



:: Paralysie périodique hypokaliémique

Synonymes : maladie de Westphall, HypoPP

Définition :

La paralysie périodique hypokaliémique (hypoPP) est une affection rare, le plus souvent primitive d'origine génétique : c'est une canalopathie musculaire de transmission autosomique dominante, due à des mutations du gène *SCN4A* (codant le canal sodium musculaire) ou du gène *CACLN1A3* (codant le canal calcium musculaire). Elle se manifeste par la survenue d'accès récurrents de paralysie, durant quelques heures à quelques jours, allant d'une para/tétraparésie à une paralysie complète des 4 membres avec risque de troubles respiratoires et de la déglutition. Les accès sont habituellement déclenchés par l'immobilité prolongée, le repos après un effort intense ou inhabituel, les repas riches en glucides et, à un moindre degré, en sel. Leur fréquence et leur sévérité sont variables mais s'estompent généralement avec l'âge. Certains patients peuvent développer, à partir de 30-40 ans, un déficit plus permanent des ceintures dû à une myopathie vacuolaire.

Pour en savoir plus :

[Consulter la fiche Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanisme	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière	Mesures préventives à prendre
En savoir plus	Mesures thérapeutiques complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de paralysie périodique hypokaliémique

Synonymes

- ▶ maladie de Westphal, hypoPP
- ▶ ne pas confondre avec 2 autres maladies : paralysie périodique hyperkaliémique et maladie périodique

Mécanisme

- ▶ 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
- ▶ troubles du rythme cardiaque
- ▶ troubles respiratoires
- ▶ troubles de la déglutition

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ conseils hygiéno-diététiques
- ▶ éventuellement : potassium et acétazolamide (par ex. : Diamox®)
- ▶ éventuellement : potassium seul
- ▶ éventuellement : 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 pré-hospitalière

- ▶ suspicion d'hypokaliémie devant les signes cliniques et ECG
- ▶ 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 (3g de KCl), si possible après un prélèvement sanguin pour mesurer la kaliémie de départ
- ▶ contre-indication des solutés glucosés (qui aggravent l'hypokaliémie)
- ▶ se méfier des corticoïdes, des diurétiques et du calcium intraveineux
- ▶ éviter la succinylcholine (possible risque majoré d'hyperthermie maligne)
- ▶ admission en réanimation, soins intensifs ou service d'urgence selon la présence de signes de gravité et les conséquences cliniques et ECG de l'hypokaliémie

En savoir plus

- ▶ Centre de Référence des Canalopathies Musculaires : Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris. Tél. : 01 42 16 16 91
- ▶ www.orphanet-urgences.fr
- ▶ <http://asso.orpha.net/CRCM>

Recommandations pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

▶ HypoPP connue

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

▶ **HypoPP non diagnostiquée** : peut être **primitive ou secondaire**, rechercher une cause **sans retarder le traitement urgent** (thyrotoxicose, acidose tubulaire rénale, syndromes de Bartter, de Liddle, de Gitelman, diarrhée sévère, prise de diurétiques, ingestion de toxiques...). L'**hypokaliémie** est **souvent sévère**.

Recommandations en urgence

▶ Éléments diagnostiques en urgence

▪ Antécédents :

- Personnels : rechercher
 - une pathologie endocrinienne (thyroïdienne, surrénalienne)
 - une pathologie rénale
 - une pathologie digestive
 - une prise médicamenteuse ayant pu favoriser une hypokaliémie : diurétique thiazidique, bêta-2 agonistes, théophylline, vérapamil, insuline, chloroquine, pénicilline, glucocorticoïdes, laxatifs, chimiothérapie, lithium
 - une prise toxique ayant pu favoriser une hypokaliémie : glycyrrhizine (régliasse, pastis)
- Familiaux : si maladie connue dans la famille
- Diagnostique déjà établi si le patient connaît sa maladie

▪ Caractéristiques de l'accès d'hypoPP :

- horaire : début souvent nocturne avec des crises constatées le matin au réveil
- durée : en règle supérieure à 2 heures
- facteurs déclenchants : repos après un effort intense ou inhabituel, immobilité prolongée (long trajet en voiture par exemple), repas riche en glucides (quel que soit l'index glycémique) et / ou en sel, stress, fièvre, grossesse, glucocorticoïdes, cycle menstruel, anesthésie, perfusion glucosée
- Para/tétraparésie ou para/tétraplégie (rarement monoparésie) flasque, progressant des ceintures vers les extrémités, transitoire, régressant en sens inverse de façon spontanée
- **PARALYSIE ISOLEE** : sans atteinte sensitive, pyramidale, cérébelleuse, oculomotrice, conscience, etc. mais avec signes associés (asthénie, myalgies, etc.)

