

Devenir des adultes mucoviscidosiques admis en réanimation pour décompensation respiratoire

Rôle de la ventilation non invasive

V. CADIERGUE (1), F. PHILIT (1), B. LANGEVIN (1), I. DURIEU (2), M. BERTOCCHI (3), C. GUERIN (1), D. ROBERT (1)

(1) Service de Réanimation Médicale et d'Assistance Respiratoire, Hôpital de la Croix Rousse, Lyon.

(2) Service de Médecine interne, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre Bénite.

(3) Service de Pneumologie, Hôpital Louis Pradel, Lyon.

SUMMARY

Outcome of adult patients with cystic fibrosis admitted to Intensive Care with respiratory failure: the role of non-invasive ventilation

Recourse to mechanical ventilation may prove necessary in adult patients with cystic fibrosis who have reached the stage of severe respiratory insufficiency. We report the experience of an intensive care service using non-invasive ventilation (NIV) as the first step in the management of acute respiratory failure in these patients. The records of 16 patients with cystic fibrosis presenting with acute respiratory failure and treated with NIV were analysed retrospectively. The characteristics of the group were: mean age 26.9 ± 9.5 years; mean FEV1 $21.5 \pm 10.4\%$ predicted; mean body mass index 16.8 ± 2.1 ; mean Pa CO₂ on admission 66 ± 15 mm Hg. The mean duration of NIV in the ICU was 10 ± 7 days. Eight

patients (50%) died after having been intubated on account of failure of NIV. The eight survivors were discharged home with long-term NIV (mean duration 235 ± 158 days). Six of them have received a lung transplant. The mode of onset of respiratory failure was an important prognostic factor: a rapid onset (< 7 days) was invariably associated with death, on the other hand a gradual deterioration (> 7 days) was noted in the eight patients able to leave the ICU. In conclusion NIV may be regarded as the treatment of choice in patients with cystic fibrosis admitted to ICU with respiratory failure. In the case of persistent hypercapnia after the acute episode long-term NIV may keep them stable while awaiting lung transplantation.

Key-words: Cystic fibrosis. Respiratory failure. Non-invasive ventilation. Lung transplantation.

RÉSUMÉ

Le recours à la ventilation mécanique peut s'avérer nécessaire chez les patients adultes porteurs de mucoviscidose au stade de l'insuffisance respiratoire grave. Nous rapportons l'expérience d'un service de réanimation utilisant la ventilation non invasive (VNI) en première intention lors des décompensations respiratoires aiguës de ces patients. Les dossiers de 16 patients porteurs de mucoviscidose présentant une décompensation respiratoire et ayant bénéficié d'une VNI ont été analysés rétrospectivement. Les caractéristiques de la population étaient : âge moyen = $26,9 \pm 9,5$ ans, VEMS moyen = $21,5 \pm 10,4\%$ théorique, index de masse

corporelle moyen = $16,8 \pm 2,1$, PaCO₂ moyenne à l'admission = 66 ± 15 mm Hg. La durée moyenne de VNI en réanimation était de 10 ± 7 jours. Huit patients (50 %) sont décédés en réanimation après avoir été intubés en raison d'un échec de la VNI. Les huit survivants sont retournés à domicile avec une VNI au long cours (durée moyenne = 235 ± 158 jours). Six d'entre eux ont reçu une greffe pulmonaire. Le mode d'installation de la décompensation respiratoire est un élément pronostique important : une installation rapide (< 7 jours) est constamment associée au décès des patients, à l'inverse d'une décompensation progressive (> 7 jours) constatée chez les 8 patients ayant pu quitter le service de réanimation. En conclusion, la VNI peut être proposée en première intention chez les patients atteints de mucoviscidose admis en réanimation pour décompensation respiratoire. En cas d'hypercapnie persistante après la décompensation, la poursuite de la VNI au long cours permet de stabiliser les patients en attente de transplantation pulmonaire.

Tirés à part : F. PHILIT, Service de réanimation médicale et d'assistance respiratoire, Hôpital de la Croix Rousse, 93 Grande Rue de la Croix Rousse, 69317 Lyon Cedex 04.
e-mail : francois.philit@chu-lyon.fr

Réception version princeps à la Revue : 22.08.2001.

Retour aux auteurs pour révision : 28.10.2001.

Réception 1^{ère} version révisée : 17.01.2002.

Acceptation définitive : 06.03.2002.

