

Chapitre 35

Insuffisance respiratoire aiguë d'origine neuromusculaire

35.1. Syndrome de Guillain-Barré et myasthénie auto-immune

Clémence Marois, Adam Celier,
Sophie Demeret, Nicolas Weiss

L'insuffisance respiratoire aiguë causée par une maladie neuromusculaire représente environ 1,5 % des admissions en réanimation. Les défis posés varient considérablement selon qu'il s'agisse d'une insuffisance respiratoire aiguë au cours d'une maladie réversible (comme le syndrome de Guillain-Barré (SGB) ou la myasthénie auto-immune), ou d'une aggravation aiguë d'une maladie chronique (comme la sclérose latérale amyotrophique, la maladie de Steinert ou d'autres myopathies congénitales). Dans le SGB, 20 % des malades nécessiteront le recours à la ventilation mécanique invasive, et 15 à 20 % des patients myasthéniques présenteront au cours de l'histoire naturelle de la maladie, une crise myasthénique nécessitant une assistance respiratoire invasive. Les données scientifiques disponibles sur la gestion ventilatoire du SGB ou de la myasthénie (recours à la ventilation mécanique, recours à la trachéotomie et modalité de sevrage) sont limitées, se basant principalement sur des études descriptives et, pour la majorité,

rétrospectives. Les recommandations actuelles reposent ainsi en grande partie sur l'avis d'experts en attendant des données plus solides.

Généralités

Caractéristiques de l'atteinte respiratoire aiguë

L'atteinte respiratoire des maladies neuromusculaires repose sur l'atteinte de trois fonctions motrices : la fonction inspiratoire (diaphragme et muscles accessoires), la fonction glottique (muscles laryngés) et la toux (muscles expiratoires [abdominaux], inspiratoires et laryngés).

L'atteinte des muscles inspiratoires est responsable d'une hypoventilation alvéolaire en rapport avec une insuffisance respiratoire restrictive ; la baisse du volume courant généré est compensée par une augmentation de la fréquence respiratoire, se manifestant cliniquement par une polypnée superficielle ; l'hypercapnie secondaire à l'hypoventilation alvéolaire survient tardivement, lorsque les mécanismes de compensation sont dépassés ; l'hy-poxémie, tardive, est secondaire à l'hypercapnie.

La dysfonction glottique est tout aussi importante dans l'atteinte respiratoire des patients neuromusculaires que l'atteinte des muscles respiratoires : fausses routes salivaires (responsables d'un encombrement avec augmentation de la charge

inspiratoire), risque de pneumopathie de déglutition, plus rarement collapsus des voies aériennes supérieures.

L'atteinte de la toux est un paramètre majeur dans la dysfonction respiratoire d'origine neuromusculaire : augmentation de la charge respiratoire liée aux sécrétions, atélectasie (amputant encore la capacité vitale), augmentation du risque de pneumopathie de déglutition. Dans la majorité des cas, l'atteinte respiratoire est liée à la combinaison de ces trois atteintes.

Syndrome de Guillain-Barré

Le SGB est une polyradiculonévrite aiguë inflammatoire immunomédiée. Son incidence est de 1 à 2 cas pour 100 000 personnes par an. Il s'agit d'une atteinte postinfectieuse, où des mécanismes de mimétisme moléculaire entre certains agents infectieux et des antigènes du système nerveux périphérique (racines et nerfs) sont impliqués. Cliniquement, le SGB se manifeste par un déficit sensitivomoteur bilatéral ascendant, avec aréflexie. Environ 30 % des patients développent une insuffisance respiratoire aiguë, et 20 % nécessitent une ventilation mécanique. Il existe deux formes de SGB : la forme démyélinisante, la plus fréquente en Europe et en Amérique du Nord, et la forme axonale, plus courante en Asie. Les formes axonales peuvent être sensorimotrices (*Acute Motor-Sensory Axonal Neuropathy, AMSAN*) ou motrices pures (*Acute Motor Axonal Neuropathy, AMAN*) ; elles sont généralement plus sévères, nécessitant des durées de ventilation mécanique plus longues.

