



UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTE DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2024

THÈSE POUR LE DIPLOME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Étude du sevrage ventilatoire des patients atteints de pathologies neuromusculaires (myasthénie et syndrome de Guillain-Barré) : données lilloises et lensoises des patients de l'étude GUIMAUVE

Présentée et soutenue publiquement le 10 octobre 2024 à 16 heures
au Pôle Formation
par **Charlotte CHIQUET**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Sébastien PREAU

Asseseurs :

Madame le Docteur Emmanuelle JAILLETTE

Monsieur le Docteur Romain TORTUYAUX

Directeur de thèse :

Monsieur le Docteur Guillaume DEGOUY

AVERTISSEMENT

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Liste des abréviations	4
Table des figures, tableaux et annexes	5
Résumé	6
Abstract	7
Introduction	8
I. Polyradiculonévrite aiguë	8
A. Physiopathologie et diagnostic	8
B. Prise en charge et évolution	9
C. Insuffisance respiratoire et ventilation mécanique	10
D. Sevrage ventilatoire	11
II. Myasthénie	12
A. Physiopathologie et diagnostic	12
B. Prise en charge	13
C. Insuffisance respiratoire et ventilation mécanique	13
D. Sevrage ventilatoire	14
III. Conclusion	15
Matériel et méthodes	16
I. Méthodologie de l'étude	16
II. Population étudiée	16
A. Critères d'inclusion	16
B. Critères d'exclusion	16
III. Objectifs	17
IV. Valeurs recueillies	17
A. Caractéristiques à l'admission	17
B. Caractéristiques de la maladie neuromusculaire concernée	18
V. Valeurs analysées	18
A. Épreuve de sevrage	18
B. Paramètres à l'extubation	18
C. Paramètres ventilatoires et gazométriques	19
D. Classification du sevrage	19
E. Trachéotomie	20
VI. Analyse statistique	20
A. Données descriptives	20
B. Analyse multivariée	21
Résultats	22
I. Diagramme de flux	22
II. Caractéristiques des patients	22
III. Caractéristiques des patients myasthéniques	23
IV. Caractéristiques des patients atteints d'une PRNA	25
V. Caractéristiques du sevrage respiratoire	25
VI. Différences entre sevrage simple ou difficile et sevrage prolongé	28
VII. Facteurs prédictifs de sevrage ventilatoire difficile – analyse multivariée	29
Discussion	31
I. Caractéristiques des populations	31
II. Facteurs prédictifs de sevrage respiratoire long	32
III. Caractéristiques du sevrage ventilatoire	33
IV. Facteurs prédictifs de recours à une trachéotomie	35
V. Forces et limites	36
Conclusion	37
Références bibliographiques	38
Annexes	42

Liste des abréviations

A(S)MAN	Acute (sensory-)motor axonal neuropathy
AChR	Récepteurs à l'acétylcholine
BPCO	Broncho-pneumopathie chronique obstructive
CH	Centre hospitalier
CHU	Centre hospitalier universitaire
CNIL	Commission nationale de l'informatique et des libertés
CV	Capacité vitale
DS	Déviations standard
ENMG	Electroneuromyogramme
FA	Fibrillation atriale
FEVG	Fraction d'éjection du ventricule gauche
FiO ₂	Fraction inspiratoire en oxygène
FR	Fréquence respiratoire
HAS	Haute autorité de santé
ICU	<i>Intensive care unit</i> – Unité de soins intensifs
IPAP	Pression inspiratoire dans les voies aériennes
IQR	<i>Interquartile range</i> – Intervalle interquartile
MuSK	Tyrosine kinase spécifique du muscle
NIF	<i>Negative inspiratory force</i> – Force inspiratoire négative
OAP	Œdème aigu pulmonaire
OR	<i>Odds ratio</i> – Ratio de côtes
PaCO ₂	Pression partielle artérielle en CO ₂
PaO ₂	Pression partielle artérielle en O ₂
PE (max)	Pression expiratoire (maximale)
PEP	Pression expiratoire positive
PF	<i>Pulmonary function</i> – Fonction pulmonaire
PI (max)	Pression inspiratoire (maximale)
PMSI	Programme de médicalisation des systèmes d'information
PRNA	Polyradiculonévrite aiguë
REVA	Réseau européen de recherche en ventilation artificielle
SGB	Syndrome de Guillain-Barré
SOH	Syndrome obésité hypoventilation
SRLF	Société de réanimation en langue française
TVR	Trouble ventilatoire restrictif
VAC	Ventilation assistée contrôlée
VM	Ventilation mécanique
VNI	Ventilation non invasive
VPC	Ventilation pression contrôlée
VPN	Valeur prédictive négative
VPP	Valeur prédictive positive
VS	Ventilation spontanée
VSAI	Ventilation spontanée avec aide inspiratoire
VT	Volume courant
ZEEP	<i>Zero end-expiratory pressure</i>

Table des figures, tableaux et annexes

Figure 1 – physiopathologie de 2 sous-types principaux de syndrome de Guillain-Barré, d'après Willison HJ, Lancet 2016.....	8
Figure 2 – pathogénèse et cibles thérapeutiques des deux principaux sous-types de syndrome de Guillain-Barré, d'après Shahrizaila, Lancet 2021.....	9
Figure 3 – diagramme de flux	22
Figure 4 – durée de ventilation mécanique	23
Figure 5 – analyse multivariée : durée de ventilation mécanique.....	30
Figure 6 – analyse multivariée : recours à la trachéotomie	30

Tableau 1 – facteurs prédictifs précoces de recours a une ventilation mécanique au cours de la PRNA.....	10
Tableau 2 – facteurs prédictifs d'une intubation prolongée d'après C.E. Thomas et al, Neurology 1997.....	14
Tableau 3 – valeur recueillies à l'admission (1)	17
Tableau 4 – valeur recueillies à l'admission (2)	18
Tableau 5 – valeurs analysées (1)	18
Tableau 6 – valeurs analysées (2)	19
Tableau 7 – caractéristiques de la population.....	23
Tableau 8 – différence entre les groupes Guillain-Barré et myasthénie.....	24
Tableau 9 – caractéristiques des patients atteints d'une myasthénie	25
Tableau 10 – caractéristiques des patients atteints d'une PRNA.....	26
Tableau 11 – caractéristiques du sevrage ventilatoire en fonction de la pathologie	26
Tableau 12 – caractéristiques avant extubation.....	27
Tableau 13 – trachéotomie et suivi post-extubation.....	28
Tableau 14 – différence entre les types de sevrages ventilatoires chez les patients myasthéniques	28
Tableau 15 – différence entre les types de sevrages ventilatoires chez les patients atteints de PRNA.....	29

Annexe 1 – score myasthénique.....	42
Annexe 2 – score SAPS II.....	43
Annexe 3 – SOFA score	44
Annexe 4 – score de fragilité clinique	44
Annexe 5 – score MRC.....	45
Annexe 6 – déclaration MR-004 - CNIL	46

Résumé

Introduction : Alors que les facteurs prédictifs de recours à une ventilation mécanique invasive chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'une myasthénie sont de mieux en mieux connus, les caractéristiques du sevrage respiratoire de ces patients sont bien moins étudiées dans la littérature.

Matériel et méthodes : Nous avons réalisé une étude rétrospective, observationnelle et bi-centrique. Les patients ayant nécessité une intubation oro-trachéale en réanimation sur les centres hospitaliers de Lille et de Lens entre 2014 et 2023 pour un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie ont été inclus.

L'objectif principal était de décrire les caractéristiques du sevrage ventilatoire chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'une myasthénie ayant nécessité un recours à une ventilation mécanique invasive ; les objectifs secondaires de décrire et d'identifier les facteurs associés à un sevrage ventilatoire prolongé ainsi que les facteurs associés au recours à une trachéotomie.

Résultats : Parmi les 79 patients inclus dans notre étude, 40 étaient atteints d'un syndrome de Guillain-Barré et 39 d'une myasthénie. Le syndrome de Guillain-Barré et la dénutrition étaient associés à une durée de ventilation mécanique > 16 jours et le SGB à des taux plus élevés de trachéotomie contrairement à l'âge et au facteur double échec d'extubation. De même, le score SAPS II d'admission n'était pas associé à une durée de ventilation mécanique plus longue.

Conclusion : Seuls les facteurs syndrome de Guillain-Barré et dénutrition apparaissent comme facteurs associés à un sevrage respiratoire long et seul le SGB à un recours à la trachéotomie. Le sevrage respiratoire est long marqué en particulier pour les patients atteints d'une PRNA par de nombreuses épreuves de sevrage souvent longues et un recours précoce à la trachéotomie sans tentative d'extubation.

Abstract

Context: While the factors predicting recourse to invasive mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome or myasthenia are increasingly well known, the characteristics of respiratory weaning in these patients are much less well studied in the literature.

Material and methods: We conducted a retrospective, observational, bi-centric study. Patients requiring oro-tracheal intubation in the intensive care unit of the Lille and Lens hospitals between 2014 and 2023 for Guillain-Barré syndrome or myasthenia were included. The primary objective was to describe the characteristics of ventilatory weaning in patients with Guillain-Barré syndrome or myasthenia requiring invasive mechanical ventilation. The secondary objectives were to describe and identify the factors associated with prolonged ventilatory weaning in these patients and the factors associated with tracheostomy.

Results: Of the 79 patients included in our study, 40 had Guillain-Barré syndrome and 39 had myasthenia gravis. The Guillain-Barré syndrome and the malnutrition were associated with a duration of mechanical ventilation > 16 days and GBS with higher rates of tracheostomy, in contrast to age and the double extubation failure factor. Similarly, the SAPS II score on admission was not associated with a longer duration of mechanical ventilation.

Conclusion: Only the Guillain-Barré syndrome and malnutrition appear to be factors associated with long respiratory weaning, and only GBS with recourse to tracheostomy. Respiratory weaning is a long process, marked in particular for patients with acute polyradiculoneuropathy by numerous, often lengthy, weaning tests and early recourse to tracheostomy without any attempt at extubation.

Introduction

La polyradiculonévrite aiguë (PRNA) et la myasthénie sont des pathologies neuromusculaires fréquentes. En effet, l'incidence de la PRNA est estimée à 1,3 cas / 100 000 habitants(1) tandis que celle de la myasthénie se situe aux alentours de 4 à 6 cas / 100 000 d'habitants(2). De plus, elles sont les principales causes de détresse respiratoire aiguë d'origine neuromusculaire en réanimation. Près de 30% des patients atteints d'une PRNA (ou syndrome de Guillain-Barré (SGB)) et 10 à 30% des patients myasthéniques auront recours à la ventilation mécanique au cours de l'évolution de leur maladie(3).

I. Polyradiculonévrite aiguë

A. Physiopathologie et diagnostic

Le syndrome de Guillain-Barré est une atteinte du système nerveux périphérique, caractérisée par un déficit moteur d'installation rapidement progressive. L'atteinte est bilatérale et symétrique à prédominance proximale et la paralysie flasque est de topographie ascendante.

On considère deux sous-types de syndrome de Guillain Barré (Figure 1 et Figure 2), l'un par atteinte inflammatoire démyélinisante, l'autre par atteinte axonale motrice ou sensitivomotrice (AMAN ou ASMAN)(4,5).

Le diagnostic est clinique, associant de façon variable des parésies symétriques et ascendantes, des manifestations sensitives (paresthésies), une atteinte faciale bilatérale et des troubles bulbaires ou respiratoires.

