

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

## :: **Hyperthermie maligne d'effort**

### **Hyperthermie maligne induite par l'exercice**

**Synonymes** : HM d'effort, HM d'exercice, coup de chaleur d'exercice (« exertionnal heatstroke »), coup de chaleur du sportif.

Ne pas confondre les trois pathologies suivantes qui constituent des situations très différentes, cliniquement et en régulation médicale :

**- Hyperthermie maligne de l'anesthésie :**

Appel d'une structure hospitalière pour une crise d'hyperthermie survenant au cours d'une anesthésie, en vue d'une assistance complémentaire en réanimation ou du transfert du patient en service de réanimation.

**- Hyperthermie maligne d'effort :**

Détresse neurologique, hémodynamique, respiratoire et métabolique consécutive à un exercice physique intense, dans des conditions climatiques défavorables (chaleur et humidité).

Le coup de chaleur d'effort touche typiquement le marathonien ou le travailleur du bâtiment en été.

**- Coup de chaleur lié à une température ambiante très élevée chez des personnes vulnérables :**

Coup de chaleur classique (coup de chaleur climatique), dont l'exemple est la personne âgée en période de canicule ; cette entité, à part, n'est pas une maladie rare et elle ne doit pas être confondue avec les autres syndromes.

## Définition :

L'hyperthermie maligne (HM) d'effort se produit au cours ou au décours immédiat d'un exercice physique intense et prolongé, et associe une altération de la conscience et une hyperthermie sévère (> 39 °C).

L'attention doit être attirée sur la technique de mesure de la température corporelle en raison de la fiabilité variable selon le site anatomique de la mesure et le matériel utilisé.

Elle peut se compliquer d'un syndrome de réponse inflammatoire systémique, puis d'une défaillance multiviscérale, pouvant entraîner le décès.

L'hyperthermie maligne d'effort est une urgence médicale qui doit être connue de tous, puisqu'elle met en jeu le pronostic vital.

La prévention des crises d'hyperthermie d'effort repose sur des mesures hygiéno-diététiques spécifiques : efforts physiques intenses déconseillés, si conditions climatiques défavorables en termes de température et d'hygrométrie.

Des études ont montré des mutations dans le gène *RYR1* pouvant entraîner une sensibilité à l'hyperthermie maligne de l'anesthésie chez des personnes ayant présenté une HM d'effort.

## Pour en savoir plus :

Recommandations :

- Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR - CRC 12 septembre 2013

[sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne](http://sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne)

Orphanet :

- Fiche hyperthermie maligne induite par l'exercice : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanisme</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</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

Ne pas confondre :

- **Hyperthermie maligne d'effort** : détresse neurologique, respiratoire, hémodynamique et métabolique consécutive à un exercice physique intense dans des conditions climatiques défavorables (chaleur et humidité).

- **Hyperthermie maligne de l'anesthésie** ou au décours (dans l'heure qui suit) : appel d'une structure hospitalière pour une crise survenant au cours d'une anesthésie, en vue d'une assistance complémentaire en réanimation ou du transfert du patient en service de réanimation.

## Mécanismes

Dépassement des mécanismes thermorégulateurs de l'organisme dont la physiopathologie est superposable à celle du syndrome de réponse inflammatoire systémique.

## Risques particuliers en urgence

Conséquences des troubles neurologiques, de l'hyperthermie brutale (> 39 °C), de la rhabdomyolyse, des troubles hémodynamiques, des troubles hydro-électrolytiques (déshydratation, hypokaliémie paradoxale...), des troubles de l'hémostase (CIVD), de la cytolysse hépatique.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Pas de traitement préventif en dehors des règles hygiéno-diététiques.

**Pièges** : penser à ce diagnostic.

## Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

**Traitement symptomatique** : remplissage vasculaire (NaCl 0,9 %), refroidissement précoce (ambiance fraîche, linges mouillés, refroidissement à la racine des membres, vaporisation, perfusions...);

**Monitoring de la température centrale** ;

**Salicylés, paracétamol, corticoïdes, inotropes** : sans intérêt - voire dangereux ;

**Contre-indication de principe du curare dépolarisant** (succinylcholine, suxamethonium-Celocurine®) ;

**L'utilisation du dantrolène n'est pas recommandée.**

## En savoir plus

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

[sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne](http://sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématique en urgence

### Traitement de la crise aiguë d'hyperthermie maligne d'effort

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

Evoquer le diagnostic devant le contexte d'un effort récent.