Myasthénie auto-immune

La myasthénie auto-immune est une maladie auto-immune due à des anticorps qui bloquent la transmission synaptique au niveau de la jonction neuromusculaire. Dans 85 % des cas, ces anticorps ciblent le récepteur à l'acétylcholine (RACH), 10 % ciblent la kinase spécifique du muscle (MuSK), et les 5 % restants sont dus à d'autres anticorps (anti-LRP4) ou à des anticorps non identifiés. L'incidence est estimée à 2,5 cas pour 100 000 habitants par an en France. Cliniquement, elle se présente par une fatigabilité à l'effort ou en fin de journée

touchant particulièrement les yeux (ptosis et diplopie binoculaire), la sphère bulbaire (dysphagie, voix nasonnée, hypophonie, troubles mastica-toires), les muscles proximaux (épaules et cuisses) et axiaux (tête tombante, déficit des abdominaux), et les muscles respiratoires. Des poussées peuvent survenir, déclenchées par des modifications de traitement, des infections, la prise de médicaments contre-indiqués, la grossesse, une chirurgie, ou de manière spontanée. En cas d'atteinte respiratoire ou de la sphère bulbaire, ces poussées nécessitent une prise en charge en soins critiques. Environ 15-20 % des patients connaissent une crise myasthénique nécessitant une ventilation mécanique au cours de leur vie.

Quand recourir à la ventilation mécanique ?

Place de la ventilation mécanique invasive

Différentes études ont suggéré que l'utilisation tardive de la ventilation mécanique dans le SGB ou la myasthénie était associée à une augmentation de la morbidité (pneumopathies d'inhalation et arrêts cardiorespiratoires, notamment). Bien que les critères de recours à la ventilation mécanique soient principalement basés sur des avis d'experts et de petites études rétrospectives, quelques études de plus grande envergure ont permis d'établir des critères robustes, notamment pour le SGB ([Tableau 35.1](#)).

Une étude française a ainsi identifié cinq facteurs de risque prédictifs indépendants de recours à la ventilation mécanique chez les patients souffrant de SGB : une toux inefficace, l'incapacité de lever la tête ou les coudes du lit, l'incapacité à se tenir debout, le délai entre le début des symptômes et l'admission à l'hôpital inférieur à 7 jours, et la cytolysé hépatique ([Figure 35.1](#)). La présence de quatre de ces critères était associée à un risque de recours à la ventilation mécanique de 85 %. De plus, la présence d'une dysautonomie a également été identifiée comme un facteur de risque de recours à la ventilation mécanique. Les scores EGRIS (*Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score*) et mEGRIS (modified EGRIS)

Tableau 35.1. Éléments devant conduire à envisager le recours à la ventilation mécanique dans le syndrome de Guillain-Barré ou la myasthénie.

	Syndrome de Guillain-Barré	Myasthénie auto-immune
	Paramètres cliniques	
	Délai entre le début des symptômes et l'hospitalisation < 7 jours	Atteinte bulbaire marquée, hypo- ou aphonie
	Impossibilité de relever la tête du plan du lit	Impossibilité de relever la tête du plan du lit
	Impossibilité de lever les coudes du plan du lit	Impossibilité de lever les coudes du plan du lit
	Comptage en apnée < 20 ou en aggravation	Comptage en apnée < 20 ou en aggravation
	Orthopnée	Orthopnée
	Toux inefficace, défaut de clairance des sécrétions	Toux inefficace, défaut de clairance des sécrétions
	Troubles majeurs de la déglutition	Troubles majeurs de la déglutition
	Existence d'atélectasies	Existence d'atélectasies
	Signes d'insuffisance respiratoire aiguë : respiration paradoxale, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, tachypnée majeure, troubles de la conscience	Signes d'insuffisance respiratoire aiguë : respiration paradoxale, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, tachypnée majeure, troubles de la conscience
	Scores cliniques	
EGRIS	Délai entre le début des symptômes et l'admission à l'hôpital	-
	Présence d'une atteinte bulbaire ou faciale	
	Score MRC	
mEGRIS	Déficit bulbaire	-
	Délai entre début des symptômes et admission	
	Score MRC flexion de la nuque	
	Score MRC flexion des cuisses	
	Paramètres biologiques	
	PaCO ₂ > 48 mmHg	PaCO ₂ > 45 mmHg
	PaO ₂ < 56 mmHg en air ambiant	Bicarbonate > 30 mmol/L
	Cytolyse hépatique	
	Paramètres physiologiques	
EMG	Potentiel d'action musculaire diaphragmatique	
Épreuves fonctionnelles		
CVF (N> 60 mL/kg)	< 60 % de la théorique < 20 mL/kg Baisse > 30 % en 24 h	< 20 mL/kg
PI max (N> -70 cmH ₂ O)	< -30 cmH ₂ O	< -30 cmH ₂ O
PE max (N> 100 cmH ₂ O)	< +40 cmH ₂ O	< +40 cm d'H ₂ O