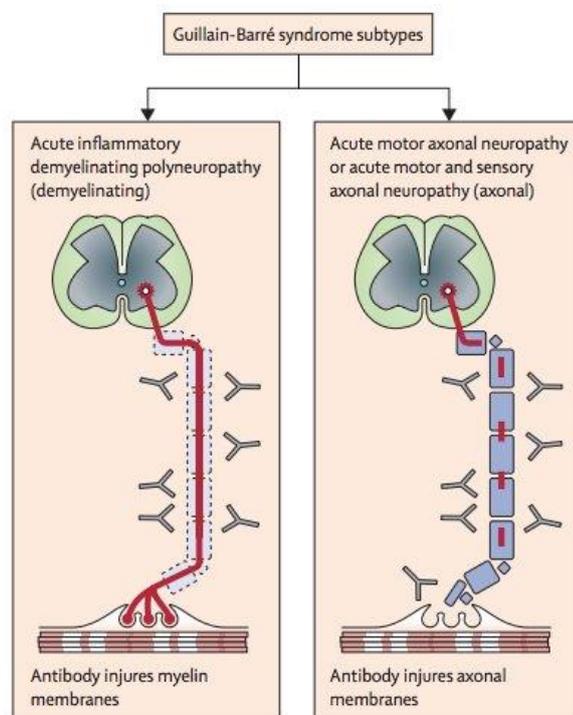


Figure 1 – physiopathologie de 2 sous-types principaux de syndrome de Guillain-Barré, d'après Willison HJ, Lancet 2016

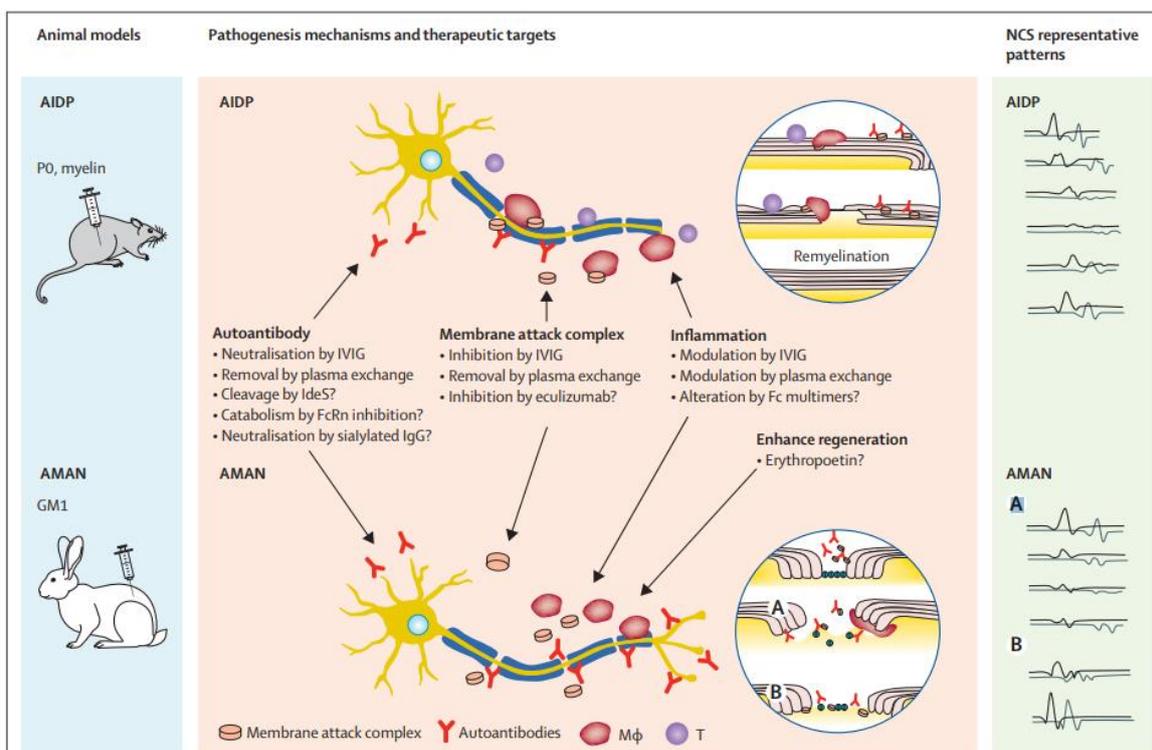


Figure 2 – pathogénèse et cibles thérapeutiques des deux principaux sous-types de syndrome de Guillain-Barré, d'après Shahrizaila, Lancet 2021.

AIDP = acute inflammatory demyelinating polyneuropathy ; AMAN = acute motor axonal neuropathy ; IVIG = immunoglobulines polyvalentes intraveineuses ; NCS = nerve conduction studies

L'électroneuromyogramme (ENMG) est l'examen clé dans la PRNA. Il peut aider le clinicien afin d'asseoir le diagnostic positif, de différencier les formes démyélinisantes des formes axonales (Figure 2) et ainsi établir des éléments pronostiques.

La ponction lombaire permet à la fois d'éliminer des diagnostics différentiels tels que la méningoradiculite mais aussi de rechercher une dissociation albumino-cytologique (une hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire associée) ; cependant, ce critère, bien que spécifique, n'est retrouvé que chez 50% des patients(6).

B. Prise en charge et évolution

L'évolution clinique de la maladie est marquée par une phase d'extension ascendante pouvant s'étaler jusqu'à 4 semaines durant laquelle les patients sont à risque d'insuffisance respiratoire aiguë nécessitant un recours à la ventilation mécanique. La deuxième phase dite de

“plateau” de durée variable pouvant aller jusqu’à plusieurs mois, durant laquelle un quart des patients garderont une insuffisance respiratoire aiguë d’origine neuro-musculaire limitant les possibilités de sevrage respiratoire. La dernière phase est une phase dite de récupération.

Le traitement spécifique consiste en une administration d’immunoglobulines par voie intraveineuse ou en des échanges plasmatiques. Les deux traitements ont une capacité identique d’action sur la cinétique de guérison des patients(7).

C. Insuffisance respiratoire et ventilation mécanique

L’insuffisance respiratoire aiguë constitue donc la principale cause de mortalité de ces pathologies neuromusculaires avec une nécessité de recours à une ventilation mécanique chez 20 à 30% des patients atteints d’une PRNA (8).

Les indications théoriques habituelles à l’intubation constituant des signes tardifs chez le patient atteint d’une pathologie neuromusculaire, il a été rendu nécessaire d’établir des facteurs prédictifs de recours à une ventilation mécanique chez ces patients dès l’admission en hospitalisation.

Dans l’étude de *Sharshar et coll.*, sept facteurs étaient prédictifs d’un recours à une ventilation mécanique chez les patients atteints d’un syndrome de Guillain-Barré (Tableau 1)(9).

Tableau 1 – facteurs prédictifs précoces de recours a une ventilation mécanique au cours de la PRNA

Début des symptômes dans les 7 jours suivant l’admission
Toux inefficace
Impossibilité de tenir debout
Impossibilité de soulever les coudes ou de lever la tête
Cytolyse hépatique
Capacité vitale à l’admission < 60% de la valeur théorique

La durée médiane de ventilation mécanique retrouvée dans cette étude était de 21 jours et la durée médiane entre l’admission en réanimation et la mise en place d’une ventilation mécanique de 2 jours(9).

D. Sevrage ventilatoire

Alors que les facteurs précoces prédisant le risque de recours à une ventilation mécanique chez les patients atteints d'une pathologie neuromusculaire sont de mieux en mieux établis permettant une orientation optimale du patient en secteur de réanimation, les facteurs prédisant le succès de sevrage de la ventilation restent quant à eux davantage méconnus.

Ainsi, *Chevrolet et Deléamont et coll.* ont étudié la valeur prédictive de la mesure de la capacité vitale (CV) pour déterminer le succès ou l'échec du sevrage ventilatoire(10). Selon leur constat, la durée de sevrage est corrélée à la reprise de force des muscles respiratoires et non à la reprise d'une force musculaire périphérique. Ils concluent donc à un seuil de 7mL/kg de CV en deçà duquel le sevrage est impossible. Le seuil de 15mL/kg permettrait lui une extubation en sécurité. Dans cette étude, le sevrage ventilatoire était protocolisé : réalisé sur une pièce en T conduisant à une extubation si le patient avait passé 24h en ventilation spontanée ou si sa canule de trachéotomie était bouchée.

De même, *Nguyen* a identifié des marqueurs cliniques pouvant prédire un succès d'extubation chez des patients atteints du syndrome de Guillain Barré(11). Il retenait ainsi une CV élevée et une force inspiratoire négative (*negative inspiratory force*, NIF) plus basse le jour de l'extubation comme marqueurs corrélés au succès de celle-ci. Une CV supérieure à 20mL/kg permettait de prédire un succès d'extubation avec une valeur prédictive positive (VPP) à 70% ; et même à 100% si la CV était supérieure à 25mL/kg. De même, une amélioration de la CV de plus de 4mL/kg entre le jour de l'intubation et le jour de l'extubation était prédictif du succès d'extubation.

Cependant, les changements de valeur de la NIF ainsi que les valeurs des gaz du sang n'étaient pas évaluables dans cette étude car non protocolisés ou non disponibles après intubation ainsi que le score MRC. De même, les données sur les méthodes de sevrage n'étaient pas standardisées.

Dans l'étude de *Fourrier et coll.*, un marqueur fonctionnel simple permettait de prédire une ventilation mécanique prolongée après thérapie immune chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain Barré(12). Il a alors montré qu'un déficit de flexion du pied à l'admission et en fin d'immunothérapie prédisait une ventilation mécanique de plus de 15 jours avec une VPP de 82%. De même, un bloc de conduction du nerf sciatique prédisait une ventilation de plus de 15 jours avec une VPP égale à 85%. La combinaison des deux facteurs précédents en fin de traitement entraînait une durée supérieure à 15 jours avec une VPP de 100%.

Enfin, *Lawn et coll* se sont intéressés à plusieurs paramètres respiratoires afin de déterminer ceux pouvant prédire la durée de ventilation mécanique(13). L'objectif était d'éviter les tentatives de sevrage ventilatoire pourvoyeuses de facteurs de stress inutiles au patient. Il en ressort ainsi un ratio PF (*pulmonary function*, fonction pulmonaire) calculé à J12 : $PF = CV + PI_{max} + PE_{max}$; PI_{max} et PE_{max} respectivement les pressions inspiratoires et expiratoires maximales. Si ce ratio calculé était inférieur à 1 au 12^{ème} jour, celui-ci prédisait l'impossibilité de sevrage dans les 3 semaines avec une sensibilité de 70% et une spécificité et VPP de 100%.

II. Myasthénie

A. Physiopathologie et diagnostic

La myasthénie (*myasthenia gravis*) est une maladie auto-immune caractérisée par une fatigabilité musculaire fluctuante et aggravée par l'effort. En effet, la maladie résulte d'une atteinte post-synaptique de la jonction neuromusculaire en lien avec un blocage des récepteurs à l'acétylcholine par des anticorps circulants chez environ 85% des patients atteints d'une myasthénie généralisée(14).

Le thymus *via* la production de lymphocytes T peut jouer un rôle important dans la maladie en entraînant la stimulation d'anticorps contre les récepteurs de la jonction neuromusculaire par les lymphocytes B. En effet, chez 75% des patients atteints d'une myasthénie généralisée, celui-ci est décrit hyperplasique et 10 à 15% sont porteurs d'un thymome(15).

Les premières manifestations peuvent ne concerner que les muscles oculomoteurs extrinsèques à type de ptosis ou de diplopie puis évoluer vers une myasthénie généralisée avec atteinte des muscles bulbaires (troubles de déglutition, dysphonie, parésie faciale, etc.), des muscles proximaux et axiaux jusqu'aux muscles respiratoires.

Le score myasthénique de Garches est un outil d'évaluation de la gravité d'une crise myasthénique, les variations de ce score constituent un élément de surveillance (Annexe 1).

Le diagnostic paraclinique repose sur divers éléments que sont :

- le dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine ou des anticorps anti-MuSK ;
- l'ENMG permet de mettre en évidence lors de stimulations répétées une diminution de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire.

Le test pharmacologique aux anticholinestérasiques peut présenter un intérêt diagnostique s'il permet d'observer une amélioration franche et rapide des signes neurologiques.

B. Prise en charge

Le traitement repose sur les anticholinestérasiques qui agissent en inhibant de manière réversible l'hydrolyse de l'acétylcholine par la cholinestérase permettant ainsi de prolonger l'action du neurotransmetteur au niveau de la membrane postsynaptique. L'administration du traitement se fait via une sonde nasogastrique si la voie orale est impossible(2).

Enfin, les traitements immunomodulateurs (immunoglobines, échanges plasmatiques) et immunosuppresseurs peuvent avoir une place dans le traitement de la crise myasthénique.

C. Insuffisance respiratoire et ventilation mécanique

La crise myasthénique est définie comme une défaillance respiratoire requérant la ventilation mécanique. Elle survient chez 15 à 20% des patients myasthéniques. Sa mortalité a cependant nettement diminué ces dernières années jusqu'à atteindre 5% grâce notamment à une amélioration du diagnostic, de la surveillance et à une meilleure gestion de la ventilation

mécanique(16).

De même que chez les patients atteints d'une PRNA, les altérations gazométriques de l'hématose et les signes de détresse respiratoire sont des signes tardifs chez les patients présentant une myasthénie grave. En conséquence, les mesures répétées de spirométrie et notamment de CV sont indispensables à la surveillance de l'évolution d'une crise myasthénique.

Mayer établissait en 1996 comme critères de recours à l'intubation(17) :

- une chute brutale de la CV ;
- une $CV \leq 15$ mL/kg ;
- une $PI < 20$ cmH₂O ;
- une $PE < 40$ cmH₂O.

D. Sevrage ventilatoire

Les critères et les modalités de sevrage des patients myasthéniques sont peu décrits dans la littérature et reposent sur des données rétrospectives.

Ainsi, en 1997, *Thomas et coll.* ont établi pour 73 crises myasthéniques chez 53 patients au centre médical de Columbia des facteurs prédictifs d'une intubation prolongée (Tableau 2)(16).

