile ;
- Crise sévère, avec signes de gravité : troubles de la déglutition, respiratoires et/ou kaliémie  $\leq 2,5$  mmol/L et/ou persistance des signes d'une crise typique malgré la recharge potassique orale : transport au SAU le plus proche par le SAMU, avec scope, voie veineuse périphérique (pas de sérum glucosé) et hospitalisation pour recharge potassique IV, éventuellement en réanimation médicale.

## Recommandations en urgence

### ▶ **Recommandations générales**

- Voie veineuse périphérique : pas de sérum glucosé ;
- Rechercher une pathologie endocrinienne (thyroïdienne, surrénalienne), rénale, digestive ;
- Rechercher une prise médicamenteuse ayant pu favoriser l'hypokaliémie : diurétiques thiazidiques, bêta-2 agonistes, théophylline, vérapamil, insuline, chloroquine, pénicilline, glucocorticoïdes, laxatifs, chimiothérapie, lithium... ou une prise toxique : glycyrrhizine (réglisse, pastis) ;
- Rechercher un éventuel facteur déclenchant : repos après un effort intense ou inhabituel, immobilité prolongée (long trajet en voiture...), repas riche en glucides (quel que soit l'index glycémique) et/ou en sel, stress, fièvre, grossesse, glucocorticoïdes, cycle menstruel, anesthésie, perfusion glucosée...

## 1. Mesures diagnostiques en urgence

### ■ Éléments cliniques du diagnostic de l'accès paralytique

- Accès de paralysie :
  - début souvent nocturne - crise constatée le matin au réveil ;
  - durée > 2 heures ;
  - para/tétraparésie ou para/tétraplégie (rarement monoparésie) flasque, progressant des ceintures vers les extrémités, transitoire, régressant en sens inverse de façon spontanée ;
- Paralysie isolée : sans atteinte sensitive, pyramidale, cérébelleuse, oculomotrice, de la conscience, mais signes associés (asthénie, myalgies...).

### ■ Évaluation de la gravité

- Clinique
  - troubles respiratoires ;
  - troubles de la déglutition.
- ECG :
  - troubles diffus de la repolarisation ventriculaire (ondes T aplaties ou négatives, apparition d'ondes U, sous-décalage de ST) ;
  - troubles du rythme/TDR supraventriculaires (tachycardie atriale/TA, arythmie complète par fibrillation auriculaire/ACFA) ou ventriculaires (extrasystoles ventriculaires/ESV, tachycardie ventriculaire/TV, fibrillation ventriculaire/FV), si hypokaliémie profonde.
- Biologie : kaliémie percritique :
  - **prélever au début d'un accès +++ ;**
  - **gravité si  $\leq 2,5$  mmol/L.**

### ■ Explorations en urgence

- Biologie :
  - kaliémie à prélever au début d'un accès +++ ;
  - ionogramme sanguin et urinaire, créatinine sang et urines ;
  - calcémie, phosphorémie, magnésémie, glycémie, T3, T4, TSH ;
- Éventuellement : gaz du sang (équilibre acido-basique) ;
- ECG.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

La recherche d'une cause à l'hypokaliémie ne doit pas retarder le traitement urgent.

### ▪ Monitoring

- FC, PA, FR, SpO<sub>2</sub>, courbe thermique ;
- ECG ;
- Surveillance sous scope si signes de gravité.

### ▪ Mesures symptomatiques

#### ▶ Crise aiguë typique

**Recharge potassique orale immédiate : recommandation SFMU 2017**

<https://www.sfm.org/toxin/TRAITEMT/HYPOKALI.HTM>

- Administrer un sel de potassium per os (PO), rapidement assimilable ;
- Éviter les formes « retard » (à meilleure tolérance digestive, mais non adaptées dans cette indication).

3 g de KCl, en comprimé/gélule ou solution aqueuse à 10 % ou 20 % de KCl  
Renouveler la prise 4 h après (uniquement si nécessaire)

#### ▶ Crise aiguë sévère avec signes de gravité : troubles de la déglutition, respiratoires et/ou kaliémie $\leq 2,5$ mmol/L et/ou persistance des signes d'une crise typique, malgré la recharge potassique orale.