La couleur vert sombre correspond aux éléments validés avec un haut niveau de preuve. La couleur vert clair correspond aux paramètres proposés dans des études rétrospectives ou prospectives incluant un nombre conséquent de malades ; la couleur orange correspond aux paramètres proposés dans des études rétrospectives ou prospectives de faible effectif. La couleur jaune indique des paramètres proposés classiquement par les experts.

CVF : Capacité vitale forcée ; N : Normale ; EGRIS : *Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score* ; mEGRIS : *modified EGRIS* ; MRC : *Medical Research Council motor score* ; PaO₂ : Pression artérielle partielle en dioxygène ; PaCO₂ : Pression artérielle partielle en dioxyde de carbone ; PI max : Pression inspiratoire maximale ; PE max : Pression expiratoire maximale ; EMG : électromyogramme.

Quand intuber un patient souffrant de syndrome de Guillain-Barré ?



- Déficit moteur important (score MRC)
- Délai entre le début des symptômes et l'hospitalisation < 7 j



- Capacité vitale forcée < 30 mL/kg (< 60 %)
- Patient incapable de lever la tête du lit



- Atteinte muscles faciaux et bulbaires
- Troubles de la déglutition
- Toux inefficace

A d'après Sharshar et al. Crit Care Med, 2003

EGRIS, Erasmus Guillain-Barré Syndrome Respiratory Insufficiency Score



✓ **Score moteur MRC**

- Score 60-51 : 0
- 50-41 : 1
- 40-31 : 2
- 30-21 : 3



✓ **Délai entre début et hospitalisation**

- > 7 jours : 0
- 4-7 jours : 1
- < 3 jours : 2



✓ **Faiblesse de muscles faciaux ou bulbaires à l'admission**

- Absence : 0
- Présence : 1



Prediction du recours à la ventilation mécanique dans les 7 jours

Score EGRIS	Risque
0-2	Risque faible, 4 %
3-4	Risque intermédiaire, 24 %
5-7	Risque élevé, 65 %

B d'après Walgaard et al. Ann Neurol, 2010

Figure 35.1. Recours à la ventilation mécanique dans le syndrome de Guillain-Barré.
A : facteurs associés à un recours à la ventilation mécanique invasive ; B : score EGRIS. EGRIS : Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score ; MRC : Medical Research Council motor score ; OR : Odds ratio.
Source : D'après Sharshar et al., 2003 et Walgaard et al., 2010.

(Tableau 35.1, Tableau 35.2 et Figure 35.1), validés sur une cohorte internationale, permettent d'évaluer le risque d'insuffisance respiratoire dans la semaine suivant l'admission selon trois facteurs : le délai entre le début de la maladie et l'admission, l'atteinte bulbaire et le score MRC.

Certaines données électrophysiologiques, telles que l'amplitude du potentiel d'action musculaire diaphragmatique, ont été explorées pour prédire le recours à la ventilation mécanique, mais avec des résultats assez décevants.

Les données concernant la myasthénie sont moins abondantes et reposent principalement sur de petites séries et des avis d'experts (Tableau 35.1). De manière semblable au SGB, les quelques études disponibles ont retrouvé qu'une atteinte bulbaire importante, une toux inefficace, une capacité vitale forcée (CVF) inférieure à 20 mL/kg, une pression inspiratoire maximale (PImax) inférieure à -30 cmH₂O, et une pression expiratoire maximale (PEmax) inférieure à

40 cmH₂O étaient associées au recours à la ventilation mécanique (Figure 35.2).