Tableau 2 – facteurs prédictifs d'une intubation prolongée d'après C.E. Thomas et al, Neurology 1997

Facteurs à l'intubation	Facteurs à l'extubation
Age > 50 ans	CV moyenne d'approximativement 25mL/kg
CV la plus élevée mesurée dans les 6 jours suivant l'intubation < à 25mL/kg	PI de -40 cmH ₂ O
Bicarbonates pré intubation dosés à plus de 30 mEq/L	PE de 50 cmH ₂ O
<i>Ces critères prédisaient ainsi une durée de ventilation supérieure à deux semaines chez aucun des patients ne présentant aucun de ces facteurs de risque mais chez 90% des patients présentant la totalité de ces facteurs de risque</i>	

Mayer se basant sur les données observées par Thomas à l'extubation des patients myasthéniques recommandait que le sevrage de la ventilation soit envisagé quand le volume courant est supérieur à 10mL/kg, que la pression inspiratoire excède -20 cmH₂O, que le niveau d'oxygénation est normal, que la force musculaire du patient s'améliore et qu'il n'y ait pas de complication médicale pouvant interférer avec le sevrage.

De même, l'extubation pouvait être envisagée si la CV était supérieure à 25mL/kg, la pression inspiratoire supérieure à - 20 cmH₂O et la pression expiratoire supérieure à 50 cmH₂O(17).

Plus récemment, de nouveaux critères ont été introduits en 2002 par Varelas considérant 24 crises myasthéniques chez 24 patients sur l'hôpital Johns Hopkins(18). Il préconisait ainsi une extubation quand la CV atteignait 15 mL/kg, la PI était supérieure à -20cm H₂O et que le volume courant était mesuré à 5mL/kg.

III. Conclusion

In fine, le sevrage ventilatoire des patients atteints de pathologies neuromusculaires comme la PRNA et la myasthénie apparaît comme un défi pour le réanimateur. En effet, ceux qui nécessitent d'être intubés ont souvent des difficultés de sevrage ventilatoire. Si les données de la littérature concernant le risque de recours à une ventilation mécanique apparaissent de plus en plus étayées, il existe peu de données publiées sur le sevrage ventilatoire. En effet, celles-ci apparaissent anciennes et portent sur de petites cohortes de patients qui ne prennent potentiellement pas en compte l'évolution des techniques de réanimation (amélioration des techniques de ventilation mécanique invasive ou non invasive, développement des options thérapeutiques, modification des caractéristiques des patients). En conséquence, une étude portant sur des données récentes et nationales apparaît comme nécessaire pour mieux décrire le sevrage ventilatoire actuel des patients atteints de pathologies neuromusculaires.

Matériel et méthodes

I.Méthodologie de l'étude

Il s'agit d'une étude observationnelle rétrospective bi-centrique portant sur les patients admis en réanimation pour un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie et ayant nécessité une ventilation mécanique invasive sur les centres du CHU de Lille et du CH de Lens.

Ce travail est intégré à une étude nationale observationnelle rétrospective multicentrique promue par le comité de la SRLF et le réseau REVA s'intitulant GUIMAUVE pour « *Guillain-Barré syndrome and myasthenia in ICU : weaning from mechanical ventilation* » coordonnée par le CHU de Poitiers. L'ensemble des données a été recueillie conformément à la méthodologie de référence de la CNIL MR-004.

II.Population étudiée

A. Critères d'inclusion

Dans cette étude étaient inclus les patients admis en réanimation entre janvier 2014 et décembre 2023. Le diagnostic de PRNA ou de myasthénie était extrait à partir des données du PMSI (soit en diagnostic principal soit en diagnostic associé) avec les actes marqueurs de ventilation mécanique.

B. Critères d'exclusion

Les patients ayant été ventilés pour une autre cause non liée à la pathologie neuromusculaire et ceux ayant eu une durée de ventilation inférieure à 48 heures étaient exclus de l'étude.

III.Objectifs

L'objectif principal était de décrire les caractéristiques du sevrage ventilatoire chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'une myasthénie ayant nécessité un recours à une ventilation mécanique invasive.

Les objectifs secondaires étaient de décrire et d'identifier des facteurs associés à une durée de ventilation mécanique supérieure à la médiane de durée de notre population et d'identifier des facteurs associés à un sevrage ventilatoire prolongé ou de recours à une trachéotomie.

IV.Valeurs recueillies

Les valeurs recueillies sont regroupées dans le Tableau 3 et le Tableau 4.

A. Caractéristiques à l'admission

Tableau 3 – valeurs recueillies à l'admission (1)

CARACTERISTIQUES A L'ADMISSION		
Données démographiques	Antécédents	Données chronologiques
<ul style="list-style-type: none">- Age- Sexe- Poids et taille- Dénutrition (selon HAS 2019)- Pneumopathie d'inhalation- Score SAPS II- SOFA score- Score de fragilité	<ul style="list-style-type: none">- Bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)- Trouble ventilatoire restrictif (TVR)- Syndrome obésité-hypoventilation (SOH)- Fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) inférieure ou égale à 45%- Fibrillation atriale (FA)- Cardiopathie ischémique- Œdème aigu pulmonaire (OAP)	<ul style="list-style-type: none">- Date d'entrée à l'hôpital- Date d'entrée en réanimation- Date d'intubation- Date de sortie de réanimation

Le score SAPS II (Annexe 2)(19) et le SOFA score à l'admission (Annexe 3)(20) étaient calculés.

Enfin, le score de fragilité (Annexe 4) était également recueilli à titre exploratoire car connu comme facteur associé à la morbi-mortalité et à un allongement de la durée d'hospitalisation des patients admis en réanimation(21).

Les antécédents ont été choisis ainsi car définissant potentiellement les patients à haut risque d'échec d'extubation(22).

B. Caractéristiques de la maladie neuromusculaire concernée

Tableau 4 – valeurs recueillies à l'admission (2)

CARACTERISTIQUES DE LA PATHOLOGIE NEUROMUSCULAIRE	
PRNA	Myasthénie
<ul style="list-style-type: none">- Forme de PRNA : démyélinisante ou axonale- Manifestations bulbaires- Eléments de diagnostic :<ul style="list-style-type: none">o Diagnostic réalisé en réanimationo Anticorps positifso ENMG réalisé en réanimationo Ponction lombaire avec protéinorachie et leucorachie- Traitement en réanimation :<ul style="list-style-type: none">o Immunoglobulines polyvalenteso Echanges plasmatiqueso Corticothérapie	<ul style="list-style-type: none">- Score myasthénique- Crise inaugurale de myasthénie- Traitement de fond- Eléments de diagnostic :<ul style="list-style-type: none">o Diagnostic initial réalisé en réanimationo ENMG réalisé en réanimationo Anticorps positifso Thymome associé- Traitement en réanimation :<ul style="list-style-type: none">o Inhibiteur acétylcholinestérase (comprimé ou sirop)o Corticothérapieo Immunoglobulines polyvalenteso Echanges plasmatiqueso Azathioprine

V. Valeurs analysées

Les valeurs analysées sont récapitulées dans le Tableau 5 et le Tableau 6.

A. Épreuve de sevrage

Tableau 5 – valeurs analysées (1)

EPREUVE DE SEVRAGE	
Type d'épreuve	Durée et nombre d'épreuves
<ul style="list-style-type: none">- Ventilation spontanée avec aide inspiratoire avec une pression expiratoire positive (PEP) réglée à 0 cmH₂O (ZEEP ; <i>zero end-expiratory pressure</i>)- Pièce en T ou nez artificiel en déconnectant le patient du respirateur	<ul style="list-style-type: none">- Epreuve de sevrage prolongée si > 2h- Date et durée de la 1^{ère} épreuve de sevrage- Succès ou non de la 1^{ère} épreuve- Nombre total d'épreuves réalisées avant extubation

B. Paramètres à l'extubation

1. Score MRC

Chez les patients atteints d'une PRNA, le score MRC (Annexe 5) était calculé proche de l'extubation. Ce score permet d'évaluer l'atteinte motrice des patients atteints d'un syndrome de

Guillain-Barré et d'en suivre l'évolution. Il est défini comme la somme des forces de 6 groupes musculaires côtés de 0 à 6 et testés de manière bilatérale(23).

2. Force de toux

La force de toux était recueillie proche de l'extubation et classée comme suit : très efficace, efficace, modérée, faible ou absente.

3. Score myasthénique

Chez les patients myasthéniques, le score myasthénique (Annexe 1) était calculé proche de l'extubation, score allant de 0 (gravité maximale) à 100. Il permet de coter la gravité et l'évolution de la pathologie en se basant sur la force et la fatigabilité des muscles les plus pertinents(24).

C. Paramètres ventilatoires et gazométriques

Tableau 6 – valeurs analysées (2)

PARAMETRES VENTILATOIRES	PARAMETRES GAZOMETRIQUES
<ul style="list-style-type: none"> - PI max - PE max - CV Au plus proche de l'extubation ; <ul style="list-style-type: none"> - PEP - Aide inspiratoire si VSAI - Pression inspiratoire si VPC - Volume courant - FR Relai post extubation dans les 48h : <ul style="list-style-type: none"> - oxygénothérapie conventionnelle - oxygénothérapie nasale à haut débit - ventilation mécanique non invasive 	Au plus proche de l'extubation : <ul style="list-style-type: none"> - pH - PaCO₂ (mmHg) - PaO₂ (mmHg) - Mode de ventilation (VAC, VS-AI, VPC ou autre) et FiO₂ (%)

D. Classification du sevrage

Le sevrage respiratoire du patient atteint d'une pathologie neuromusculaire était classé comme selon l'étude WIND de classification du sevrage ventilatoire(25):

1. sevrage simple avec une extubation dans les 24 heures après la 1^{ère} épreuve de sevrage ;
2. sevrage difficile avec une extubation entre les 24 heures et 7 jours après la 1^{ère} épreuve

- de sevrage ;
3. sevrage prolongé avec une extubation plus de 7 jours après la 1^{ère} épreuve de sevrage ou jamais extubé ;
 4. non applicable car le patient n'a jamais eu d'épreuve de sevrage.

E. Trachéotomie

Si le sevrage respiratoire avait nécessité une trachéotomie, la date de celle-ci était précisée ainsi que la date de déventilation et de décanulation. De même, le nombre d'extubations réalisées avant trachéotomie était précisé.

VI. Analyse statistique

Les dossiers médicaux papiers et informatiques (prescriptions et plan de soin informatisés dans logiciels métiers IntelliSpace Critical Care & Anesthesia® PHILIPS HEALTHCARE® et Cerner Millennium®) ont été utilisés pour recueillir les données utiles.

Les données ont été stockées dans un fichier EXCEL® (MICROSOFT®) anonymisé et sécurisé selon la réglementation CNIL après réception des conventions entre les centres pour la participation à l'étude GUIMAUVE. Un dossier de collecte d'informations en vue du dépôt d'une déclaration d'un traitement de données personnelles a été déposé auprès du délégué à la protection des données du CHU de Poitiers (Annexe 6).

L'analyse statistique a été réalisée avec EasyMedStat® (version 3.35).

A. Données descriptives

Les variables numériques ont été exprimées en moyenne (\pm déviatión standard) et les variables discrètes ou catégorielles en fréquences absolues et relatives (%). Nous avons créé deux groupes en fonction de la pathologie (myasthénie ou syndrome de Guillain Barré)

La comparabilité des groupes a été évaluée en comparant les données démographiques de base et la durée du suivi entre les groupes. La normalité et l'hétéroscédasticité des données

continues ont été évaluées par les tests de Shapiro-Wilk et de Levene respectivement.

Pour les analyses univariées, les résultats continus ont été comparés à l'aide du test T de Student non apparié, du test T de Welch ou du test U de Mann-Whitney en fonction selon la distribution normale ou non normale des données.

Les résultats des variables catégorielles ont été comparés à l'aide du chi-2 ou du test exact de Fisher. Le risque α a été fixé à 5 % et des tests bilatéraux ont été utilisés.

B. Analyse multivariée

Pour l'analyse multivariée, le seuil de plus de 16 jours de VM a été choisi car correspondant à la médiane de durée de ventilation mécanique dans notre population.

Une régression logistique multivariée a été réalisée pour évaluer la relation entre le nombre de jours sous ventilation mécanique supérieur à 16 et les variables explicatives : PRNA, âge, SAPS II et dénutrition (selon HAS 2019). La technique de Belsley-Kuh-Welsch a permis de vérifier la multicollinéarité des données. L'hétéroscédasticité et la normalité des résidus ont été évaluées respectivement par le test de Breusch-Pagan et le test de Shapiro-Wilk. Une valeur $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative. Les patients dont les données étaient manquantes ont été exclus de l'analyse.

Une régression linéaire multivariée a été réalisée pour évaluer la relation entre la trachéotomie et les variables explicatives : PRNA, âge et nombre de réintubation. La multicollinéarité des données a été vérifiée par la technique de Belsley-Kuh-Welsch. L'hétéroscédasticité et la normalité des résidus ont été évaluées respectivement par le test de Breusch-Pagan et le test de Shapiro-Wilk. Une valeur $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative. Les patients dont les données étaient manquantes ont été exclus de l'analyse.

