

Myopathie de réanimation compliquant un asthme aigu grave

Mejaouel.H, Bahri.F, Ouali.A, Khenissi.S, Ben Abdallah.S

Service de Pédiatrie Kairouan
Faculté de Médecine Ibn El jassar Sousse, Université de Sousse

RÉSUMÉ

La myopathie de réanimation est une complication neuromusculaire acquise rare au milieu de réanimation pédiatrique. Le tableau clinique est représenté par une tétraplégie flasque aréflexique et peut nécessiter une ventilation mécanique. Contrairement à la polyneuropathie de réanimation, la myopathie est de bon pronostic.

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson qui a été hospitalisée pour un asthme aigu grave (AAG) compliqué par une myopathie de réanimation.

ABSTRACT

Resuscitation myopathy is a rare acquired neuromuscular complication in pediatric resuscitation. The clinical picture is represented by a flaccid quadriplegia and may require mechanical ventilation. Unlike resuscitation polyneuropathy, myopathy has a good prognosis.

We report the case of an infant who was hospitalized for severe acute asthma (AAG) complicated by resuscitation myopathy.

Mots clés : myopathie de réanimation, polyneuropathie de réanimation, asthme aigu grave, nourrisson

Keywords : resuscitation myopathy, resuscitation polyneuropathy, severe acute asthma, infant

INTRODUCTION :

Les complications neuromusculaires acquises de réanimation comprennent deux entités distinctes : la polyneuropathie de réanimation, qui est fréquente et de mauvais pronostic fonctionnel, et la myopathie de réanimation, qui à l'inverse est rare mais de bon pronostic [1]. Ces deux pathologies peuvent provoquer une tétraplégie flasque aréflexique et peuvent nécessiter une ventilation mécanique [1].

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson qui a été hospitalisée pour un asthme aigu grave (AAG) compliqué par une myopathie de réanimation.

OBSERVATION :

Il s'agit d'une fille âgée actuellement de 2 ans, connue porteuse d'une allergie des protéines du lait de vache depuis l'âge de 2 mois. Elle était issue d'un mariage consanguin de 3ème degré, née à terme sans incidents, avec notion de quelques épisodes des toux traitées symptomatiquement. Elle était admise dans notre service à l'âge de 14 mois dans un tableau de détresse respiratoire sévère. A l'examen, elle était apyrétique avec un état général altéré, somnolente, polypneique à 50c/mn avec des signes de lutte intenses, silence auscultatoire et cyanose péribuccal. La saturation en oxygène était à 88% à l'air ambiant. La radiographie de thorax a objectivé une distension thoracique, un syndrome bronchique et une silhouette cardiaque normale (figure1).



Figure 1 : Radiographie du thorax de face.

A la biologie, elle avait une CRP à 1mg/l, acidose respiratoire au gaz du sang et une hyperleucocytose à 33000/mm³ avec formule panachée.

La conduite était de mettre le nourrisson sous oxygénothérapie, nébulisations en continu (betanyl). Elle était mise sous traitement sous salbutamol en intraveineuse, sulfate de magnésium 40mg/kg, solumédrol 2mg/kg puis 1mg/kg 4fois/jour. Cependant, il n'y avait aucune amélioration clinique avec persistance de la dyspnée et de l'hypoxie d'où la nécessité d'une assistance ventilatoire mécanique associée à une sédation par ketamine 1mg/kg/h et midazolam 0,2mg/kg/h. L'évolution était marquée par une nette amélioration des symptômes respiratoires et la patiente a été sevrée de la ventilation mécanique et extubée à j8 d'hospitalisation mais elle avait une tétraplégie flasque aréflexique. Une ponction lombaire était normale et les enzymes musculaires (CPK, LDH) ont été élevées. Une imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire était sans anomalies et une électromyographie (EMG) a objectivé une atteinte myogène diffuse.

Le diagnostic de myopathie de réanimation a été retenu. La patiente avait des séances de kinésithérapie motrice intensive et l'évolution était favorable avec récupération totale de l'activité motrice et sensitive au bout de 15 jours.

DISCUSSION :

Une tétraplégie flasque aiguë survenant au décours d'une ventilation mécanique lors d'une insuffisance respiratoire aiguë doit faire penser à une complication neuromusculaire acquise de réanimation, comme dans notre observation. Ces complications sont divisées en deux entités différentes : la myopathie de réanimation et la polyneuropathie de réanimation. La polyneuropathie de réanimation, qui est fréquente et de mauvais pronostic fonctionnel, et la myopathie de réanimation, qui à l'inverse est rare mais de bon pronostic [1]. La distinction entre ces deux complications est clinique, biologique, histologique et évolutive. (Voir tableau 1).

Tableau 1 : Principales différences entre polyneuropathie et myopathie de réanimation .