Une approche pragmatique peut être proposée concernant le recours à la ventilation dans ces deux pathologies. La présence de signes de détresse respiratoire aiguë (balancement thoraco-abdominal, orthopnée, tirage) et/ou d'une hypercapnie doit mener à la mise en place d'une ventilation mécanique. En dehors d'une détresse respiratoire aiguë, il faut évaluer la nécessité de recours à la ventilation mécanique en cas de présence de plusieurs des signes suivants : signes bulbaires sévères, toux inefficace, encombrement, impossibilité de lever la tête et/ou les coudes du lit. Dans le SGB, un facteur de risque important est l'aggravation rapide de la maladie, avec un délai d'admission < 7 jours après le début de la maladie. Dans la myasthénie, la fatigabilité musculaire et la fluctuation des symptômes peuvent entraîner des aggravations brutales avec arrêts respiratoires. Les mesures de spirométrie ont l'avantage d'avoir

Tableau 35.2. Scores EGRIS (*Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score*) et EGRIS modifié.

Score EGRIS		
Paramètres	Catégories	Score
Délai entre début des symptômes et admission	> 7 jours	0
	4 à 7 jours	1
	=< 3 jours	2
Atteinte faciale ou bulbaire à l'admission	Absence	0
	Présence	1
Score MRC à l'admission	60-51	0
	50-41	1
	40-31	2
	30-21	3
	=< 20	4
Score total		0 à 7
Score 0-2, risque faible, 4 % ; score 3-4, risque intermédiaire, 24 % ; score 5-7, risque élevé, 65 %		
Score EGRIS modifié		
Paramètres	Catégories	Score
Déficit bulbaire	Présence	5
	Absence	0
Délai entre début des symptômes et admission	0	7
	1	6
	2	5
	3	4
	4	3
	5	2
	6	1
	=> 7	0
Score MRC flexion de la nuque (0-5)	0	10
	1	8
	2	6
	3	4
	4	2
	5	0
Score MRC flexion des cuisses (0-10)	0	10
	1	9
	2	8
	3	7
	4	6
	5	5
	6	4
	7	3
	8	2
	9	1
	10	0
Score total		0 à 32

Le score mEGRIS propose une probabilité d'avoir recours à la ventilation mécanique à un jour, trois jours et une semaine en fonction d'une courbe en S. Ainsi, pour exemple, un score de 8 correspond à un risque de 5 % d'être ventilé à une semaine, un score de 16 à un risque de 25 % et un score de 22 à un risque de 65 %.

EGRIS : *Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score* ; mEGRIS : *modified EGRIS* ; MRC : *Medical Research Council motor score*.

Quand intuber un patient souffrant de myasthénie ?

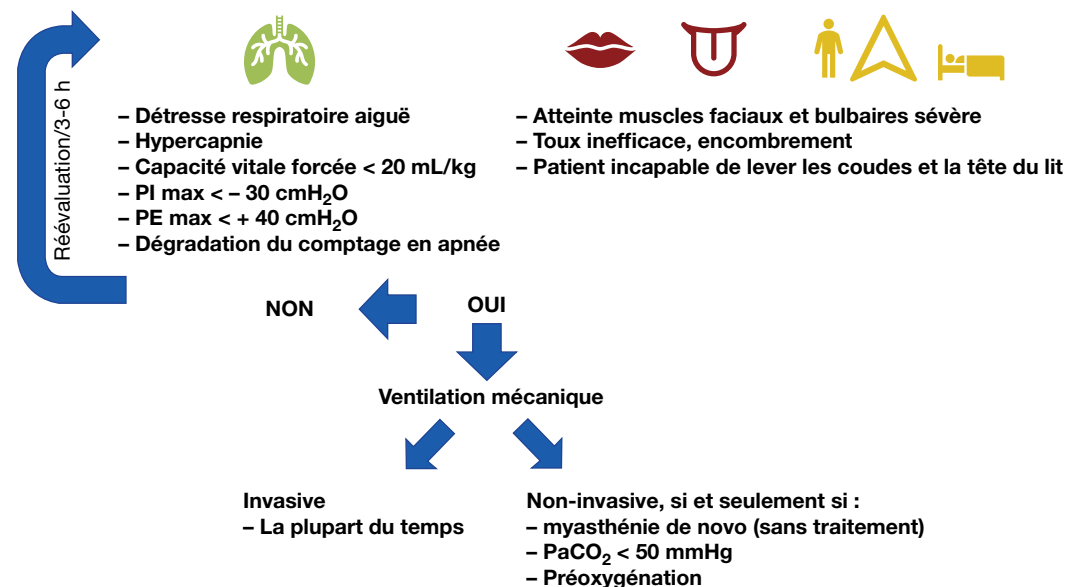


Figure 35.2. Recours à la ventilation mécanique dans la myasthénie.