Mots-clés : Mucoviscidose. Décompensation respiratoire. Ventilation non invasive. Transplantation pulmonaire.

La mucoviscidose est la plus fréquente des affections génétiques atteignant les sujets d'origine caucasienne. La survenue d'une insuffisance respiratoire chronique terminale est la principale cause de décès de ces patients. Une amélioration de leur prise en charge globale permettant un allongement de leur espérance de vie au delà de 30 ans dans les pays industrialisés (elle était de 14 ans en 1969), n'a pas modifié cette évolution [1]. La transplantation pulmonaire est la seule alternative au stade de l'insuffisance respiratoire terminale et la mucoviscidose se place au second rang des indications de greffe après l'emphysème [2]. L'évolutivité de la maladie est un élément capital pour la sélection des candidats à la transplantation pulmonaire, et notamment la détérioration fonctionnelle respiratoire avec un VEMS inférieur à 30 % de la théorique, une $\text{PaO}_2 < 55$ mm Hg et une $\text{PaCO}_2 > 50$ mm Hg en air ambiant à l'état stable [3, 4].

Lors d'une décompensation respiratoire aiguë, l'orientation du patient vers la réanimation peut être requise, d'autant plus que le patient est en attente de transplantation pulmonaire. Le pronostic des patients à ce stade est considéré comme très péjoratif, avec une mortalité supérieure à 80 % si la ventilation mécanique endotrachéale est nécessaire [5]. Cependant, cette notion repose sur des données anciennes, datant de plus de 20 ans, antérieures à l'apparition de la ventilation non-invasive (VNI). En effet, l'usage de la VNI a été intégré depuis une dizaine d'années dans le traitement des décompensations respiratoires aiguës, particulièrement celles des broncho-pneumopathies chroniques obstructives (BPCO) dont elle améliore le pronostic [6]. Ainsi, depuis 1988, le recours à la VNI fait partie du traitement de première intention des décompensations aiguës des insuffisances respiratoires chroniques hospitalisés dans notre service [7]. Dans ce contexte, nous avons entrepris une étude rétrospective afin d'analyser l'évolution des patients adultes porteurs de mucoviscidose, adressés dans le service de réanimation médicale et assistance respiratoire de l'Hôpital de la Croix Rousse à Lyon pour décompensation respiratoire, et traités par VNI.

Patients et méthodes

SÉLECTION DES PATIENTS

Nous avons étudié rétrospectivement les dossiers de tous les patients consécutifs porteurs de mucoviscidose adressés dans le service de réanimation médicale et assistance respiratoire de l'hôpital de la Croix Rousse pour décompensation respiratoire entre janvier 1990 et décembre 2000. Le diagnostic de mucoviscidose était porté en présence de signes d'atteinte respiratoire et éventuellement digestive, et d'un test à la sueur pathologique ou d'une étude génétique du gène codant pour la glycoprotéine membranaire CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) confirmative. Tous les patients avaient été traités d'emblée par VNI en association au traitement conventionnel : oxygénothérapie, drainage bronchique, bronchodilatateurs, et antibiotiques. Les critères définissant la décompensation respiratoire étaient les suivants :

- la présence d'au moins un des symptômes cliniques suivants : apparition ou recrudescence de la toux, modification de l'aspect ou du volume de l'expectoration, encombrement bronchique, majoration de la dyspnée, diminution de la tolérance à l'exercice, anorexie [8] et une hypoxie définie par une $\text{PaO}_2 < 60$ mm Hg en air ambiant ou $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 300$;
- une hypercapnie définie par une $\text{PaCO}_2 > 50$ mm Hg.

Les patients porteurs de dilatations des bronches diffusées sans contexte de mucoviscidose, les patients dont l'état clinique ne permettait pas une tentative de VNI pendant au moins 24 heures, et ceux intubés avant l'admission en réanimation étaient exclus de cette étude.

