



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



PATHOLOGIES

Maladies neuromusculaires

Neuromuscular diseases

H. Prigent^{a,*,b}, M. Georges^{c,d,e}, A. Dinh^{b,f}

^a Service de physiologie et explorations fonctionnelles, FHU Phénix, centre de référence de maladies neuromusculaires Nord-Est Île-de-France, hôpital Raymond-Poincaré, GHU, université de Paris-Saclay, AP–HP, Garches, France

^b UFR Simone-Veil des sciences de la santé, UVSQ, université Paris-Saclay, Montigny-le-Bretonneux, France

^c Service de pneumologie et de soins intensifs respiratoires, centre de référence des maladies respiratoires rares, CHU de Dijon, Dijon, France

^d Université de Bourgogne Franche-Comté, Dijon, France

^e Inra, UMR 6265 CNRS 1234, centre des sciences du goût et de l'alimentation, université de Bourgogne Franche-Comté, Dijon, France

^f Service de maladies infectieuses et tropicales, hôpital Raymond-Poincaré, GHU, université de Paris-Saclay AP–HP, Garches, France

Disponible sur Internet le 7 décembre 2024

Les maladies neuromusculaires (MNM) sont souvent compliquées d'une atteinte respiratoire de type restrictive extra-parenchymateuse, par défaillance de la mécanique ventilatoire. La sévérité et l'évolutivité de ces insuffisances respiratoires sont très variables selon la pathologie sous-jacente, pouvant nécessiter le recours à une assistance ventilatoire au long cours. Certains patients peuvent évoluer vers une dépendance complète envers la ventilation du fait de la paralysie des muscles inspiratoires avec une absence d'autonomie respiratoire [1,2]. La défaillance des muscles expiratoires peut être majeure et altérer les capacités de toux et de désencombrement des patients, les exposant à un risque accru de surinfection et de décompensation respiratoire, pouvant compromettre leur pronostic [3–5]. De plus, les troubles de déglutition propres à certaines maladies sont susceptibles de majorer le risque d'inhalation et de complications infectieuses respiratoires. Enfin, la diminution de la ventilation du fait de la parésie des muscles respiratoires peut favoriser des microatélectasies qui vont participer à l'altération de la clairance des sécrétions. Dans ce contexte, l'utilisation de médicaments épaississant les sécrétions participe à la rétention de celles-ci et à la majoration du risque d'encombrement et de surinfection. Enfin, certaines maladies neuromusculaires auto-immunes (comme la myasthénie auto-immune) nécessitent des traitements immunosuppresseurs au long cours qui majorent le risque infectieux chez ces patients (voir chapitre PID sous immunosuppresseur).

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : helene.prigent@aphp.fr (H. Prigent).

Par conséquent, les complications infectieuses respiratoires représentent la première cause de mortalité et de morbidité de ces patients et peuvent engager leur pronostic vital soit directement, soit en décompensant une situation fragile [1,2]. La prévention des infections respiratoires est donc un enjeu majeur pour cette population particulièrement fragile.

Après revue de la littérature, il n'a pas été trouvé de recommandations vaccinales spécifiques aux patients présentant une maladie neuromusculaire compliquée d'une atteinte respiratoire. Il n'existe pas non plus d'études épidémiologiques sur les infections respiratoires dans cette population qui permettraient d'identifier des pathogènes spécifiques.

Chez les patients sous traitement immunosuppresseur, les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués (voir chapitre PID sous immunosuppresseur). À noter que l'impact négatif de la thymectomie sur les capacités immunitaires des patients myasthéniques aux antécédents de thymome est parfois évoqué, mais il n'a pas été démontré de façon formelle [6].

Il n'existe aucune donnée dans la littérature permettant de définir un seuil fonctionnel d'atteinte respiratoire à partir duquel le risque infectieux serait accru et qui inciterait à une politique vaccinale élargie. L'ensemble des recommandations internationales retient un seuil de débit de pointe à la toux < 270 L/min comme témoignant d'une atteinte sévère de l'efficacité de la toux incitant à la mise en place de techniques d'assistance à la toux [3]. Mais, les mécanismes de l'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires étant hétérogènes, certaines maladies peuvent être caractérisées par une atteinte prédominante du diaphragme alors que d'autres peuvent combiner des atteintes de la déglutition et un déficit des muscles expiratoires exposant particulièrement au risque d'infections respiratoires à répétition [1]. Par conséquent, il est difficile d'identifier des paramètres cliniques et/ou fonctionnels respiratoires permettant de poser l'indication des vaccinations.

Il faut donc se référer aux recommandations générales (calendrier vaccinal 2024). La vaccination anti-pneumococcique est recommandée dans le cadre de son indication dans les insuffisances respiratoires chroniques. Il n'y a pas de schéma vaccinal spécifique aux MNM et les recommandations actuelles doivent être suivies pour ces patients [7].

Vaccination anti-pneumococcique

Vaccin conjugué 20-valences (PREVENAR20®) une dose unique :

- respecter un délai d'1 an après l'administration d'un Prevenar13® ou Pneumovax® ;
- respecter un délai de 5 ans après l'administration d'un schéma complet associant Prevenar13® et Pneumovax®.