▪ Critères de gravité

- Cliniques
 - troubles respiratoires
 - troubles de la déglutition
- ECG : évaluer le retentissement de l'hypokaliémie si profonde :
 - troubles diffus de la repolarisation ventriculaire : ondes T aplaties ou négatives, apparition d'ondes U, sous-décalage de ST
 - troubles du rythme (TDR) supraventriculaires (TA, ACFA) ou ventriculaires (ESV, TV, FV), si hypokaliémie profonde
- Biologie :
 - **kaliémie percritique** : à prélever au début d'un accès +++, **gravité si $\leq 2,5$ mmol/L**

- **Bilan d'une hypokaliémie** (sang et urines) :
 - ionogramme sanguin et urinaire, créatinine sang et urines
 - calcémie, phosphorémie, magnésémie, glycémie, T3, T4, TSH
 - gaz du sang (GDS, équilibre acido-basique)

N.B. La recherche d'une cause ne doit pas retarder le traitement urgent

▶ **Mesures thérapeutiques immédiates = Recharge potassique orale :**

- **Amélioration rapide**, en général, de l'accès par **administration orale de sels de chlorure de potassium**
 - 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 (par ex : Kaléorid®), gélule (par ex : Diffuk®) ou solution aqueuse à 10 ou 20 % de KCl
 - Renouveler la prise 4 h après uniquement (si nécessaire)
- **Persistance des signes et/ou signes de gravité clinique et /ou kaliémie $\leq 2,5$ mmol/L :**
 - Prise en charge en milieu hospitalier, voire en réanimation, surveillance **sous scope**
 - Les règles d'administration sont celles de la **correction d'une hypokaliémie grave** :
 - Solution de **KCl ≤ 40 mEq/L** pour ne pas induire une thrombophlébite (un cathéter central est d'indication excessive)
 - **Apport intraveineux (IV)** continu à la seringue électrique à un **débit $\leq 0,3$ mmol/kg/h (risque de TDR** voire d'arrêt cardiaque au-delà de ce débit)
 - **Sous contrôle ECG continu** des signes de surdosage (ondes T amples et pointues)
 - Avec contrôles répétés de la **kaliémie : 1 dosage/h**
 - **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

Orientation

- ▶ **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 ou persistance des signes malgré la recharge potassique orale** : transport au SAU le plus proche par SAMU avec scope et voie veineuse périphérique (**pas de sérum glucosé**) et hospitalisation pour **recharge potassique IV** éventuellement en réanimation médicale.

Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi

- ▶ **éviter tout apport sucré** PO ou IV pendant la recharge potassique : aggrave 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 :
 - **Surveiller** la constance de la **kaliémie**, des **GDS** (équilibre acido-basique) et de la **température** corporelle en per et postopératoire
 - **Proscrire** les perfusions de **sérum glucosé** (l'hyperglycémie induite aggrave une éventuelle hypokaliémie)

- ▶ Les patients atteints de canalopathies musculaires ont été considérés particulièrement à risque d'hyperthermie maligne (cela n'a pas été démontré)
- ▶ Par principe : éviter les produits anesthésiques volatiles, la succinylcholine et les agents dépolarisant la membrane musculaire.

Mesures préventives à prendre

- ▶ **Mesures hygiéno-diététiques** : régime contrôlé en sel (2 à 3 g/j) et hypoglycémique
- ▶ **Eviter les facteurs déclenchants/aggravants les crises d'hypoPP**

Mesures thérapeutiques complémentaires en hospitalisation

- ▶ 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)

Don d'organes

- ▶ Le don d'organe est possible.

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Centre de Référence des Canalopathies Musculaires, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris
Téléphone : 01 42 16 16 91
E-mail : sec-neurologie.crcm@psl.aphp.fr

Ressources documentaires

- ▶ Levitt JO: **Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis.** *J Transl Med* 2008, 6:18.
- ▶ 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.
- ▶ 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.
- ▶ Site internet du centre de référence des canalopathies musculaires : <http://asso.orpha.net/CRCM>

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration du docteur Savine VICART et du professeur Bertrand FONTAINE – Centre de référence des canalopathies musculaires–, et du docteur Gilles BAGOU – SAMU 69, Lyon.

Date de réalisation : 6 avril 2011