« IMPACT DE LA PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS D'UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE » PAR GHILAS BOUSSAID

Discipline : sciences de la vie et de la santé , Laboratoire : Handicap Neuromusculaire : Physiopathologie, Biothérapie et Pharmacologie appliquées

Résumé

Les maladies neuromusculaires regroupent des pathologies engendrant un dysfonctionnement de l'unité motrice, d'évolution et de gravité hétérogène. Leur point commun est l'apparition d'une diminution de la force musculaire, notamment des muscles respiratoires conditionnant le pronostic vitale. La survenue d'une insuffisance respiratoire est en général progressive et insidieuse. Son diagnostic repose sur des examens para-cliniques (EFR, gaz du sommeil, examen du sommeil) mais également sur un examen clinique (dyspnée de repos ou d'effort, des céphalées matinales, orthopnée, troubles du sommeil et somnolence diurne). La ventilation mécanique sait progressivement inscrite dans une démarche systématique de prise en charge de ces patients. Son indication au long cours peut se poser de différentes manières : soit au décours d'une décompensation respiratoire aiguë révélatrice de la maladie ou survenant en l'absence de suivi, soit de façon programmée (ce qui représente le cas le plus fréquent) dans le cadre du suivi pluridisciplinaire de ces patients. Les critères d'indication de cette ventilation ont fait l'objet d'un consensus (1999) : une PaCO2 > 45 mmgH, une CV < 30%, l'existence d'une désaturation nocturne, et/ou au moins un signe clinique. Toutefois ces indications sont à nuancer en fonction de la pathologie et de la clinique. Il existe, également très peu d'études ayant pu démontrer l'efficacité de la ventilation sur la survie,

ceci est dû à la rareté de ces pathologies et de la durée nécessaire des études. Une étude rétrospective sur la mise en place d'une ventilation mécanique au long court chez des patients atteints d'une myopathie de Duchenne de Boulogne, a mis en évidence une augmentation de l'espérance d'environ 10 ans. Cependant, un essai contrôlé ayant introduit la ventilation avec comme critère d'indication une CV comprise entre 20 et 50 % de la théorique, s'est accompagné d'une diminution de la survie. L'utilisation de la trachéotomie comme technique de ventilation est discutée. Les objectifs de ce travail sont : - De décrire l'évolution, de la prise en charge respiratoire chez patients atteints d'une maladie neuromusculaire et d'identifier les facteurs prédictifs de mise sous ventilation invasive - D'analyser l'impact de la ventilation mécanique Non invasive sur la survie des patients atteints d'une dystrophie myotonique de type 1 (DM1 ou maladie de Steinert). - D'analyser l'impact de la ventilation mécanique Invasive sur la survie des patients atteints d'une myopathie de Duchenne de Boulogne (DDB). - D'étudier l'observance de ventilation mécanique chez les patients atteints d'une dystrophie myotonique de type 1.

Abstract

Neuromuscular diseases include pathologies causing a malfunction of a motor unit with an evolution and gravity heterogeneous. Their common feature is the appearance of a decrease in muscle strength, including respiratory muscles conditioned the vital prognosis. The occurrence of respiratory failure is usually progressive and insidious. Its diagnosis is based on para- clinical tests (PFT , gas sleep , sleep study), but also on clinical examination (dyspnoea at rest or exertion , morning headaches , orthopnea , sleep disturbances and daytime sleepiness) . Mechanical ventilation knows gradually included in a systematic approach to management of these patients. The indication in the long term may arise in different ways : either the waning of revealing acute respiratory decompensation of the disease or occurring in the absence of monitoring, either programmatically (which is the most common case) in the part of multidisciplinary monitoring of these patients. The criteria indicate that ventilation has been a consensus (1999) : PaCO2 > 45 mmgH a CV < 30% , the existence of nocturnal desaturation and / or at least one clinical sign . However, these indications are qualified according to the pathology and clinical. There are also very few studies have demonstrated the effectiveness of the ventilation on survival, this is due to the rarity of these diseases and the necessary duration of the studies. A retrospective study on the establishment of a mechanical breakdown during short in patients suffering from Duchenne de Boulogne, showed an increase expectancy of about 10 years. However, a controlled trial with ventilation introduced as a criterion indicating a CV between 20 and 50 % predicted, was accompanied by a decrease in survival. The use of tracheotomy as ventilation technique

is discussed. The objectives of this work are: -To describe the evolution of the respiratory management in patients with neuromuscular disease and to identify predictors of turning on invasive ventilation - To analyze the impact of mechanical ventilation Noninvasive on the survival of patients with dystrophy myotonic type 1 (DM1 or Steinert's disease) . - To analyze the impact of mechanical ventilation Invasive on the survival of patients with Duchenne de Boulogne (DDB) . - To study the mechanical ventilation adherence in patients with myotonic dystrophy type 1.

INFORMATIONS COMPLÉMENTAIRES

M. David ORLIKOWSKI, Professeur des universités – praticien hospitalier, Université Versailles-Saint-Quentin en Yvelines, FRANCE - Directeur de these
M. Stéphane BAHRAMI, Maître de conférences des universités HDR – praticien hospitalier, Université Versailles-Saint-Quentin en Yvelines, FRANCE - CoDirecteur de these
M. Bruno EYMARD, Professeur des universités – praticien hospitalier, Université Pierre et Marie Curie, FRANCE - Rapporteur
M. Karim WAHBI, Maître de conférences des universités – praticien hospitalier, Paris diderot, FRANCE - Rapporteur
Mme Carole RUBINO, Chargé de recherche, CESP/1018 INSERM / IGR, FRANCE - Examinateur
M. Helge AMTHOR, Professeur des universités – praticien hospitalier, Université Versailles-Saint-Quentin en Yvelines, FRANCE - Examinateur

Contact : DREDVAL - Service SFED : theses@uvsq.fr