PI max : Pression inspiratoire maximale ; PE max : Pression expiratoire maximale.

des seuils validés, mais ne sont pas réalisables en cas d'atteinte bulbaire ou faciale importante, et sont peu utilisées dans les services de réanimation. L'équivalent clinique est le comptage en apnée, test simple et reproductible réalisable au lit du patient par l'ensemble des soignants, sous réserve de la réalisation correcte de la manœuvre (après une grande inspiration, le patient compte en expirant à la fréquence de 1/seconde jusqu'à devoir reprendre son souffle) ; aucun seuil n'a été défini dans la littérature ; on peut proposer un seuil < 20, et/ou la diminution du comptage comme facteurs nécessitant une surveillance respiratoire rapprochée. La normalité des gaz du sang ne doit pas retarder le recours à la ventilation mécanique ; une hypercapnie est le plus souvent une indication à la ventilation mécanique. Une hypoxémie doit faire rechercher une complication (atélectasie, pneumopathie, embolie pulmonaire).

Lors de l'intubation, la présence d'une dysautonomie importante en cas de SGB doit faire privilégier une induction avec des médicaments non hypotenseurs. Il n'existe aucune contre-indication pour les curares dans la myasthénie lorsque

l'intubation est nécessaire ; un curare non dépolarisant est souvent préféré.

Place de la ventilation non invasive

La ventilation non invasive (VNI) est habituellement contre-indiquée en présence de troubles de la déglutition, de paralysie faciale bilatérale, ou de toux inefficace. Néanmoins, dans des centres experts, elle est parfois utilisée dans la myasthénie dans des conditions particulières. Cette dernière peut s'améliorer en quelques heures, après initiation d'un traitement adapté, notamment chez les patients « de novo » n'ayant jamais reçu de traitement spécifique. Des études rétrospectives ont montré que la VNI pouvait éviter l'intubation dans certains cas. Un des principaux facteurs d'échec retrouvé dans ces études était une pression artérielle partielle en dioxyde de carbone (PaCO₂) supérieure à 50 mmHg. Il existe néanmoins un risque de retarder l'intubation et donc un risque d'arrêt respiratoire.

Dans le SGB, la VNI n'a pas sa place en raison de l'absence de possibilité d'évolution favorable de l'atteinte respiratoire en quelques heures.

Sevrage ventilatoire

Le sevrage ventilatoire doit être envisagé quand une amélioration clinique a débuté, le plus souvent après un traitement étiologique (immunoglobulines intraveineuses ou plasmaphérèse) et celui du facteur déclenchant pour la myasthénie (traitement d'une infection, arrêt d'un médicament contre-indiqué) (voir encadré ci-dessous).

Quand débiter les épreuves de ventilation spontanée chez un patient atteint de syndrome de Guillain-Barré ou de myasthénie ?

Résolution de la cause ayant conduit à la ventilation mécanique.

- Traitement spécifique réalisé (immunoglobulines IV ou échanges plasmatiques).
- Traitement d'un éventuel facteur déclenchant (infection, médicaments contre-indiqués...).

Stabilité hémodynamique (pouls < 135/minute, 90 < PAS < 160 mmHg sans nécessité de vasopresseurs).

Patient conscient ou facilement réveillable (RASS entre 1 et -1) et sédation arrêtée.

Toux efficace/drainage correct des sécrétions.

$\text{SaO}_2 > 90\%$ avec $\text{FiO}_2 < 40\%$ ou $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 > 150$ mmHg et PEP < 8 cmH₂O.

Fréquence respiratoire < 35/minute.

Gaz du sang normaux.

Capacité vitale > 10 mL/kg (ou 15 mL/kg selon les experts ou augmentation de plus de 4 mL/kg).

PI maximale > -20 cmH₂O.

PE maximale > 40 cmH₂O.

PAS : Pression artérielle systolique ; RASS : Richmond Agitation Sedation Score ; SaO_2 : Saturation en oxygène ; PaO_2 : Pression artérielle partielle en dioxygène ; FiO_2 : Fraction inspirée en oxygène ; PEP : Pression expiratoire positive ; PI max : Pression inspiratoire maximale ; PE max : Pression expiratoire maximale.

limitées, souvent monocentriques, rétrospectives et de petite taille. Il est généralement admis que les modes de ventilation en pression sont à privilégier dès que le patient peut les tolérer, avec une diminution progressive des niveaux d'aide inspiratoire. Pour les patients atteints de SGB, cela peut prendre plusieurs jours ou semaines, tandis que les patients myasthéniques peuvent tolérer une ventilation en aide inspiratoire plus rapidement.