- Proscrire le sérum glucosé (G5 % et surtout G10 %) comme garde veine, car l'apport glucidique aggrave l'hypokaliémie et donc la paralysie ;
- Mettre en place un garde veine à base de sérum physiologique isotonique ou de mannitol et brancher en Y la seringue électrique contenant la solution de potassium.

- Correction d'une hypokaliémie grave : kaliémie  $\leq 2,5$  mmol/L  
**Recharge potassique immédiate : recommandation SFMU 2017**  
<https://www.sfm.org/toxin/TRAITEMT/HYPOKALI.HTM>

Apport intraveineux (IV) continu à la seringue électrique  
Débit  $\leq 0,3$  mmol/kg/h  
(risque de troubles du rythme, voire d'arrêt cardiaque au-delà de ce débit)

**4-6 g/j de K élément (soit 8-12 g de KCL)**  
**Perfusion IV lente sans dépasser 1g/h**

Solution de KCl  $\leq 40$  mEq/L pour ne pas induire une thrombophlébite  
(un cathéter central est d'indication excessive)

Contrôle ECG continu des signes de surdosage (ondes T amples et pointues)

En cas de trouble du rythme associé à une hypokaliémie sévère :  
**Chlorure de magnésium (MgCl<sub>2</sub>) ou sulfate de magnésium (MgSO<sub>4</sub>) :**  
**2-3 g IV en 30 min**

Contrôles répétés de la kaliémie : 1 dosage/heure

#### ▪ Traitements spécifiques

- Pas de traitement spécifique.

## Orientation

### ▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU-centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.



### ▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou en vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et selon la gravité du patient.

### ▪ **Quand transporter ?**

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

## ▶ **Orientation au décours des urgences hospitalières**

### ▪ **Où transporter ?**

- Médecine, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

### ▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

### ▪ **Quand transporter ?**

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

## **Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)**

- Éviter tout apport sucré (PO ou IV) avant ou pendant la recharge potassique : aggravation de l'hypokaliémie ;
- Attention aux corticoïdes : risque accru d'accès paralytiques sévères dès la première prise ;
- Attention aux diurétiques ;
- Pas de calcium IV.

## **Précautions anesthésiques**

- Pas de contre-indication à une anesthésie par voie péridurale ou par voie générale ;
- Mais, prendre un certain nombre de précautions chez les patients atteints de canalopathie musculaire, pour prévenir la survenue d'un possible accès paralytique au réveil d'une anesthésie ;
- Proscrire les perfusions de sérum glucosé (l'hyperglycémie induite aggrave une éventuelle hypokaliémie) ;

- Surveiller la constance de la kaliémie, des gaz du sang (équilibre acido-basique) et de la température corporelle en per et postopératoire ;
- Les patients atteints de canalopathies musculaires ont été considérés particulièrement à [risque d'hyperthermie maligne](#) (même si cela n'a pas été démontré) ;
- Par principe : éviter les produits anesthésiques volatiles, la succinylcholine et les agents dépolarisant la membrane musculaire.

## Mesures préventives

- Mesures hygiéno-diététiques : régime contrôlé en sel (2-3 g/j) et hypoglycémique ;
- Éviter les facteurs déclenchant/aggravant les crises d'hypoPP.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Mesures non spécifiques :

- Prévention de la thrombose veineuse profonde : héparines de bas poids moléculaire (HBPM), jusqu'à récupération de la marche ;
- Prévention des escarres : installation, mobilisation, soins des points de contacts ;
- Alimentation par sonde naso-gastrique jusqu'à récupération d'une déglutition normale ;
- Mobilisation quotidienne dès que possible, idéalement par un kinésithérapeute, pour éviter l'immobilité prolongée (facteur aggravant) ;
- Permettre aux aidants (familiaux et professionnels) d'accompagner le malade tout au long de son séjour d'hospitalisation. Les aidants sont les seuls à connaître les besoins quotidiens des malades.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie et notamment sur la recherche, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services **régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. numéros)**.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ▶ Risque de transmission de la maladie

Il s'agit d'une canalopathie musculaire, la transmission est autosomique dominante, pas de risque de transmission par le don d'organes et de tissus.

### ▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Risques de crise sévère avec signes de gravité : troubles du rythme cardiaque (exceptionnels, même en cas d'hypokaliémie sévère, car il ne s'agit pas d'une hypokaliémie par fuite, mais par shift en intracellulaire), troubles respiratoires, troubles de la déglutition ;  
Risque de lithiase rénale en cas de traitement par acétazolamide.

### ▶ Don d'organes

Il n'y a pas d'atteinte cardiaque à long terme chez ces patients, donc pas de frein cardiaque au don d'organes ;

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques) et de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

### ▶ Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

## Numéros en cas d'urgence

**Centre de Référence Canalopathies Musculaires - Site constitutif du Centre  
de référence des maladies neuromusculaires  
Nord/Est/Ile-de-France**

**Professeur Bertrand Fontaine  
Docteur Savine Vicart  
Docteur Nur Villar Quiles**

**Tél. : 01 42 16 37 75 - 37 74**

**Numéros de téléphone en urgence**

**Contactez le médecin d'astreinte la nuit et le week-end  
du centre hospitalier de l'arrondissement ou la région**

**Autres centres de référence ou de compétence**

**[www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

**Filière de santé maladies rares :  
FILNEMUS - Filière de santé maladies rares : maladies neuromusculaires**

**<https://www.filnemus.fr/>**



## Uniquement pour le don d'organes et de tissus

**Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation  
(24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- *Fialho D, Griggs RC, Matthews E. Periodic paralysis. Handb Clin Neurol. 2018;148:505-520. doi: 10.1016/B978-0-444-64076-5.00032-6.*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29478596/>

- *Matthews E, Holmes S, Fialho D. Skeletal muscle channelopathies: a guide to diagnosis and management. Pract Neurol. 2021 Jun;21(3):196-204. doi: 10.1136/practneurol-2020-002576*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33563766/>

- *Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA, Shieh PB, Tawil RN, Trivedi J, Cannon SC, Griggs RC. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. Muscle Nerve. 2018 Apr;57(4):522-530. doi: 10.1002/mus.26009. Epub 2017 Nov 29.*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29125635/>

- *F. Weber, F. Lehmann-Horn. Hypokalemic Periodic Paralysis - GeneReviews®*

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1338/>

- *Levitt JO: Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. J Transl Med 2008, 6:18.*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18426576/>

- *Sternberg D, Tabti N, Hainque B, Fontaine B: Hypokalemic Periodic Paralysis. In GeneReviews. Edited by Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K. Seattle (WA): University of Washington; 2009.*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11353725/>

- *Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, Tristani-Firouzi M, Tawil R, Griggs RC: The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. Brain 2006, 129: 8-17.*

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16195244/>

## Ces recommandations ont été élaborées par :

**Docteur Savine Vicart**

**Docteur Nur Villar Quiles**

Centre de référence des Canalopathies Musculaires

Service de Neuromyologie

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière - 47-83 boulevard de l'Hôpital - 75013 PARIS

<https://pitieosalpetriere.aphp.fr/centre-de-referance-des-canalopathies-musculaires/>

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : Commission des Référentiels de la SFMU (CREF)  
Chef de Service Adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Docteur Geoffroy Rousseau** : Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) - médecin urgentiste - Département de Médecine d'Urgences, CHRU Tours

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - Service de gestion des crises sanitaires - Département qualité gestion des risques - Assistance Publique – Hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerboul, Docteurs Francine Meckert, Jacqueline Silleran-Chassany** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients : Association française contre les myopathies (AFM-Téléthon)

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry

<https://www.afm-telethon.fr/>

Date de réalisation : 06/04/2011

Révision : 20/10/2022

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*