Résultats

I. Diagramme de flux

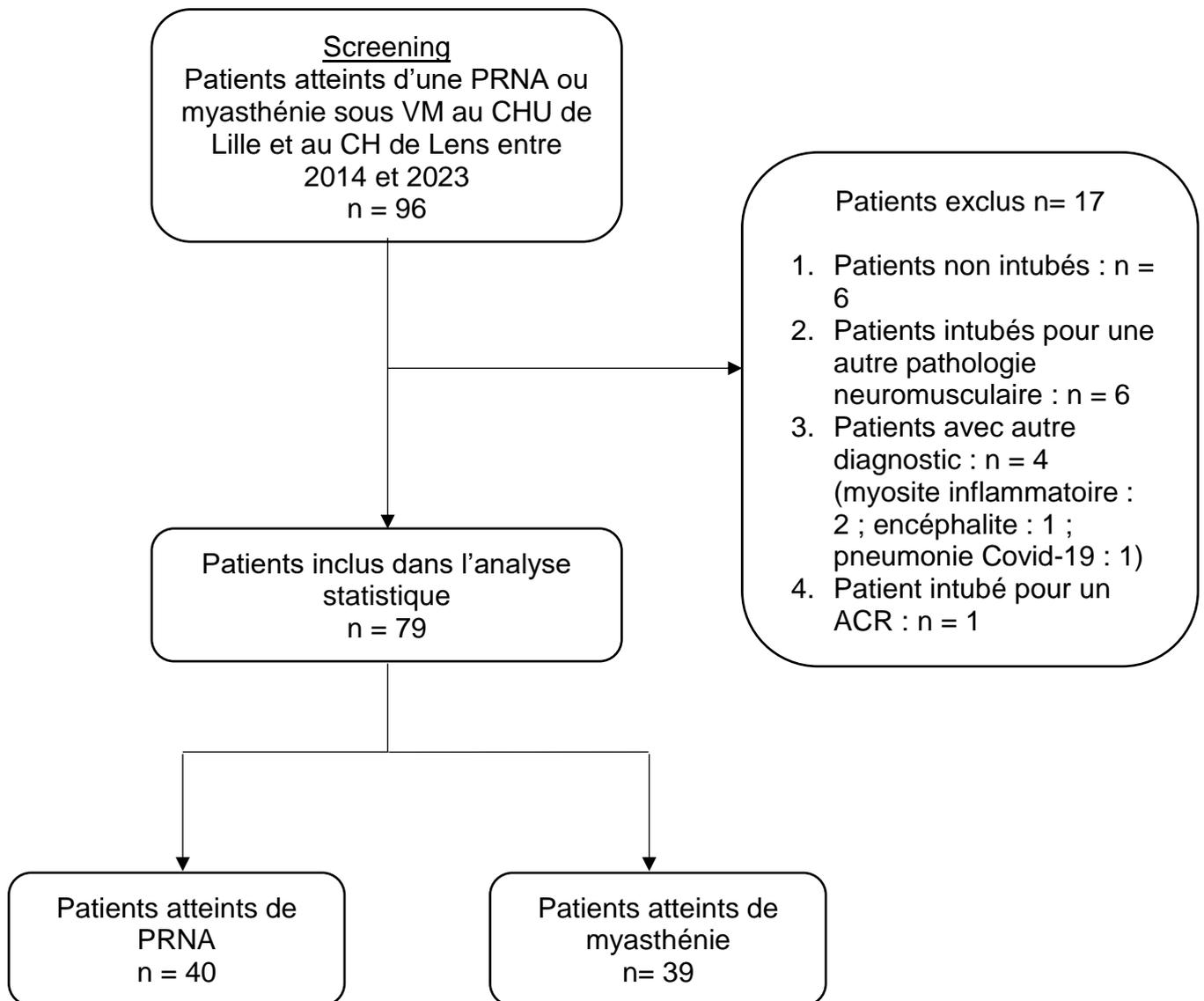


Figure 3 – diagramme de flux

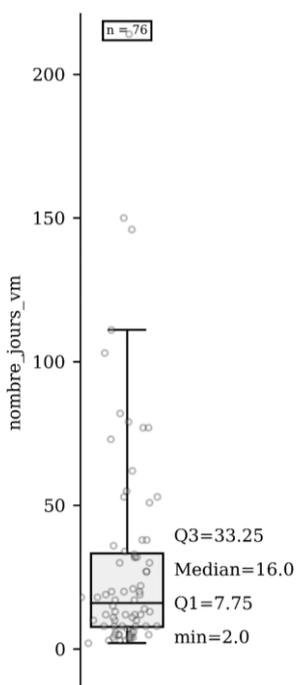
II. Caractéristiques des patients

Les patients étaient âgés en moyenne de 57,6 ans et le sexe était équilibré (49,4% d'hommes). Concernant la gravité, le score SOFA moyen était de 2,6 et le SAPSII moyen de 34,88. Les comorbidités principales étaient représentées par la BPCO (11,4% des patients) et la cardiopathie ischémique (8,9% des patients). Les caractéristiques de la population générale sont présentées dans le Tableau 7.

Tableau 7 – caractéristiques de la population

Caractéristiques		Total n = 79
Sexe	Masculin	39 (49,4%)
	Féminin	40 (50,6%)
Age (année)		57,6 (±20,2)
Poids (kg)		78,6 (± 20,6)
Dénutrition (selon HAS 2019)		46 (61,3%)
SOFA		1 [0 ; 4]
SAPSII		34,9 (± 14,2)
Score de fragilité		3,0 [2 ; 4]
Pneumopathie d'inhalation		18 (22,8%)
Comorbidités	Insuffisance cardiaque	3 (3,8%)
	Fibrillation atriale	4 (5,1%)
	Antécédent d'OAP	2 (2,5%)
	Cardiopathie ischémique	7 (8,9%)
	BPCO	9 (11,4%)
	TVR	3 (3,8%)
	Syndrome obésité-hypoventilation	1 (1,3%)

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (± déviation standard), les quartiles Q1-Q3 sont exprimés [] et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)



La durée de ventilation moyenne des patients était de 29,9 jours et la durée médiane de 16 jours (Figure 4).

Les patients présentaient certaines caractéristiques différentes entre les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré et ceux atteints d'une myasthénie. Ces différences sont présentées dans le Tableau 8.

Figure 4 – durée de ventilation mécanique

Tableau 8 – différence entre les groupes Guillain-Barré et myasthénie

Caractéristiques	Guillain-Barré (n = 40)	Myasthénie (n = 39)
Âge (année)*	51,9 (± 21,2)	63,49 (± 17,4)
Sexe masculin	21 (52,5%)	18 (46,2%)
Taille (cm)	172,4 (± 9,6)	169,89 (± 8,9)
Poids (Kg)	81,17 (± 22,6)	76,1 (± 18,2)
SOFA	2,6	2,7
SAPSII*	30,4	39,5
Score de fragilité*	2,8	3,3
Préalbumine (g/L)	0,21 (± 0,07)	0,19 (± 0,06)
Albumine (g/L)	32,7 (± 6,7)	32,9 (± 5,6)
Dénutrition	23 (58,9%)	23 (63,9%)
Pneumopathie d'inhalation à l'admission	8 (20%)	10 (25,6%)
Comorbidités		
Insuffisance cardiaque	0 (0%)	3 (7,7%)
Fibrillation atriale	2 (5%)	2 (5,1%)
Cardiopathie ischémique	4 (10%)	3 (7,7%)
Antécédent d'OAP	0 (0%)	2 (5,1%)
BPCO	3 (7,5%)	6 (15,4%)
Trouble ventilatoire restrictif	1 (2,5%)	2 (5,1%)
Syndrome obésité-hypoventilation	1 (2,5%)	0 (0%)
Nombre de jours en réanimation	52,6 (± 51,2)	19,3 (± 20,3)
Délai entre admission et intubation (jours)	1,3 (± 2,4)	1,2 (± 2,2)
Nombre de jours de ventilation	46,5 (± 46,6)	13,3 (± 14,6)

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (± déviation standard) et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

III. Caractéristiques des patients myasthéniques

Dans le Tableau 9 sont résumées les caractéristiques des patients myasthéniques à l'admission en réanimation.

Tableau 9 – caractéristiques des patients atteints d'une myasthénie

Caractéristiques	Myasthénie (n = 39)
Score myasthénique	64,7 [57,7 ; 78,7]
Crise inaugurale de myasthénie	5 (12,8%)
Traitement de fond	
Mestinon	30 (88,2%)
Corticothérapie	11 (32,4%)
Mycophénolate mofétil	2 (5,9%)
Autre traitement	3 (9,1%)
Diagnostic de myasthénie	
Diagnostic initial réalisé en réanimation	8 (20,5%)
ENMG réalisé en réanimation	28 (84,8%)
Anticorps positifs	30 (83,3%)
Thymome associé	17 (43,6%)
Traitement en réanimation	
Inhibiteur acétylcholinestérase	37 (94,9%)
<i>dont Mestinon comprimé</i>	19 (51,4%)
<i>dont Mestinon sirop</i>	18 (48,6%)
Corticothérapie	32 (82,1%)
Immunoglobulines polyvalentes	27 (69,2%)
Echanges plasmatiques	5 (12,8%)
Azathioprine	3 (7,7%)

les variables numériques ont été exprimées en moyenne, les quartiles Q1-Q3 sont exprimés [] et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

IV. Caractéristiques des patients atteints d'une PRNA

Les caractéristiques des patients atteints d'une PRNA ainsi que le traitement reçu en réanimation sont résumés dans le Tableau 10. Les éléments participant au diagnostic sont précisés dans le Tableau 10.

V. Caractéristiques du sevrage respiratoire

Concernant les données d'analyse des caractéristiques du sevrage respiratoire entre ces deux pathologies neuromusculaires, les résultats sont répertoriés dans le Tableau 11.

Le Tableau 12 et le Tableau 13 regroupent respectivement l'analyse des caractéristiques pré-extubation concernant les paramètres gazométriques et ventilatoires notamment entre le SGB et la myasthénie, et les données concernant le recours à une trachéotomie.

Tableau 10 – caractéristiques des patients atteints d'une PRNA

Caractéristiques	Guillain Barré (n = 40)
Forme de PRNA	
Démýelinisante	22 (57,9%)
Axonale	12 (31,6%)
Manifestations bulbaires	25 (64,1%)
Diagnostic	
Diagnostic réalisé en réanimation	20 (50%)
Anticorps positifs	11 (27,5%)
dont anticorps anti-gangliosides	7 (58,3%)
dont anticorps anti-nucléaires	5 (41,7%)
dont anticorps anti-mitochondriales	1 (8,3%)
ENMG réalisé en réanimation	39 (97,5%)
Ponction lombaire réalisée en réanimation	35 (87,5%)
Protéinorachie (g/L)	0,9 (± 0,9)
Leucorachie (élément/mm ³)	3,2 (± 8,4)
Traitement en réanimation	
Immunoglobulines polyvalentes	37 (94,9%)
Echanges plasmatiques	13 (32,5%)
Corticothérapie	2 (5,4%)

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (± déviation standard) et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

Tableau 11 – caractéristiques du sevrage ventilatoire en fonction de la pathologie

Caractéristiques	Guillain-Barré (n = 40)	Myasthénie (n = 39)	p-value
Nombre de jours de ventilation	46,5 (± 46,6)	13,34 (± 14,6)	<0,001
Délai entre intubation et 1^{ère} épreuve (jours)	27,9 (±33,9)	6 (±8,0)	<0,001
Epreuve en T	29 (87,9%)	29 (90,6%)	>0,999
Epreuve VSAI-ZEEP	2 (6,1%)	3 (9,4%)	0,672
Succès de la 1^{ère} épreuve	24 (72,7%)	24 (75%)	>0,999
Nombre d'épreuves	13,1 (± 13,2)	7,2 (± 13,5)	0,006
Jamais eu d'épreuve	6 (15,4%)	3 (8,6%)	0,486
Jamais réussi d'épreuve	2 (5,7%)	1 (3%)	>0,999
Type de sevrage			
simple	3 (7,7%)	11 (31,4%)	0,016
difficile	8 (20,5%)	11 (31,4%)	0,302
prolongé	25 (64,1%)	10 (28,6%)	0,005
Epreuve > 2h	27 (81,8%)	23 (69,7%)	0,389
Durée maximale d'une épreuve sur T ou nez artificiel (min)	941 (± 535,8)	506,61 (± 449,3)	0,002
Jamais été extubé	26 (66,7%)	3 (7,9%)	< 0,001
Extubé au moins 1 fois	13 (33,3%)	35 (92,1%)	< 0,001

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (± déviation standard) et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