MODALITÉS PRATIQUES DE LA VENTILATION NON-INVASIVE

En fonction de l'état clinique à l'admission en réanimation (sévérité de l'hypoxémie, altération de la conscience), la VNI était réalisée soit avec un respirateur de réanimation (type César[®], Horus[®], ou Servo C[®]), soit avec un respirateur de domicile (type Eole[®] 2 ou 3, Onyx[®], ou Hélicia[®]). Les modes ventilatoires utilisés étaient la ventilation assistée contrôlée, ou l'aide inspiratoire. Le mode de ventilation et les réglages des respirateurs (fréquence et volume courant, niveau d'aide inspiratoire, FiO_2) étaient choisis en fonction de l'efficacité clinique et sur le confort respiratoire de chaque patient. Généralement, le rythme d'administration de la VNI à la phase aiguë était d'une séance d'une heure toutes les 4 heures. L'interface était un masque naso-buccal en cas de fuites buccales importantes (épouement du patient, somnolence excessive) ou nasal. Après stabilisation clinique, un masque nasal moulé sur mesure était réalisé chez les patients nécessitant une ventilation de longue durée. Chez ces patients, la ventilation au long cours était essentiellement nocturne, avec des séances de ventilation diurne lorsque l'état clinique l'imposait.

RECUEIL ET ANALYSE DES DONNÉES

Les données épidémiologiques, cliniques (index de gravité simplifié (IGS2), état nutritionnel, contexte d'admission en réanimation), fonctionnelles respiratoires (dernières mesures en état stable avant l'admission en réanimation), les gaz du sang à l'admission en réanimation, les modalités de réalisation de la VNI (type de respirateur et interface, durée), et l'évolution des patients ont été recueillis dans le dossier médical et analysés. L'inclusion du patient dans un programme de transplantation pulmonaire et le type de greffe réalisée étaient systématiquement précisés. L'installation rapide (délai d'apparition < 7 jours) ou progressive (délai > 7 jours) de la décompensation respiratoire était systématiquement recherché.

Les patients ont été séparés en deux groupes selon leur survie ou leur décès en réanimation. Les variables quantitatives étaient exprimées sous formes de moyenne \pm écart type, et elles ont été comparées entre elles avec le test non paramétrique de Mann-Whitney. Le test de Wilcoxon a été utilisé pour la comparaison d'échantillons appariés. Les caractères qualitatifs ont été comparés avec le test exact de

TABLEAU I. — *Caractéristiques cliniques des 16 patients à l'admission en réanimation (sauf pour le VEMS et la CV mesurés à l'état stable avant la décompensation).*

	Tous les patients (n = 16)	Décédés (n = 8)	Vivants (n = 8)	p
Âge (ans)	26,9 ± 9,5	24,7 ± 7,8	28,5 ± 1,9	NS
IGS2	20,5 ± 6,1	23,6 ± 5,5	17,5 ± 5,3	0,016
Index de masse corporelle	16,8 ± 2,1	16,5 ± 2,6	17,1 ± 1,6	NS
Mode d'installation de la décompensation				< 0,01
— Rapide : < 7 j	8/16	8/8	0/8	
— Progressive : > 7 j	8/16	0/8	8/8	
VEMS (%)	21,5 ± 10,4	22,3 ± 14,3	21 ± 7,2	NS
CV (%)	34,7 ± 10,8	25 ± 33,3	35,8 ± 7,9	NS
Attente de transplantation pulmonaire	11/16	4/8	7/8	NS
pH	7,38 ± 0,05	7,36 ± 0,08	7,39 ± 0,01	NS
PaCO ₂ (mm Hg)	66 ± 15	72 ± 18	60 ± 7	NS
PaO ₂ /FiO ₂	176 ± 60	145 ± 40	207 ± 1	0,021

NS : non significatif.

Fisher. Une différence était considérée comme significative si $p < 0,05$.

Résultats

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES PATIENTS

Selon les critères définis ci-dessus, 16 patients atteints de mucoviscidose ont été inclus dans cette étude rétrospective. Un patient seulement a été exclu de l'étude en raison d'une intubation avant l'admission en réanimation. Les principales caractéristiques cliniques de ces patients sont résumées dans le *tableau I*. Il s'agissait d'une population composée de 8 femmes et 8 hommes, âgés de 26 ± 9 ans (extrêmes : 15-55 ans), présentant une insuffisance respiratoire sévère (VEMS = 21 % de la théorique), s'accompagnant d'une dénutrition majeure (index de masse corporelle = $16,8 \pm 2,1$). Huit patients étaient adressés en réanimation avec une décompensation respiratoire d'installation rapide (seul un des 8 patients avait une acidose respiratoire : pH = 7,17), alors que les 8 autres présentaient une décompensation respiratoire progressive (aucun d'entre eux avaient un pH < 7,35). Dans 5 cas, il existait une cause infectieuse évidente à la décompensation respiratoire. Pour aucun des patients, la cause de la décompensation respiratoire n'était liée à un pneumothorax ou à une hémoptysie abondante. Aucun facteur favorisant n'était retrouvé chez les 8 patients ayant une décompensation respiratoire d'apparition progressive. Tous les patients présentaient une hypercapnie importante (PaCO₂ moyenne = 66 ± 15 mm Hg), à l'exception d'une patiente hospitalisée