La vaccination grippale saisonnière est également recommandée dans les MNM à risque de décompensation respiratoire [7].

Vaccination contre la grippe

Une injection annuelle :

- vaccin dose standard ;
- ou vaccin haute dose pour les sujets ≥ 65 ans non disponible saison 2024–2025.

Suite à la pandémie du COVID-19, une attention particulière a été portée sur la population MNM. Une étude portant spécifiquement sur les patients myasthéniques n'a pas montré de sévérité accrue des infections par COVID-19 dans cette population [8]. Le suivi post vaccinal de patients atteints de MNM montre une bonne tolérance du vaccin et une immunogénicité normale [9]. La vaccination ne semble pas associée à une exacerbation significative des symptômes (0,17 à 0,46 %) avec une bonne tolérance du vaccin [10–12]. Au vu de la vulnérabilité de ces patients et de l'absence de majoration des effets indésirables, la vaccination COVID-19 est recommandée dans cette population considérée comme « population à risque ».

Vaccination COVID

Avec des vaccin(s) adapté(s) à l'épidémiologie.

Vaccination à l'automne pour toutes les personnes de plus de 65 ans ou à risque (dont personnes atteintes de maladies respiratoires chroniques) et leur entourage.

Une nouvelle injection au printemps peut être proposée en fonction des recommandations en vigueur.

La vaccination contre *Haemophilus influenzae* de type b (Hib) n'a pas d'indication dans cette population adulte [7].

Le positionnement de la vaccination contre le virus respiratoire syncytial (VRS) a fait l'objet de recommandations récentes rappelées dans l'encadré ci-dessous. En cas d'insuffisance respiratoire compliquant les MNM, la vaccination VRS est recommandée, en particulier chez l'enfant [13].

Vaccination VRS

Sujets ≥ 75 ans (population générale) :

- ou ≥ 65 ans avec pathologies respiratoire ou cardiaque chroniques ;
 - vaccin AREXVY® ou ABRYVVO® 1 injection.
- Femmes enceintes entre 32 et 36 semaines :
- vaccin ABRYVVO® 1 injection.

Enfin, la vaccination zona doit être proposée selon les recommandations.

L'intérêt de la vaccination (grippe, COVID-19) de l'entourage de ces patients est une question souvent évoquée mais pour laquelle nous ne disposons pas de données basées sur les preuves permettant de répondre de façon spécifique. Cependant, la fragilité de cette population doit inciter l'entourage à limiter les risques de contamination par la vaccination et les mesures barrières en cas de symptômes.

Vaccination zona

Vaccin sous-unitaire avec adjuvant SHINGRIX®.

Deux injections à 2 mois d'intervalle pouvant être réduites à 1 mois si besoin d'une vaccination rapide.

Recommandé en cas d'immunodépression.

Recommandations :

- sujet de 18 ans et plus immunodéprimé ;
- vaccination généralisée des personnes âgées de 65 ans et plus.

En cas d'antécédent de vaccination par le vaccin vivant ou de zona :

- respecter un délai d'un an avant de vacciner avec le vaccin recombinant sauf cas particuliers

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Benditt JO, Boitano LJ. Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;187:1046–55.
- [2] Calvo A, Moglia C, Lunetta C, et al. Factors predicting survival in ALS: a multicenter Italian study. *J Neurol* 2017;264:54–63.
- [3] Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390–6.
- [4] Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996;110:1566–71.
- [5] Matsuda C, Shimizu T, Nakayama Y, et al. Cough peak flow decline rate predicts survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2019;59:168–73.
- [6] Gilhus NE, Romi F, Hong Y, et al. Myasthenia gravis and infectious disease. *J Neurol* 2018;265:1251–8.
- [7] Ministère du Travail de la Santé et des Solidarités. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2024 [Internet]; 2024, p. 96. Available from: https://sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinal_avril24.pdf.
- [8] Solé G, Mathis S, Friedman D, et al. Impact of coronavirus disease 2019 in a French Cohort of myasthenia gravis. *Neurology* 2021;96:e2109–20.
- [9] Saito T, Saito T, Hashimoto H, et al. Safety and immunogenicity of mRNA COVID-19 vaccine in inpatients with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2023;67:117–23.
- [10] Alcantara M, Koh M, Park AL, et al. Outcomes of COVID-19 infection and vaccination among individuals with myasthenia gravis. *JAMA Netw Open* 2023;6:e239834.
- [11] Sansone G, Bonifati DM. Vaccines and myasthenia gravis: a comprehensive review and retrospective study of SARS-CoV-2 vaccination in a large cohort of myasthenic patients. *J Neurol* 2022;269:3965–81.
- [12] Damour A, Delalande P, Cordelières F, et al. Anti-SARS-CoV-2 (COVID-19) vaccination efficacy in patients with severe neuromuscular diseases. *Rev Neurol (Paris)* 2023;179:983–92.
- [13] Resch B, Manzoni P, Lanari M. Severe respiratory syncytial virus (RSV) infection in infants with neuromuscular diseases and immune deficiency syndromes. *Paediatr Respir Rev* 2009;10:148–53.