Tableau 12 – caractéristiques avant extubation

Caractéristiques	Guillain-Barré (n = 40)	Myasthénie (n = 39)	p-value
Score myasthénique		65,4 (± 17,6)	-
Délai avant 1^{ère} extubation (jours)	4,2 (±4,4)	3,9 (±3,7)	>0,999
Force de toux			
faible	2 (15,4%)	0 (0,0%)	0,117
modérée	1 (7,7%)	1 (4,%)	>0,999
efficace	6 (46,2%)	18 (75,0%)	0,148
très efficace	2 (15,4%)	1 (4,2%)	0,278
Gazométrie			
pH	7,47 (± 0,036)	7,46 (± 0,049)	0,125
pCO ₂ (mmHg)	38,45 (± 6,1)	40,32 (± 5,9)	0,223
pO ₂ (mmHg)	94,68 (± 27,3)	93,43 (± 25,9)	0,75
FiO ₂ (%)	28,11 (± 8,9)	29,22 (± 7,6)	0,307
Mode ventilatoire			
VAC	1 (3,6%)	3 (9,1%)	0,618
VS-AI	20 (71,4%)	26 (78,8%)	0,561
Autre	7 (25,0%)	4 (12,1%)	0,317
Paramètres ventilatoires			
PEP (cmH ₂ O)	6,7 (± 1,8)	6,33 (± 1,9)	0,315
VT mesuré (mL)	414,1 (± 102,6)	459,07 (± 123,2)	0,448
FR mesurée (cpm)	21,62 (± 4,6)	18,85 (± 4,1)	0,034
Aide inspiratoire (cmH ₂ O)	9,32 (± 2,9)	9,67 (± 2,6)	0,579
IPAP (cmH ₂ O)	15,29 (± 3,6)	16,6 (± 3,7)	0,441

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (±DS) et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

Tableau 13 – trachéotomie et suivi post-extubation

<i>Caractéristiques</i>	<i>Guillain-Barré (n = 40)</i>	<i>Myasthénie (n = 39)</i>	<i>p-value</i>
Modalités post-extubation			
VNI	1 (7,1%)	4 (11,8%)	>0,999
oxygénothérapie conventionnelle	13 (92,9%)	30 (88,2%)	>0,999
Réintubé au moins 1 fois	4 (10,3%)	7 (18,4%)	0,347
Trachéotomie	27 (67,5%)	5 (12,8%)	<0,001
Nombre d'extubation avant trachéotomie	0,34 (±0,54)	1,23 (±1,06)	<0,001
Délai entre intubation et trachéotomie (jours)	12,2 (± 7,3)	15,6 (± 11,8)	0,398
Délai entre trachéotomie et déventilation (jours)	43,5 (± 44,6)	31,4 (± 34,5)	0,578
Décanulation trachéotomie avant sortie de réanimation	14 (53,8%)	2 (40%)	0,654
Statut vivant en sortie de réanimation	36 (92,3%)	38 (97,4%)	0,615

les variables numériques ont été exprimées en moyenne (±DS) et les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

VI. Différences entre sevrage simple ou difficile et sevrage prolongé

La comparaison au sein même des deux pathologies ne mettait pas en évidence de différence statistiquement significative concernant la forme de la maladie ou le traitement reçu entre les patients présentant un sevrage simple ou difficile et ceux présentant un sevrage prolongé (Tableau 14, Tableau 15).

Tableau 14 – différence entre les types de sevrages ventilatoires chez les patients myasthéniques

<i>Caractéristiques</i>	<i>Sevrage simple ou difficile (n = 25)</i>	<i>Sevrage prolongé (n = 10)</i>	<i>p-value</i>
Crise inaugurale	4 (16%)	1 (10%)	> 0,999
Auto-anticorps positifs	18 (78,3%)	9 (90,0%)	0,64
Thymome	13 (52%)	3 (30%)	0,285
Inhibiteur de cholinestérase	24 (96%)	9 (90%)	0,496
<i>Dont mestinon en comprimé</i>	10 (41,7%)	5 (55,6%)	0,697
<i>Dont mestinon en sirop</i>	14 (58,3%)	4 (44,4%)	0,697
Corticothérapie	21 (84%)	8 (80%)	> 0,999
Immunoglobulines polyvalentes	16 (64%)	8 (80%)	0,447
Echanges plasmatiques	3 (12%)	2 (20%)	0,61

les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

Tableau 15 – différence entre les types de sevrages ventilatoires chez les patients atteints de PRNA

Caractéristiques	Sevrage simple ou difficile (n = 14)	Sevrage prolongé (n = 25)	p-value
Diagnostic en réanimation	7 (50%)	12 (48%)	> 0,999
Forme de PRNA			
<i>Démyélinisante</i>	7 (58,3%)	14 (56%)	> 0,999
<i>Axonale</i>	5 (41,7%)	7 (28%)	0,468
Manifestations bulbaires	7 (50%)	17 (70,8%)	0,298
Auto-anticorps positifs	2 (14,3%)	9 (36%)	0,266
Immunoglobulines polyvalentes	12 (85,7%)	24 (100%)	0,129
Echanges plasmatiques	4 (28,6%)	9 (36%)	0,733

les variables catégorielles ont été exprimées en effectif (n) et fréquence (%)

VII. Facteurs associés à une durée de ventilation mécanique prolongée & à la trachéotomie

En analyse multivariée (Figure 5), le syndrome de Guillain-Barré (OR= 14,36, [3,74 ; 55,19], p< 0,001) et la dénutrition (selon HAS 2019) (OR= 4,21 [1,18 ; 15,04], p=0,026) étaient associés à des taux plus élevés de nombre de jours sous ventilation mécanique > 16 jours. A l'inverse, l'âge (OR= 1,0 [0,98 ; 1,05], p= 0,78) et le score SAPS II (OR= 1,0, [0,96 ; 1,05], p= 0,91) n'étaient pas associés à une augmentation de la durée de ventilation mécanique de plus de 16 jours.

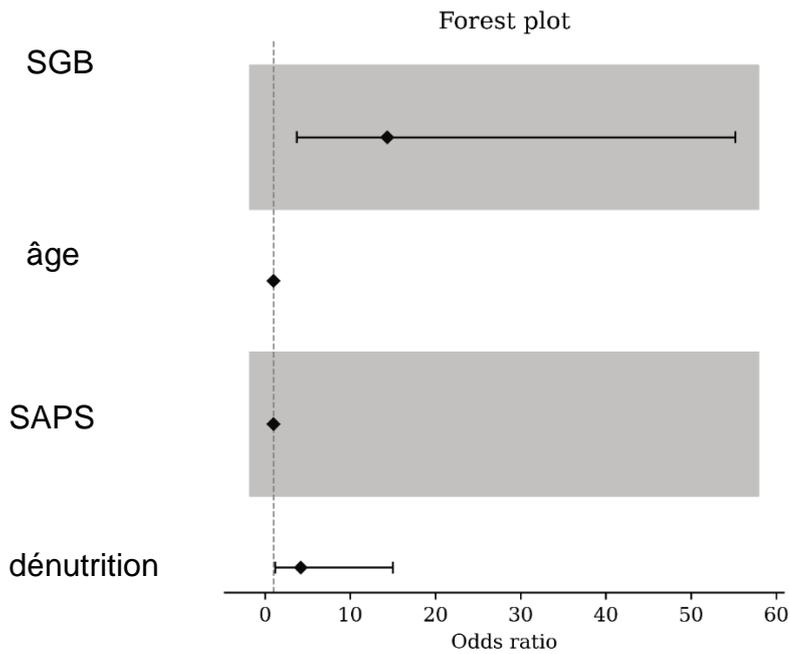


Figure 5 – analyse multivariée : durée de ventilation mécanique

En analyse multivariée (Figure 6), le syndrome de Guillain-Barré (OR=16,04, [4,64 ; 55,45], $p < 0,0001$) était associé à un recours plus élevé à la trachéotomie. L'âge (OR=1,0, [0,98 ; 1,03], $p = 0,7684$) et les réintubations (ou les échecs d'extubation) (OR=1.21, [0,23 ; 6,28], $p = 0,8194$) n'étaient pas associés au taux de trachéotomie.

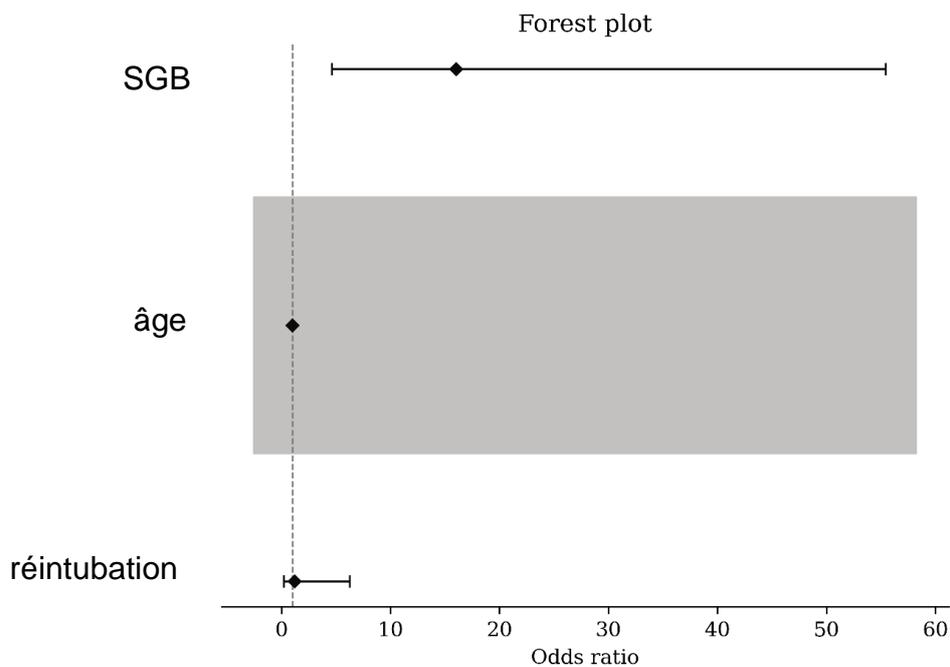


Figure 6 – analyse multivariée : recours à la trachéotomie

Discussion

I. Caractéristiques des populations

La comparaison des caractéristiques des patients à l'admission en réanimation montrait que les malades atteints d'une myasthénie dans notre cohorte étaient plus âgés et présentaient plus de comorbidités à l'admission que les patients atteints d'une PRNA. De plus, le score SAPS II ainsi que le score de fragilité étaient plus élevés chez ces mêmes patients.

Ces données sont similaires à celles observées dans la littérature qui retrouvent une augmentation de l'incidence de la myasthénie avec l'âge principalement entre 60 et 80 ans (26,27).

Par ailleurs, la durée moyenne de ventilation de notre cohorte de patients atteints d'une PRNA était de 39 jours en moyenne ce qui correspond aux données de la littérature où on observe des durées de 49 jours en moyenne (28), il en était de même pour la myasthénie dont la durée moyenne de ventilation mécanique était de 14 jours (17).

Nos patients atteints d'une PRNA en réanimation présentaient pour la majorité d'entre eux une forme démyélinisante ainsi que des atteintes bulbaires. En effet, le risque de survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë est supérieur aux formes axonales et donc plus à risque de recours à une ventilation mécanique.

La prise en charge des patients atteints d'une myasthénie dans notre étude était similaire à celle observée dans la littérature et fidèle aux recommandations en vigueur avec une majorité de patients ayant reçu des anticholinesthérasiques et une corticothérapie et une petite minorité ayant bénéficié d'échanges plasmatiques (29–31). De même, les patients atteints d'une PRNA hospitalisés en réanimation étaient pour la quasi-totalité d'entre eux traités par des immunoglobulines et pour une partie d'entre eux par des échanges plasmatiques (32–34).

Les patients de notre cohorte avaient donc des caractéristiques similaires aux cohortes étudiées dans la littérature en termes d'âge, de gravité, de durée de ventilation mécanique et

étaient traités selon les recommandations actuelles.

II. Facteurs associés à un sevrage respiratoire prolongé

Les patients atteints d'une PRNA avaient des sevrages plus souvent difficiles ou prolongés en comparaison avec les patients atteints de myasthénie en analyse univariée. Cependant seules la PRNA et la dénutrition étaient indépendamment associées à une durée de ventilation mécanique invasive supérieure à 16 jours, contrairement à l'âge et à la gravité initiale selon le score SAPS II.

Ces résultats peuvent s'expliquer par une physiopathologie différente entre les deux maladies. D'abord, la destruction neuronale que l'on retrouve uniquement dans la physiopathologie de la PRNA et le délai de régénérescence de la gaine de myéline et/ou axonale. Ce processus est donc bien plus long pouvant s'étirer sur plusieurs mois.

De plus, d'un point de vue thérapeutique, le traitement de la crise myasthénique repose sur des anticholinestérasiques permettant de rapidement saturer la jonction neuromusculaire en molécules d'acétylcholine permettant une réversibilité plus rapide des symptômes.

Concernant la dénutrition, celle-ci contribue aux difficultés de sevrage ventilatoire probablement par défaut d'apport suffisant de substrats énergétiques alors que la demande est accrue par la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires (35).