Le risque est renforcé par un contexte chaud et humide.

##### ■ **Éléments cliniques participant au diagnostic :**

- hyperthermie (> 39 °C) d'installation rapide, ou ayant été authentifiée avant l'arrivée aux urgences ;
- syndrome neurologique : confusion, désorientation, convulsions, troubles du comportement ;
- tachycardie sinusale et/ou arythmie ;
- peau sèche, brûlante, érythrosique ;
- crampes, myalgies, rigidité ;
- oligurie ou oligo-anurie, myoglobinurie (urines rouges).

##### ■ **Evaluer la gravité initiale :**

- persistance des troubles neurologiques ;
- collapsus.

##### ■ **Explorations en urgence :**

- gaz du sang artériel et lactates ;
- ionogramme sanguin avec urée et créatinine ;
- TP, TCA, rechercher une CIVD ;
- ASAT - ALAT - gamma GT - Phosphatases alcalines, CPK.

#### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

##### ■ **Monitoring :**

- SpO<sub>2</sub> ;
- ETCO<sub>2</sub> si intubation ;
- voies veineuses périphériques ;

- mesure de la température par un thermomètre électronique sublingual ou rectal plutôt que par un thermomètre auriculaire infrarouge. Température centrale si possible,
- pouls-tension, saturation,
- ECG.

■ **Mesures symptomatiques :**

- La mesure essentielle repose sur le refroidissement externe.

Plusieurs techniques de refroidissement peuvent être proposées.

Deux solutions sont prioritaires si leur mise en œuvre est possible :

1. tunnels réfrigérants avec ventilation d'air et brumisation associée ;
2. immersion dans de l'eau froide (entre 10 et 15 °C).

Les autres solutions sont :

- pulvérisation (brumisation) d'eau fraîche sur la peau : simple à réaliser ;
- placer le patient dans une pièce climatisée ;
- refroidissement de surface par aspersion/évaporation vers 32 °C ;
- perfusion par des solutés refroidis ;
- pose de packs réfrigérés sur tout le corps (peu efficace).

**Monitoring de la température centrale**

**Arrêt du refroidissement à 38 °C de température centrale**

**pour éviter l'hypothermie secondaire**

- Traitement d'une hyperkaliémie : procédure habituelle ;
- Rhabdomyolyse : perfusion avec des solutions isotoniques jusqu'à normalisation, intubation si nécessaire.

■ **Traitements spécifiques :**

**Il n'est pas recommandé d'administrer du dantrolène**

**dans le traitement de l'hyperthermie d'effort, ni du coup de chaleur**

## Orientation

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

#### ▪ Où transporter ?

- Transférer en réanimation ou en USI.

#### ▪ Comment transporter ?

- Transport médicalisé (SMUR) - Précautions usuelles,
- Traitements d'urgence à disposition.

#### ▪ Quand transporter ?

- Dès que possible.

### ► Orientation au décours

Une fois le diagnostic et les mesures d'urgence effectuées :

**Surveiller le patient au moins 24 h en unité de soins continus**

**ou en réanimation en fonction des signes**

**Suivi** : température, gaz du sang, CPK, kaliémie, calcémie, créatininémie, myoglobulinémie et hémostase, jusqu'à la normalisation stable.

**Répétition des dosages de CPK.**

**La persistance d'un taux élevé de CPK est un facteur de gravité**

- Plusieurs études trouvent une fréquence de variants génétiques plus élevée dans le gène *RYR1* chez les sujets ayant présenté une HM d'effort que dans la population générale.

Il est recommandé de demander un avis à un centre français de référence HM pour le diagnostic de la sensibilité à l'hyperthermie maligne (HMS).

Les adresses de ces centres sont disponibles :

- Site de la SFAR Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR - CRC 12 septembre 2013.

<http://sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne-en-anesthesie-reanimation/>

- Orphanet :

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

- European Malignant Hyperthermia Group (EMHG)

[emhg.org](http://emhg.org)

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

Certains médicaments doivent être pris en considération dans l'analyse des facteurs de risque d'hyperthermie maligne chez les personnes susceptibles d'une moindre adaptation à la chaleur.