Les critères habituels utilisés pour prédire le succès de l'extubation (hémodynamiques, respiratoires et neurologiques) sont nécessaires, mais insuffisants chez les patients souffrant d'une maladie neuromusculaire. Plusieurs prérequis sont considérés comme nécessaires pour décider d'une extubation : succès de l'épreuve de ventilation spontanée (EVS), toux efficace, faible encombrement, absence d'infection respiratoire en cours, capacité à lever la tête du lit. La persistance des troubles bulbaires, autre facteur important d'échec d'extubation, ne pourra être évaluée que lors de l'EVS en pièce en T ballonnet dégonflé.

Plusieurs études ont utilisé la CVF pour guider le sevrage. Ces mesures sont facilement réalisables sur les modèles récents de ventilateurs.

Dans le cas du SGB, certaines études suggèrent que les EVS peuvent être envisagées lorsque la CVF dépasse 15 mL/kg ou gagne 4 mL/kg par rapport aux valeurs mesurées avant l'intubation. Une autre étude a proposé de commencer le sevrage lorsque la CVF atteint 7 mL/kg, avec des EVS de plus en plus prolongées, puis d'extuber le patient lorsque la CVF dépasse 15 mL/kg et qu'il peut respirer sans ventilateur pendant 24 heures. Certains experts recommandent de proposer des EVS uniquement lorsque la PI max est inférieure à -20 cmH₂O et/ou la PE max est supérieure à 40 cmH₂O. Par ailleurs, des échecs d'extubation ont été associés à la présence de pneumonie ou de dysautonomie persistante.

Pour la myasthénie, les EVS peuvent être proposées lorsque le patient commence à récupérer, est capable de lever la tête du lit, avec une CVF > 15 mL/kg ou une augmentation de plus de 4 mL/kg par rapport aux valeurs mesurées avant l'intubation, une PI max inférieure à -20 cmH₂O, et une PE max supérieure à 40 cmH₂O.

Déroulement du sevrage

Les modalités de sevrage reposent principalement sur des avis d'experts, car les études sont

Certains auteurs suggèrent que l'amélioration de la pression transdiaphragmatique pourrait être un meilleur indicateur de succès à l'EVS que l'augmentation de la PI max. Des données récentes soulignent également l'intérêt potentiel de l'échographie diaphragmatique et de la mesure de l'activité électrique diaphragmatique.

Modalités des épreuves de ventilation spontanée

L'ensemble des experts s'accorde sur la nécessité d'EVS de durée prolongée de plus de deux heures, afin d'évaluer la fatigabilité des muscles respiratoires. La durée idéale des épreuves n'est en revanche pas déterminée, allant de 2 h à 24 h, la durée moyenne proposée étant de 6 à 8 heures. Les EVS sont généralement répétées, avec une augmentation progressive de la durée. Après une EVS réussie, il est préférable de reventiler le patient la nuit pour permettre une extubation en journée, avec la présence d'un kinésithérapeute pour optimiser le drainage des sécrétions et le positionnement au fauteuil, si possible.

Il n'y a pas de données sur le type d'EVS à privilégier. Le sevrage ventilatoire peut se faire sans pression expiratoire positive (PEP) sur une pièce en T, ballonnet gonflé ou dégonflé. L'évaluation de la fonction de drainage des sécrétions peut être réalisée, certes de manière imparfaite, avec des EVS en pièce en T ballonnet dégonflé, de durée progressive, jusqu'à 6 à 8 heures si nécessaire.

Place de la trachéotomie

La durée de ventilation mécanique est souvent prolongée dans le SGB et la myasthénie, avec des durées médianes de ventilation mécanique estimées entre 21 et 28 jours pour le SGB et entre 12 et 17 jours pour la myasthénie. Dans le SGB, les facteurs de risque de ventilation prolongée identifiés comprennent l'intensité du déficit moteur, la sévérité de l'atteinte axonale à l'EMG, l'âge avancé, et les antécédents de pathologie pulmonaire. Dans la myasthénie, des critères tels que l'âge supérieur à 50 ans, une myasthénie sévère avant la réanimation, et un taux de bicarbonate

artériel élevé avant l'intubation ont été associés à une ventilation mécanique prolongée.