A l'inverse, l'âge décrit dans la littérature comme facteur prédictif précoce de ventilation mécanique prolongée(36) n'était pas associé à une durée de ventilation mécanique significativement plus longue chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires dans notre étude. Cependant, la pathologie neuromusculaire requérant une ventilation mécanique invasive est différente d'une pathologie respiratoire sous ventilation mécanique ; l'échangeur pulmonaire n'étant pas atteint dans le premier cas.

Ce résultat peut aussi s'expliquer par les caractéristiques intrinsèques des patients myasthéniques à l'admission qui sont significativement plus âgés que les patients atteints d'une

PRNA dans notre étude. Ainsi, l'âge apparaît probablement ici comme non corrélé à une durée de ventilation mécanique plus longue car non associé à la PRNA ; seul facteur associé à une durée de ventilation mécanique plus longue retrouvé dans notre étude. Notre observation est similaire au travail de *Walgaard et coll.* qui ne retrouvait pas d'association entre l'âge et la durée de ventilation mécanique (37).

Enfin, la gravité initiale du patient évaluée par le score SAPS II n'était pas associée à une durée de ventilation mécanique allongée. Ce score permet en effet d'évaluer le risque de décès en soins intensifs quel que soit le diagnostic initial et apparaît peut-être moins adapté aux patients atteints d'une défaillance neuromusculaire. L'item « neurologie » repose d'ailleurs sur le score de Glasgow, peu adapté pour évaluer la gravité initiale d'un patient atteint d'une PRNA ou d'une myasthénie.

Cependant, de nombreuses données concernant les mesures de paramètres ventilatoires n'apparaissent pas corrélées au pronostic de sevrage alors que décrites dans la littérature comme facteurs pronostiques de sevrage ventilatoire. Ceci peut s'expliquer par un grand nombre de données manquantes dans notre étude et par un effectif insuffisant à l'origine d'un manque de puissance. Ainsi, on constate dans la pratique clinique l'insuffisance de mesure de ces données notamment la P_{lmax}, la P_Emax et la CV pour guider le sevrage ventilatoire des patients (38).

De même, de nombreuses données concernant le calcul du score MRC apparaissent manquantes chez les patients atteints d'une PRNA alors que celui-ci est retrouvé dans les études comme prédictif d'un sevrage ventilatoire compliqué (12,37).

III. Caractéristiques du sevrage ventilatoire

Par ailleurs, cette étude ne mettait pas en évidence de différence de modalités du sevrage respiratoire entre les deux pathologies neuromusculaires.

En effet, il s'agit le plus souvent d'épreuves sur pièce en T d'une durée supérieure à 2h; ce

qui concorde avec les recommandations de la conférence de consensus de 2001 pour la PRNA(39). Cependant, en ce qui concerne ces mêmes patients, la durée maximale d'une épreuve observée dans notre cohorte pouvait être bien plus longue avant extubation alors même que la plupart des patients réussissaient leur première épreuve de sevrage (72% dans notre cohorte). Ces pratiques de sevrage reposent sur des données anciennes de la littérature (10). Les données de la littérature suggèrent en effet des épreuves plus difficiles sur pièce en T et d'une durée plus longue chez les patients à haut risque de réintubation, dont les patients atteints d'une pathologie neuromusculaire. Ceci afin de limiter le risque d'échec d'extubation. Cependant, la durée de ces épreuves est évaluée à 2 heures uniquement(40). De plus, certaines études chez les patients à haut risque de réintubation dont l'étude ancillaire de TIP-EX(41) visant à étudier les deux stratégies de sevrage (T-Tube et VSAI-ZEEP) montrait une diminution significative du volume pulmonaire après une épreuve de ventilation spontanée sans PEP, plus importante dans le groupe T-Tube. Cette étude suggère une difficulté plus importante de l'épreuve sur T-Tube et met en évidence le risque de dérecrutement après une épreuve en VS difficile(42). De la même manière, Sabara retrouvait un taux plus important d'extubation réussie chez les patients ayant réalisé une épreuve de sevrage de 30 minutes en comparaison aux patients ayant fait 2h de T-Tube(43). Devant le nombre important d'épreuves sur pièce en T dans notre cohorte, on pourrait discuter de l'intérêt de réaliser des épreuves de sevrage plus courtes et moins demandeuses en termes de travail respiratoire chez les patients atteints d'une pathologie neuromusculaire. Il faut néanmoins pondérer ces données car notre étude regroupait aussi bien les épreuves en T que les VS sur trachéotomie en nez artificiel. L'allongement de la durée d'épreuve du groupe SGB pourrait être aussi lié aux épreuves de VS sur trachéotomie pour la déventilation définitive.

Enfin, ils réalisaient significativement plus d'épreuves de sevrage que les patients atteints d'une myasthénie (13 en moyenne).

Concernant la myasthénie, les données sont moins étayées mais certaines études suggéraient l'intérêt d'épreuves de sevrage sur pièce en T sur des durées progressivement

croissantes(2).

Ainsi, bien qu'il s'agisse de pathologies neuromusculaires ne semblant pas avoir les mêmes pronostics de sevrage il n'était pas observé de différence dans la pratique en termes de management du sevrage respiratoire. Ceci semble correspondre au fait qu'il n'existe souvent pas de standardisation du sevrage dans les études et en pratique clinique portant sur ces deux pathologies.

Enfin, on ne mettait pas en évidence de différence significative entre le groupe de patients catégorisés dans le sevrage ventilatoire prolongé versus simple/difficile au sein des pathologies elles-mêmes, en ce qui concerne la forme de la maladie, le type d'anticorps ou le traitement reçu en réanimation. Aucune différence ne se dégagait, probablement lié à un effectif de patients trop faible dans les groupes myasthénie et SGB.

IV. Facteurs prédictifs de recours à une trachéotomie

Dans notre étude, le syndrome de Guillain-Barré était associé à un recours plus important à la trachéotomie, souvent sans tentative d'extubation au préalable. Ces observations sont concordantes avec celles faites dans la littérature où près de 90% des patients sont trachéotomisés au sein des cohortes (44,45).

A l'inverse, l'âge ou à la nécessité d'une réintubation à au moins deux reprises n'étaient pas retrouvés comme facteurs prédictifs. Ces résultats sont surprenants tant pour l'âge, facteur retrouvé dans certaines études comme prédictif de la nécessité d'une trachéotomie(44), que pour le facteur réintubation à deux reprises au moins. En effet, il paraît évident de considérer que la nécessité de réintuber un patient à au moins deux reprises prolonge la durée de la ventilation mécanique et pourrait être un facteur prédictif de recours à une trachéotomie ; facteur qui pourtant et de manière surprenante n'apparaît pas comme tel dans notre étude.

L'explication repose probablement sur le nombre très faible de tentative d'extubation chez les patients atteints d'une PRNA dans notre étude, la plupart des patients étant trachéotomisés

d'emblée sans aucune tentative d'extubation au préalable.

Le délai moyen de réalisation de cette trachéotomie apparaît d'ailleurs court calculé à 12 jours car si le moment idéal de réalisation d'une trachéotomie chez les patients atteints d'une PRNA n'est pas connu, certains auteurs estiment raisonnable de différer la trachéotomie après au moins 2 semaines post intubation pour la plupart des patients, période pendant laquelle les patients peuvent recouvrer une fonction pulmonaire et neuromusculaire en réponse au traitement(44).

V. Forces et limites

Cette étude présente plusieurs forces ; il s'agit d'une étude portant sur des données françaises sur deux centres dans le Nord et le Pas-de-Calais permettant de recueillir des modalités de sevrage différentes, point sur lequel comme nous avons vu il n'existe pas de consensus formel.

Cette étude de cohorte rétrospective présente des caractéristiques de sevrage ventilatoire chez des patients atteints de pathologies neuro-musculaires pour lesquelles les données de cohorte sont quasi-inexistantes. Elle bénéficie d'un effectif conséquent permettant de comparer les pathologies entre elles. D'autre part, les données recueillies sont celles de notre pratique clinique quotidienne, ce qui rend ces résultats pragmatiques mais avec de nombreuses limites d'interprétation.

Néanmoins, la comparaison entre pathologies et selon la durée du sevrage ventilatoire ne nous permet pas de conclure spécifiquement sur des facteurs propres aux pathologies concernant l'identification d'un ou de plusieurs paramètres pouvant être associé à une durée de VM prolongée.

Notre analyse multivariée par segment de pathologie était limitée en raison du faible effectif et de données manquantes relativement nombreuses. De fait, nous avons dû fixer un seuil de jours de VM correspondant à la durée médiane de ventilation de notre population afin de dégager

une analyse pertinente.

Les autres limites de notre étude sont liées au caractère rétrospectif avec des biais de classement et d'information, mais aussi des données manquantes liées à un défaut de standardisation du protocole de sevrage ventilatoire. De même, l'effectif restreint de notre étude comptant 79 malades ne permet probablement pas de mettre en évidence de différences significatives au sein même des pathologies concernant la durée de ventilation mécanique et d'établir ainsi de nouveaux facteurs prédictifs par manque de puissance.

De nouvelles études sont donc nécessaires afin de confirmer les facteurs prédictifs de VM longue chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires déjà observés dans la littérature ; mais aussi afin d'en découvrir d'autres, faciles d'utilisation en pratique clinique.

Dans cette optique, les résultats de l'étude GUIMAUVE portés à l'échelle nationale pourraient être d'un apport non négligeable.

Conclusion

Ainsi, dans cette étude rétrospective portant sur le sevrage respiratoire des patients atteints d'une PRNA ou d'une myasthénie, la PRNA et la dénutrition semblent associées à une durée de ventilation mécanique prolongée (> 16 jours). Seule la PRNA apparaît comme facteur associé au recours à une trachéotomie.

Cette étude permet aussi d'établir un état de nos pratiques cliniques en termes de gestion du sevrage respiratoire de ces patients. En effet, il s'agit notamment pour les patients atteints d'une PRNA, de sevrages respiratoires longs marqués par de nombreuses épreuves de sevrage de durée atteignant près de 12h et la réalisation d'une trachéotomie sans tentative d'extubation au préalable pour la majorité d'entre eux.

Par ailleurs, on ne note pas de différence concernant la gestion de l'extubation et du sevrage respiratoire entre ces deux pathologies neuromusculaires.

Références bibliographiques

1. Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barré syndrome. *J Infect Dis.* déc 1997;176 Suppl 2:S92-98.
2. Clair B, Gajdos P. Prise en charge de la crise myasthénique. *Réanimation Urgences.* 1 janv 1993;2(4):406-15.
3. Weiss N. Should We Assess Diaphragmatic Function During Mechanical Ventilation Weaning in Guillain-Barré Syndrome and Myasthenia Gravis Patients? *Neurocrit Care.* avr 2021;34(2):371-4.
4. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med.* 14 juin 2012;366(24):2294-304.
5. Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. *Lancet Lond Engl.* 27 mars 2021;397(10280):1214-28.
6. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain J Neurol.* janv 2014;137(Pt 1):33-43.
7. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. *The Lancet.* 25 janv 1997;349(9047):225-30.
8. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet Lond Engl.* 13 août 2016;388(10045):717-27.
9. Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphaël JC, French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med.* janv 2003;31(1):278-83.
10. Chevrolet JC, Deléamont P. Repeated vital capacity measurements as predictive parameters for mechanical ventilation need and weaning success in the Guillain-Barré syndrome. *Am Rev Respir Dis.* oct 1991;144(4):814-8.
11. Nguyen TN, Badjatia N, Malhotra A, Gibbons FK, Qureshi MM, Greenberg SA. Factors predicting extubation success in patients with Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care.* 2006;5(3):230-4.
12. Fourrier F, Robriquet L, Hurtevent JF, Spagnolo S. A simple functional marker to predict the need for prolonged mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Lond Engl.* 2011;15(1):R65.
13. Lawn ND, Wijdicks EF. Post-intubation pulmonary function test in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve.* avr 2000;23(4):613-6.
14. Drachman DB. Myasthenia Gravis. *Semin Neurol.* oct 2016;36(5):419-24.
15. Gilhus NE, Nacu A, Andersen JB, Owe JF. Myasthenia gravis and risks for comorbidity. *Eur J Neurol.* janv 2015;22(1):17-23.
16. Thomas CE, Mayer SA, Gungor Y, Swarup R, Webster EA, Chang I, et al. Myasthenic crisis: clinical features, mortality, complications, and risk factors for prolonged intubation. *Neurology.*