	Polyneuropathie de réanimation	Myopathie de réanimation
Contexte Clinique	Défaillance multiorganique avec syndrome septique	Insuffisance respiratoire aiguë (asthme, BPCO)
Etiologie	Inconnue	Curarisants, corticostéroïdes
Délai de survenue	Semaines (moyenne, 4)	Jours (moyenne, 10)
Fréquence	Elevée	Basse
Atteinte périphérique	Sensitivo-motrice, distale	Motrice pure, diffuse
ENMG	Réponses motrices et sensibles effondrées. Présence d'anomalies de repos	Réponses motrices effondrées. Pas d'anomalie de repos
Créatine kinase (CK)	Normale	Franche élévation
Biopsie musculaire	Atteinte neurogène	Myopathie, perte des filaments de myosine, réexpression de myosine fœtale et développementale
Evolution	Récupération lente (mois), handicap fréquent	bon pronostic
Mortalité	50-60% (liée au sepsis)	Rare

Les éléments qui parlent en faveur d'une myopathie de réanimation sont : la présence d'une tétraplégie flasque aréflexique diffuse (proximale et distale) qui atteint aussi les nerfs crâniens moteurs, un début plus précoce, une élévation franche des CPK, une apparition au décours de la ventilation mécanique de patients en détresse respiratoire et ventilés à l'aide d'agents curarisants et traités par des corticostéroïdes [3,4]. Tel est le cas de notre observation. La fréquence estimée de cette myopathie est d'environ 2% des patients admis aux soins intensifs pour ventilation mécanique [10]. Elle est décrite par de nombreux synonymes dans la littérature (myopathie quadriplégique aiguë ; myopathie aiguë aux stéroïdes ; quadriplégie aréflexique aiguë ; myopathie aux curares ; myopathie aiguë ; myopathie de réanimation ; myopathie nécrosante aiguë ; myopathie aiguë avec déficit sélectif en filaments de myosine) [2]. Elle est réputée beaucoup plus rare que la polyneuropathie de réanimation, et depuis la première description de Mc Farlane et Rosenthal en 1977,[5] seulement 70 cas ont été rapportés dans la

littérature [6]. La myopathie de réanimation serait en fait sous-estimée pour deux raisons principales [7]. Premièrement, l'examen de la sensibilité est souvent impossible car les patients sont souvent sédatisés pour la ventilation. Deuxièmement, l'examen EMG peut objectiver, dans une forme associée d'atteinte nerf/muscle, une réduction de l'amplitude des réponses motrices et sensitives, avec des anomalies de repos plus évocatrices d'une polyneuropathie que d'une myopathie (la myopathie de réanimation isolée ne démontre pas d'anomalies de repos) [8]. Les principaux facteurs de risque pour le développement d'une myopathie de réanimation sont l'exposition aux curarisants et aux corticostéroïdes [2]. Enfin, dans notre cas, une myopathie aiguë de réanimation a été déclenchée lors de l'action conjointe d'une insuffisance respiratoire aiguë avec acidose respiratoire et d'un traitement corticostéroïdes [9]. Ainsi, l'acidose respiratoire, voire les bronchodilatateurs (salbutamol), pourraient également jouer un rôle dans la pathogenèse de cette myopathie. La biopsie musculaire s'est avérée primordiale dans son diagnostic, notamment par la microscopie électronique qui montre une perte sélective des filaments de myosine (filament épais) [7], et d'autre part par la mise en évidence de ses isoformes néonatales [11], présentes dans 1-30% des fibres musculaires, témoignant de la régénération de myosine [11]. Contrairement à la polyneuropathie, la myopathie est de bon pronostic, la majorité des patients recouvrant leur fonction musculaire dans les trois mois.

CONCLUSION :

La myopathie de réanimation reste une entité rare mais de bon pronostic à l'inverse de la polyneuropathie de réanimation. L'examen de choix pour confirmer la myopathie de réanimation est alors la biopsie musculaire. La prise en charge repose sur le diagnostic précoce et la kinésithérapie motrice. L'évolution est souvent bonne.

RÉFÉRENCES :

- [1] De Jonghe B, Cook D, Sharshar T, et al. Acquired neuromuscular disorders in critically ill patients. *Intensive Care Med* 1998 ; 24 : 1242-50
- [2] Gutmann L, Gutmann L. Critical illness neuropathy and myopathy. *Arch Neurol* 1999 ; 56 : 527-8
- [3] Magistris MR. Neuropathies de réanimation. *Rev Neurol (Paris)* 2002 ; 158 : 293-9
- [4] Sandrock AW, Cros D, Louis DN. Case 11-1997. *N Engl J Med* 1997 ; 336 : 1079-88.
- [5] Mac Farlane IA, Rosenthal FD. Severe myopathy after status asthmaticus. *Lancet* 1977 ; 2 : 615.
- [6] Larsson L, Li X, Edstrom L, et al. Acute quadriplegia and loss of muscles myosin in patients treated with nondepolarizing neuromuscular blocking agents and corticosteroids : Mechanisms at the cellular and molecular levels. *Crit Care Med* 2000 ; 28 : 34-45.
- [7] Gutmann Sander HW, Golden M, Danon MJ. Quadriplegic areflexic ICU illness : Selective thick filament loss and normal nerve histology. *Muscle Nerve* 2002 ; 26 : 499-505.
- [8] Zifko UA, Zipko HAT, Bolton CF. Clinical and electrophysiological findings in critical illness polyneuropathy. *J Neurol Sci* 1998 ; 159: 186-93.
- [9] Kuntzer T, Schaller MD, Vuadens P, Janzer RC. Recurrent acute quadriplegic myopathy with myosin deficiency. *Muscle Nerve* 1998 ; 21 : 266-7.
- [10] Giostra E, Magistris MR, Pizzolato G, et al. *Chest* 1994 ; 106 : 210-20.
- [11] Showhalter CJ, Engel AG. Acute quadriplegic myopathy : Analysis of myosin isoforms and evidence for calpain-mediated proteolysis. *Muscle Nerve* 1997 ; 26 : 316-22.