[http://ansm.sante.fr/Dossiers/Conditions-climatiques-extremes-et-produits-de-sante/Canicule-et-produits-de-sante/\(offset\)/0](http://ansm.sante.fr/Dossiers/Conditions-climatiques-extremes-et-produits-de-sante/Canicule-et-produits-de-sante/(offset)/0)

## Précautions anesthésiques

- SFAR : Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR - CRC 12 septembre 2013,

[sfar.org](http://sfar.org)

- Anesthesia recommendations for patients suffering from malignant hyperthermia (2014)

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

## Mesures complémentaires en hospitalisation :

Prise de contact avec un centre expert Hyperthermie maligne pour décider de la démarche diagnostique permettant de confirmer ou d'écarter le diagnostic de sensibilité à l'hyperthermie maligne de l'anesthésie.

Discussion d'une biopsie musculaire / test génétique.

## 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).

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

- Risque de transmission de la maladie : il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus en tant que tel.

Dans le cas des hyperthermies malignes post-médicamenteuses (anesthésiques, neuroleptiques), le médicament est le facteur déclenchant de la maladie.

L'organe prélevé précocement peut contenir ce médicament et être le facteur déclenchant de la crise d'hyperthermie maligne chez un receveur susceptible (risque familial).

- **Don d'organes** : à discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.
  - Le cœur, compte tenu de l'origine musculaire de la maladie, est à contre-indiquer,
  - La fonction rénale peut être très altérée par la rhabdomyolyse (dans la base de l'agence de la biomédecine, 1 donneur décédé de cette maladie a permis la greffe de 3 organes, dont 2 ont une fonction d'organe correcte après 7 ans),
  - La cytolyse hépatique et les troubles de l'hémostase sont fréquents et doivent être pris en compte.
- **Don de tissus** : pas de contre-indication ; sous réserve d'une évaluation individuelle ; les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

**Services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM) : 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 / Centre / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

Unité de diagnostic et de recherche sur l'hyperthermie maligne  
Centre des Maladies rares neuromusculaires  
Pôle d'Anesthésie-Réanimation  
Hôpital Roger-Salengro - 59037 Lille Cedex  
Tél. : 03 20 44 40 73

Filière de santé maladies neuromusculaires :  
FSMR : Filnemus : <http://www.filnemus.fr/>



## Ressources documentaires

- SFAR : Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR - CRC 12 septembre 2013, [sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne-en-anesthesie-reanimation/](http://sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne-en-anesthesie-reanimation/)
- Bouchama A. and Knochel J P., - Heat Stroke - N Engl J Med 2002; 346:1978-1988 June 20, 2002DOI: 10.1056/NEJMra011089,
- Sagué E., Abriat A., Duron S., Gazzola S., Bréigeon M., Brosset C. - Coup de chaleur d'exercice : clinique et diagnostic - Médecine et armées, 2012, 40, 3, 201-205,
- Rosenberg H. et al - Malignant hyperthermia: a review - Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015.10:93, [ojrd.biomedcentral.com](http://ojrd.biomedcentral.com)
- Roux-Buisson N. et al.- Identification of variants of the ryanodine receptor type 1 in patients with exertional heat stroke and positive response to the malignant hyperthermia in vitro contracture test. Br J Anaesth. 2016 Apr;116(4):566-8, [www.ncbi.nlm.nih.gov](http://www.ncbi.nlm.nih.gov)
- Gaudio F G., Grissom C K. - Cooling methods in heat stroke. The Journal of Emergency Medicine, Vol. 50, No. 4, pp. 607–616, 2016. [fellowiki.wikispaces.com](http://fellowiki.wikispaces.com)
- Schaff J - Anesthetic management of donor nephrectomy for a recipient with history of malignant hyperthermia: avoiding a transferred trigger; Journal of Clinical Anesthesia Volume 31, June 2016, P 259–262.-
- European Malignant Hyperthermia Group (EMHG) [emhg.org](http://emhg.org)
- Anesthesia recommendations for patients suffering from Malignant Hyperthermia (2014) Orphananesthesia : [www.orpha.net](http://www.orpha.net) .

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Pr Renée Krivosic-Horber**

Mail : unite.hyperthermiemaligne@chru-lille.fr

Unité de diagnostic et de recherche sur l'hyperthermie maligne

Centre des maladies rares neuro-musculaires

Pôle d'Anesthésie-Réanimation

Hôpital Roger Salengro - 59037 - Lille Cedex

## 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 Olivier Ganansia** : commission des référentiels de la SFMU - chef de service des Urgences - Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 Paris.

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes.

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Docteurs Hélène Francine Meckert, Olivier Huot** : service de Régulation et d'Appui de l'ABM.

*Date de réalisation : 20/07/2017*