- mai 1997;48(5):1253-60.
17. Mayer SA. Intensive care of the myasthenic patient. *Neurology*. avr 1997;48(suppl_5):70S-75S.
 18. Varelas PN, Chua HC, Natterman J, Barmadia L, Zimmerman P, Yahia A, et al. Ventilatory care in myasthenia gravis crisis: assessing the baseline adverse event rate. *Crit Care Med*. déc 2002;30(12):2663-8.
 19. Le Gall JR, Lemeshow S, Saulnier F. A new Simplified Acute Physiology Score (SAPS II) based on a European/North American multicenter study. *JAMA*. 22 déc 1993;270(24):2957-63.
 20. Vincent JL, Moreno R, Takala J, Willatts S, De Mendonça A, Bruining H, et al. The SOFA (Sepsis-related Organ Failure Assessment) score to describe organ dysfunction/failure. On behalf of the Working Group on Sepsis-Related Problems of the European Society of Intensive Care Medicine. *Intensive Care Med*. juill 1996;22(7):707-10.
 21. Bagshaw SM, Stelfox HT, McDermid RC, Rolfson DB, Tsuyuki RT, Baig N, et al. Association between frailty and short- and long-term outcomes among critically ill patients: a multicentre prospective cohort study. *CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Medicale Can*. 4 févr 2014;186(2):E95-102.
 22. Hernández G, Vaquero C, Colinas L, Cuenca R, González P, Canabal A, et al. Effect of Postextubation High-Flow Nasal Cannula vs Noninvasive Ventilation on Reintubation and Postextubation Respiratory Failure in High-Risk Patients: A Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 18 oct 2016;316(15):1565-74.
 23. Kleyweg RP, van der Meché FG, Schmitz PI. Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. nov 1991;14(11):1103-9.
 24. Sharshar T, Chevret S, Mazighi M, Chillet P, Huberfeld G, Berreotta C, et al. Validity and reliability of two muscle strength scores commonly used as endpoints in assessing treatment of myasthenia gravis. *J Neurol*. avr 2000;247(4):286-90.
 25. Béduneau G, Pham T, Schortgen F, Piquilloud L, Zogheib E, Jonas M, et al. Epidemiology of Weaning Outcome according to a New Definition. The WIND Study. *Am J Respir Crit Care Med*. 15 mars 2017;195(6):772-83.
 26. Carr AS, Cardwell CR, McCarron PO, McConville J. A systematic review of population based epidemiological studies in Myasthenia Gravis. *BMC Neurol*. 18 juin 2010;10:46.
 27. McGrogan A, Sneddon S, de Vries CS. The incidence of myasthenia gravis: a systematic literature review. *Neuroepidemiology*. 2010;34(3):171-83.
 28. Ropper AH, Kehne SM. Guillain-Barré syndrome: management of respiratory failure. *Neurology*. nov 1985;35(11):1662-5.
 29. Gracey DR, Divertie MB, Howard FM. Mechanical ventilation for respiratory failure in myasthenia gravis. Two-year experience with 22 patients. *Mayo Clin Proc*. sept 1983;58(9):597-602.

30. Tranchant C. [Therapeutic strategy in myasthenia gravis]. *Rev Neurol (Paris)*. févr 2009;165(2):149-54.
31. Skeie GO, Apostolski S, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, Harms L, et al. Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders. *Eur J Neurol*. juill 2010;17(7):893-902.
32. Tavee J, Brannagan TH, Lenihan MW, Muppidi S, Kellermeyer L, D Donofrio P, et al. Updated consensus statement: Intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders report of the AANEM ad hoc committee. *Muscle Nerve*. oct 2023;68(4):356-74.
33. Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 19 sept 2014;2014(9):CD002063.
34. Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 27 févr 2017;2(2):CD001798.
35. Boncompain-Gérard M, Gelas P, Liateni Z, Guérin C. Dénutrition de l'insuffisant respiratoire chronique : physiopathologie et prise en charge. *Réanimation*. mars 2005;14(2):79-86.
36. Barras E, Andrejak C, Jounieaux V. Facteurs prédictifs d'une ventilation mécanique prolongée, établissement du score VMPro. *Rev Mal Respir*. 1 janv 2015;32:A75.
37. Walgaard C, Lingsma HF, van Doorn PA, van der Jagt M, Steyerberg EW, Jacobs BC. Tracheostomy or Not: Prediction of Prolonged Mechanical Ventilation in Guillain-Barré Syndrome. *Neurocrit Care*. févr 2017;26(1):6-13.
38. De Jonghe B, Bastuji-Garin S, Durand MC, Malissin I, Rodrigues P, Cerf C, et al. Respiratory weakness is associated with limb weakness and delayed weaning in critical illness. *Crit Care Med*. sept 2007;35(9):2007-15.
39. Richard J, Beydon L, Cantagrel S, Cuvelier A, Fauroux B, Garo B, et al. Sevrage de la ventilation mécanique (à l'exclusion du nouveau-né et du réveil d'anesthésie). *Réanimation*. déc 2001;10(8):699-705.
40. Thille AW, Richard JCM, Brochard L. Décision d'extubation programmée en réanimation. *Médecine Intensive Réanimation*. 2014;23(1):25-36.
41. Thille AW, Coudroy R, Gacouin A, Ehrmann S, Contou D, Dangers L, et al. T-piece versus pressure-support ventilation for spontaneous breathing trials before extubation in patients at high risk of reintubation: protocol for a multicentre, randomised controlled trial (TIP-EX). *BMJ Open*. 24 nov 2020;10(11):e042619.
42. Coudroy R, Lejars A, Rodriguez M, Frat JP, Rault C, Arrivé F, et al. Physiologic Effects of Reconnection to the Ventilator for 1 Hour Following a Successful Spontaneous Breathing Trial. *Chest*. juin 2024;165(6):1406-14.
43. Subirà C, Hernández G, Vázquez A, Rodríguez-García R, González-Castro A, García C, et al. Effect of Pressure Support vs T-Piece Ventilation Strategies During Spontaneous Breathing Trials on Successful Extubation Among Patients Receiving Mechanical Ventilation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 11 juin 2019;321(22):2175-82.
44. Lawn ND, Wijdicks EF. Tracheostomy in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. août

1999;22(8):1058-62.

45. Ali MI, Fernández-Pérez ER, Pendem S, Brown DR, Wijdicks EFM, Gajic O. Mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome. *Respir Care*. déc 2006;51(12):1403-7.

Annexes

Annexe 1 – score myasthénique

Maintain upper limbs horizontally out-stretched: 1 point per 10 s	0–15
Maintain lower limbs above bed plane, while lying on back: 1 point per 5 s	0–15
Raise head above bed plane, while lying on back	
Against resistance	10
Without resistance	5
Impossible	0
Sit up from lying position	
Without help of hands	10
Impossible	0
Extrinsic ocular musculature	
Normal	10
Ptosis	5
Double vision	0
Eyelid occlusion	
Complete	10
Mild Weakness	7
Incomplete with corneal covering	5
Incomplete without corneal covering	0
Chewing	
Normal	10
Weak	5
Impossible	0
Swallowing	
Normal	10
Impaired without aspiration	5
Impaired with aspiration	0
Speech	
Normal	10
Nasal	5
Slurred	0

Annexe 2 – score SAPS II

Variable	Points:	26	13	12	11	9	7	6	5	4	3	2	0
Age, y													<40
Heart rate, beats/min					<40							40-69	70-119
Systolic BP, mm Hg			<70						70-99				100-199
Body temperature, °C (°F)													<39° (<102.2°)
Only if ventilated or continuous pulmonary artery pressure PaO ₂ , mm Hg/FiO ₂					<100	100-199		≥200					
PaO ₂ , kPa/FiO ₂					<13.3	13.3-26.5		≥26.6					
Urinary output, L/d					<0.500					0.500-0.999			≥1.000
Serum urea level, mmol/L (g/L) or serum urea nitrogen level, mg/dL													<10.0 (<0.60) <28
WBC count (10 ³ /cu mm)				<1.0									1.0-19.9
Serum potassium, mmol/d											<3.0		3.0-4.9
Serum sodium level, mmol/L									<125				125-144
Serum bicarbonate level, mEq/L								<15			15-19		≥20
Bilirubin level, μmol/L (mg/dL)													<68.4 (<4.0)
Glasgow Coma Score	<6	6-8					9-10		11-13				14-15
Chronic diseases													
Type of admission													Scheduled surgical
Sum of points													

1	2	3	4	6	7	8	9	10	12	15	16	17	18
					40-59								
			120-159		≥160				60-69	70-74	75-79		≥80
	≥200												
		≥39° (≥102.2°)											
					10.0-29.9 (6.0-1.79) 28-83								
		≥20.0						≥30.0 (≥1.80) ≥84					
		≥5.0											
≥145													
			68.4-102.5 (4.0-5.9)					≥102.6 (≥6.0)					
							Metastatic cancer	Hematologic malignancy					AIDS
				Medical		Unscheduled surgical							
Total SAPS II Score										=	Points		
Risk of Hospital Death										=	%		

Annexe 3 – SOFA score

SOFA score	1	2	3	4
<i>Respiration</i>				
PaO ₂ /FiO ₂ , mmHg	< 400	< 300	< 200 —— with respiratory support ——	< 100
<i>Coagulation</i>				
Platelets × 10 ³ /mm ³	< 150	< 100	< 50	< 20
<i>Liver</i>				
Bilirubin, mg/dl (µmol/l)	1.2 – 1.9 (20 – 32)	2.0 – 5.9 (33 – 101)	6.0 – 11.9 (102 – 204)	> 12.0 (> 204)
<i>Cardiovascular</i>				
Hypotension	MAP < 70 mmHg	Dopamine ≤ 5 or dobutamine (any dose) ^a	Dopamine > 5 or epinephrine ≤ 0.1 or norepinephrine ≤ 0.1	Dopamine > 15 or epinephrine > 0.1 or norepinephrine > 0.1
<i>Central nervous system</i>				
Glasgow Coma Score	13 – 14	10 – 12	6 – 9	< 6
<i>Renal</i>				
Creatinine, mg/dl (µmol/l) or urine output	1.2 – 1.9 (110 – 170)	2.0 – 3.4 (171 – 299)	3.5 – 4.9 (300 – 440) or < 500 ml/day	> 5.0 (> 440) or < 200 ml/day

Annexe 4 – score de fragilité clinique



1 Très en forme - Personnes qui sont robustes, actives, énergiques et motivées. Ces personnes font de l'exercice régulièrement. Ils sont parmi les plus en forme de leur âge.



2 Bien - Personnes qui ne présentent **aucun symptôme de maladie active** mais sont moins en forme que la catégorie 1. Font souvent, des exercices ou sont très **actives par période**. (par exemple des variations saisonnières).



3 Assez bien - Personnes dont les **problèmes médicaux sont bien contrôlés**, mais ne sont **pas régulièrement actives** au-delà de la marche quotidienne.



4 Vulnérable - **Sans être dépendantes** des autres pour l'aide quotidienne, souvent leurs **symptômes limitent leurs activités**. Une plainte fréquente est d'être ralentie et/ou d'être fatiguée pendant la journée.



5 Légèrement fragile - Personnes qui ont souvent un **ralentissement plus évident**, et ont besoin d'aide dans les **activités d'ordre élevé de la vie quotidienne** (finances, transport, grosses tâches ménagères, médicaments). Généralement, la fragilité légère empêche progressivement de faire les courses, de marcher seul dehors, de préparer les repas et de faire le ménage.



6 Modérément fragile - Personnes qui ont besoin d'aide pour **toutes les activités à l'extérieur** et pour **l'entretien de la maison**. A l'intérieur, elles ont souvent des problèmes pour monter/descendre les escaliers, ont besoin d'aide **pour prendre un bain** et pourraient avoir besoin d'une aide minimale (être à côté) pour s'habiller.



7 Sévèrement fragile - Totalement dépendantes pour les soins personnels, quelle que soit la cause (physique ou cognitive). Malgré tout, elles semblent stables et n'ont pas un risque élevé de décéder (dans les prochains 6 mois).



8 Très sévèrement fragile - Totalement dépendantes, la fin de vie approche. Typiquement, elles ne pourraient pas récupérer même d'une maladie mineure/ maladie légère.



9 En phase terminale - Approchant la fin de vie. Cette catégorie concerne les personnes ayant une **espérance de vie < 6 mois**, qui **sinon ne sont pas fragiles de façon évidente**.

Classification de la fragilité des personnes atteintes de démence.

Le degré de fragilité correspond au degré de démence.

Les **symptômes courants de démence légère** inclus : l'oubli des détails d'un événement récent mais le souvenir que l'événement a eu lieu, la répétition de la même question / histoire et le retrait social.

Dans la **démence modérée**, la mémoire récente est très altérée, même si les personnes peuvent bien se rappeler des événements de leur vie passée. Ils peuvent faire des soins personnels avec incitation.

Dans la **démence grave**, elles ne peuvent pas faire les soins personnels sans aide.

Annexe 5 – score MRC

Fonctions évaluées (6 à droite et 6 à gauche)	Score attribué à chaque groupe musculaire
Antepulsion du bras	0 = absence de contraction visible
Flexion de l'avant-bras	1 = contraction visible sans mouvement du membre
Extension du poignet	2 = mouvement insuffisant pour vaincre la pesanteur
Flexion de cuisse	3 = mouvement permettant de vaincre la pesanteur
Extension de la jambe	4 = mouvement contre la pesanteur et contre résistance
Flexion dorsale du pied	5 = force musculaire normale

Chaque membre est coté de 0 à 15. Le score total va de 0 (tétraplégie complète) à 60 (force musculaire normale).