Le recours à la trachéotomie est extrêmement variable selon les équipes et les structures de soins. L'étude d'une série de 93 patients présentant une crise myasthénique a suggéré une réduction de la durée de ventilation mécanique lors de la réalisation précoce (avant le 10^e jour) d'une trachéotomie.

Dans le SGB et la myasthénie, il semble raisonnable de proposer une trachéotomie chez les patients toujours dépendants du ventilateur après deux semaines et chez qui plusieurs épreuves de ventilation spontanée (EVS) ont échoué, et chez les patients ayant eu au moins un échec d'extubation. Les avantages de la trachéotomie, bien que non validés par des données solides, incluent, chez ces malades conscients, un meilleur confort, une mise au fauteuil plus précoce et plus sécurisée, une hygiène bucco-dentaire améliorée, une communication facilitée, et une meilleure évaluation de la déglutition et de l'atteinte bulbaire lors du sevrage ventilatoire.

Prise en charge postextubation

Le recours à la VNI ou à l'oxygénothérapie haut débit après l'extubation n'a pas encore été étudié dans cette population, mais pourrait être une technique intéressante à proposer quelques heures suivant l'extubation chez des patients à risque d'atélectasies.

Pronostic

Le pronostic du SGB est généralement favorable. La mortalité varie de 1 à 4 % selon les études, et s'élève à 10 % chez les patients nécessitant une ventilation mécanique. Deux tiers des décès surviennent pendant la phase de récupération, principalement en raison de complications de réanimation, comme la pneumopathie acquise sous ventilation mécanique ou le sepsis et plus rarement des conséquences de la dysautonomie (arrêt cardiaque, occlusion fonctionnelle). Les complications sont courantes : une analyse systématique a montré que 40 % des SGB en réanimation

présentaient des lésions de décubitus, 30 % des pneumopathies et 17 % des sepsis. La récupération motrice peut être prolongée, avec environ 20 % des patients qui n'ont pas repris la marche de manière autonome un an après la maladie, mais la plupart de ces patients récupèrent finalement avec peu ou pas de séquelles, même parmi ceux atteints des formes les plus sévères.

Le pronostic de la myasthénie nécessitant une ventilation mécanique est également le plus souvent favorable. La mortalité en réanimation au cours d'une crise myasthénique est de l'ordre de 5 à 10 % et est corrélée à l'âge du patient, à ses comorbidités et à la sévérité de la maladie avant la crise.

Après la crise, les patients récupèrent généralement en quelques semaines à quelques mois, leur permettant de retourner chez eux avec la récupération d'une autonomie complète.

Conclusion

Compte tenu de la faible prévalence de ces pathologies, il existe peu de données autres que descriptives concernant l'insuffisance respiratoire présentée par les patients atteints de SGB ou de myasthénie. Quelques éléments cliniques simples (impossibilité de lever la tête et les coudes du lit,

toux inefficace et aggravation du comptage en apnée) et paracliniques (diminution de la CVF) peuvent être intéressants pour guider la décision de recourir à la ventilation mécanique. En dehors de la myasthénie de novo, sans traitement et peu sévère, il y a peu de place pour la VNI. Les modalités de sevrage du ventilateur reposent encore largement sur des avis d'experts. Des paramètres paracliniques (CVF, PI max et PE max) peuvent être de bons indicateurs s'ils sont mesurables. Dans tous les cas, les EVS doivent être prolongées et répétées, et l'atteinte des muscles bulbaires doit être évaluée.

Pour en savoir plus

- Neumann B, Angstwurm K, Mergenthaler P, et al. Myasthenic crisis demanding mechanical ventilation : A multicenter analysis of 250 cases. *Neurology*. 2020 ; 94 : e299–313.
- Rabinstein AA, Mueller-Kronast N. Risk of extubation failure in patients with myasthenic crisis. *Neurocrit Care*. 2005 ; 3 : 213–5.
- Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med*. 2003 ; 31 : 278–83.
- Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 2010 ; 67 : 781–7.
- Weiss N. Should we assess diaphragmatic function during mechanical ventilation weaning in Guillain-Barré syndrome and myasthenia gravis patients? *Neurocrit Care*. 2021 ; 34 : 371–4.