Annexe 6 – déclaration MR-004 - CNIL

CHU de Poitiers – DSI - Dossier de déclaration CNIL



Dossier de collecte d'informations en vue du dépôt d'une déclaration d'un traitement de données personnelles

Auteur : Dr Maia Joos

<i>Service CHU demandeur :</i> Service de Médecine Intensive Réanimation, CHU de POITIERS	<i>Le :</i> 11/09/2023
<i>Nom du demandeur :</i> Pr. Arnaud Thille Dr Maia Joos Zofia Galkiewicz	Traitement entrant dans le cadre d'une méthodologie de référence MR-004 (Retrospective): OUI

Informations générales sur le traitement

Nom du logiciel ou du Traitement	Guillain-Barré syndrome and myasthenia in ICU: weaning from mechanical ventilation / GUIMAUVE Logiciel : Ficher EXCEL
Date de mise en œuvre :	Le fichier Excel sera complété entre Septembre 2023 et Juin 2024.
Traitement Ponctuel ou Permanent :	Recueil ponctuel sur des données rétrospectives sur dossiers médicaux papiers ou informatisées.

CHU de Poitiers – DSI - Dossier de déclaration CNIL

Finalité principale :	<p>Contexte : Les patients avec un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie et qui nécessitent d'être intubés (patients les plus sévères) ont fréquemment des difficultés de sevrage de la ventilation mécanique (nécessité de réintubation, de trachéotomie, durée de ventilation très prolongée en réanimation, etc...). En l'absence de recommandations dans cette population, les pratiques pourraient être très différentes d'un centre à l'autre.</p> <p>Objectif : Décrire les pratiques de sevrage de la ventilation mécanique chez les patients avec un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie sur les 10 dernières années :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Déterminer le taux de réintubation dans les 7 jours de l'extubation ; - Déterminer le taux de patients présentant un sevrage simple (extubation moins de 24h après la première épreuve de sevrage), un sevrage difficile (extubation entre 24h et 7 jours après la première épreuve de sevrage) et un sevrage prolongé (extubation plus de 7 jours après la première épreuve de sevrage ou absence d'extubation) ; - Déterminer la proportion de patients trachéotomisés et le délai médian entre l'intubation et la trachéotomie ; - Déterminer la durée de ventilation mécanique et de séjour en Médecine Intensive Réanimation ; - Déterminer la mortalité en Médecine Intensive Réanimation dans cette population.
Détail des finalités du traitement	Les données seront collectées de manière anonyme dans un fichier Excel et analysées. Les résultats sont destinés à être publiés dans une revue de langue anglaise.
Conditions d'Avis favorable CPP/CCTIRS/CERES (Dir de la recherche)	Non applicable .
Service chargé de la mise en œuvre	Service de Médecine Intensive Réanimation Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers 2 rue de la Milétrie-CS90577 86021 Poitiers Cedex
Fonction de la personne ou du service auprès duquel s'exerce le droit d'accès	Pr. Arnaud THILLE, PU-PH, Service de Médecine Intensive Réanimation, Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers 2 rue de la Milétrie 86021 Poitiers Cedex Tél : 05-49-44-44-44 ; DECT 42167 Email : arnaud.thille@chu-poitiers.fr
Catégories de personnes concernées par le traitement et nombre approximatif	Entre 2014 et 2023, tous les patients avec un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie et nécessitant la mise sous ventilation mécanique dans le cadre de leur pathologie neuro-musculaire. Nous proposons cette étude à 50 centres Français avec pour hypothèse l'inclusion de 20 patients par centres minimum, soit environ 1000 patients.

Moyen par lequel les personnes sont informées de leurs droits fixés par la Loi Informatique et Libertés	Un livret d'accueil est remis systématiquement à tous les patients admis dans les services de réanimation, ainsi qu'à leurs proches. L'objectif est d'informer les patients ou les familles de l'activité de recherche du service et de la possibilité de retirer leur consentement s'ils ne souhaitent pas participer à la recherche rétrospective et observationnelle. En outre, une lettre d'information pourra être envoyée aux patients inclus dans l'étude.
Moyen par lequel le consentement des personnes sur la mémorisation d'informations à caractère personnel les concernant est recueilli	Cf. Paragraphe précédent.
Etude d'Impact Nécessaire	<p>Selon le périmètre du traitement, une étude d'impact peut être nécessaire : NON</p> <p>Le fichier Excel est anonymisé et accessible par un mot de passe pour chaque centre : chaque centre transmet en fichier Excel les données du patient identifié par son numéro d'inclusion dans le centre correspondant. Concernant les autres centres, le CHU de Poitiers et les investigateurs n'auront en aucun cas accès à l'identification du patient, et ne connaîtront que son numéro d'identification.</p> <p><u>Gestion du risque d'accès non autorisé :</u> Mot de de passe à l'ouverture du PC : Oui Changement tous les 90 jours (selon les règles du CHU de Poitiers) Habilitation pour accéder au répertoire partagé (après l'accord du chef de service) : Oui Mot de passe à l'ouverture et à la modification de chaque fichier : Non Sources de données protégées dans le cadre des logiciels d'accès au DPI de l'établissement (Télémaque): Oui</p> <p><u>Gestion du risque de vol de données :</u> Duplication du fichier des données : Non</p> <p><u>Gestion du risque de perte de données :</u> Aucun tableau de correspondance n'est stocké sur aucun ordinateur du CHU de Poitiers</p> <p><u>Risques pour le patient :</u> Le traitement n'entraîne pas de risque majeur pour le patient.</p>
Le Traitement fait il l'objet d'une sous-traitance ?	Sous-traitant : Non

Données à caractère personnel traitées

Ranger dans une des catégories proposées par la CNIL les données composant votre traitement :

Catégories de données traitées	Détails des données traitées
A : Données d'identification (nom, prénoms sexe, initiales, n°s d'ordre, date et lieu de naissance...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'identification. Anonymisation par un numéro de centre et de patient. Recueil du sexe et de l'âge (pas de date de naissance).
B : NIR, N° de Sécurité Sociale ou consultation du RNIPP	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
C : Situation familiale	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
D : Situation militaire	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
E : Formation – Diplômes - Distinctions	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
F : Adresse, caractéristiques du logement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
G : Vie professionnelle	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
H : Situation économique et financière	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
I : Moyens de déplacement des personnes	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
J : Utilisation des médias et moyens de communication	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
K : Données à caractère personnel faisant apparaître les origines raciales ou ethniques, les opinions politiques, philosophiques, religieuses ou les appartenances syndicales des personnes	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
L : Données biométriques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Oui : taille et indice de masse corporelle
M : Santé, données génétiques, vie sexuelle	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
N : Habitudes de vie et comportement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
O : Informations en rapport avec la police	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non
P : Informations relatives aux infractions, condamnations ou mesures de sûreté	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Non

	Catégories de destinataires	Données concernées
Catégories de destinataires et nombre approximatif	Médecins: Investigateur principal: Pr. Arnaud THILLE (CHU de Poitiers)	<i>Les données suivantes seront collectées : Score de gravité, date d'intubation et d'extubation, date d'entrée et de sortie de l'hôpital et de Réanimation, statut vivant ou décédé à la sortie de Réanimation et de l'hôpital.</i> <i>Concernant la première épreuve de sevrage : date, type, durée, réussite de l'épreuve. Nombre d'épreuves de sevrage et durée.</i> <i>Concernant l'extubation : paramètres ventilatoires et gazométriques avant l'extubation, relai du support respiratoire post-extubation, nécessité d'une réintubation et son délai, nécessité d'une trachéotomie et la date de réalisation, de déventilation le cas échéant, de décanulation le cas échéant.</i> <i>Paramètres clinico-biologiques de la pathologie neuro-musculaire concernée, traitements de la crise reçus en Réanimation.</i>
Durée de conservation	<i>Les données seront conservées pendant 15 ans. Indiquer ici la durée de conservation de vos données (sachant que la durée maximale est encadrée par la Loi).</i> <i>A l'issue de la période d'utilité pratique, l'ensemble des documents à archiver sera placé sous la responsabilité du CHU de Poitiers pendant 15 ans après la fin de l'étude conformément aux pratiques institutionnelles.</i>	
Les données sont-elles transmises en dehors du CHU ?		
Dans le périmètre de la CEE ?	<i>Non, aucune donnée transmise à l'extérieur du CHU.</i>	
Hors CEE ?		
Type de protection d'accès (Login/pwd, carte CPS, etc...)	<i>Login et mot de passe des ordinateurs (investigateur principal, co-investigateurs).</i> <i>Toutes les données stockées sont anonymisées, et aucun tableau de correspondance informatique n'est nécessaire.</i>	
Sauvegardes	<i>La base de données anonymisées est détenue par l'investigateur principal Pr. Arnaud THILLE (PC CH5775).</i>	
Commentaires	<i>Aucun</i>	
Mise à jour (date et objet):	<i>Déclaration initiale, version n°1 : 11/09/2023</i>	

Note sur la durée de conservation des données à caractère personnel :

Il est rappelé au responsable du traitement que le respect des durées de conservation des données à caractère personnel est de sa responsabilité.

Aspects techniques

Nom du serveur sur lequel est implanté le logiciel	Système d'exploitation	Nom de la base de données	Localisation du Serveur	Commentaires
<i>Base de données anonymisée PC CH 5775 (Pr. Arnaud Thille)</i>	<i>Réseau du PC CH 5775</i>	<i>Fichier EXCEL : DATA GUIMAUVE</i>	<i>Non applicable</i>	<i>Aucun</i>

Autres

Le traitement a-t-il pour objet l'interconnexion de fichiers dont les finalités principales sont différentes ?	<i>Non</i>
Le traitement a-t-il pour objet l'interconnexion de fichiers dont les finalités correspondent à des intérêts publics différents ?	<i>Non</i>
Les données peuvent-elles être cédées, louées, échangées à des fins commerciales ?	<i>Non</i>

Note :

Ce document établi en concertation entre le délégué à la protection des données du CHU de Poitiers (correspondant informatique et libertés) et le responsable du traitement lui est remis en même temps que le traitement fait l'objet de la déclaration appropriée à la CNIL.

AUTEUR : Nom : CHIQUET

Prénom : CHARLOTTE

Date de soutenance : 10 octobre 2024

Titre de la thèse : Étude du sevrage ventilatoire des patients atteints de pathologies neuromusculaires (myasthénie et syndrome de Guillain-Barré) : données lilloises et lensoises des patients de l'étude GUIMAUVE

Thèse - Médecine - Lille 2024

Cadre de classement : *réanimation*

DES : médecine intensive et réanimation

Mots-clés : polyradiculonévrite, Guillain-Barré, myasthénie, sevrage ventilatoire

Résumé :

Introduction : Alors que les facteurs prédictifs de recours à une ventilation mécanique invasive chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'une myasthénie sont de mieux en mieux connus, les caractéristiques du sevrage respiratoire de ces patients sont bien moins étudiées dans la littérature.

Matériel et méthodes : Nous avons réalisé une étude rétrospective, observationnelle et bi-centrique. Les patients ayant nécessité une intubation oro-trachéale en réanimation sur les centres hospitaliers de Lille et de Lens entre 2014 et 2023 pour un syndrome de Guillain-Barré ou une myasthénie ont été inclus.

L'objectif principal était de décrire les caractéristiques du sevrage ventilatoire chez les patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'une myasthénie ayant nécessité un recours à une ventilation mécanique invasive ; les objectifs secondaires de décrire et d'identifier les facteurs associés à un sevrage ventilatoire prolongé ainsi que les facteurs associés au recours à une trachéotomie.

Résultats : Parmi les 79 patients inclus dans notre étude, 40 étaient atteints d'un syndrome de Guillain-Barré et 39 d'une myasthénie. Le syndrome de Guillain-Barré et la dénutrition étaient associés à une durée de ventilation mécanique > 16 jours et le SGB à des taux plus élevés de trachéotomie contrairement à l'âge et au facteur double échec d'extubation. De même, le score SAPS II d'admission n'était pas associé à une durée de ventilation mécanique plus longue.

Conclusion : Seuls les facteurs syndrome de Guillain-Barré et dénutrition apparaissent comme facteurs associés à un sevrage respiratoire long et seul le SGB à un recours à la trachéotomie. Le sevrage respiratoire est long marqué en particulier pour les patients atteints d'une PRNA par de nombreuses épreuves de sevrage souvent longues et un recours précoce à la trachéotomie sans tentative d'extubation.

Composition du Jury :

Président : P^r Sébastien PREAU

Assesseurs : D^r Emmanuelle JAILLETTE – D^r Romain TORTUYAUX

Directeur de thèse : D^r Guillaume DEGOUY