en urgence pour insuffisance respiratoire aiguë (PaO₂/FiO₂ = 171, PaCO₂ = 38 mm Hg) survenant au cours d'une grossesse (29 semaines d'aménorrhée) et pour laquelle la VNI avait permis de la stabiliser jusqu'à un accouchement par césarienne à la 32^e semaine. Pour cette patiente, la VNI avait d'ailleurs été débutée 2 mois avant le séjour en réanimation, en dehors de tout contexte de détresse respiratoire aiguë, en prévision de l'évolution de l'insuffisance respiratoire au cours de la grossesse. La patiente avait été intubée 5 jours après la césarienne, et était décédée 18 jours plus tard (défaillance multi-viscérale).

EVOLUTION DES PATIENTS EN RÉANIMATION

Tous les patients ont été initialement traités par VNI, en moyenne pendant 10 jours (*tableau II*), avec des durées extrêmes de 4 à 29 jours. Dans 10 cas, la VNI a été débutée d'emblée avec un respirateur de domicile, et pour les 6 autres patients un respirateur de réanimation a été utilisé. La VNI n'a pas permis de contrôler la décompensation respiratoire dans 8 cas conduisant à l'intubation des patients après une durée moyenne de VNI de 10 ± 6 jours (extrêmes : 4-22 jours). Les critères d'intubation étaient essentiellement cliniques : encéphalopathie respiratoire, intolérance à l'interruption de la VNI. Tous les patients intubés sont décédés dans un contexte septique avec défaillance multi-viscérale, après une durée moyenne de ventilation de 12 ± 5 jours (extrêmes : 3-18 jours). Pour ces 8 patients chez lesquels la VNI a été un échec et qui sont décédés en réanimation, la décompensation respiratoire s'était installée rapidement (< 7 jours).

TABLEAU II. — Evolution des 16 patients en réanimation.

Paramètres	Données
Durée d'hospitalisation en réanimation (jours)	17 ± 11
Durée de ventilation mécanique (jours)	
— ventilation non-invasive (n = 16)	10 ± 7
— intubation (n = 8)	11 ± 6
Mortalité (Nombre/Nombre total de patients)	8/16

La VNI a permis une stabilisation clinique de 8 patients, qui ont pu quitter le service de réanimation après une durée moyenne de séjour de 10 ± 8 jours (extrêmes : 4-29 jours). La VNI a été poursuivie pendant tout le séjour en réanimation. Chez ces 8 patients, la décompensation respiratoire s'est présentée sur un mode progressif (installation > 7 jours), sans facteur étiologique cliniquement évident. Les signes de gravité à l'admission en réanimation (IGS2) de ces patients étaient significativement plus modérés que ceux des patients décédés (tableau I).

EVOLUTION DES PATIENTS SURVIVANTS

Les huit patients ayant quitté le service de réanimation ont tous poursuivi de la VNI au long cours, à domicile, après un séjour dans un service de médecine pour 5 d'entre eux (pneumologie, médecine interne). La durée moyenne de ventilation a été de 235 ± 158 jours (extrêmes : 77-554). Les modalités de cette ventilation à domicile et les réglages des respirateurs sont décrits dans le tableau III. Une évaluation clinique et gazométrique a été faite en moyenne 3 mois après le début de la VNI. Il existait une tendance à la stabilisation de la dénutrition, mais la différence entre l'index de masse corporelle au début de la VNI (17,1 ± 1,6) et à 3 mois (18,2 ± 2,1) n'était pas significative (p = 0,12). De même, on constatait une diminution de la PaCO₂ à 3 mois (53 ± 12 mm Hg), mais la différence avec les valeurs initiales (tableau I) n'était pas significative (p = 0,14). Trois patients ont été hospitalisés à nouveau en réanimation pour décompensation respiratoire aiguë nécessitant une intensification de la VNI associée à une antibiothérapie. Deux patients ont reçu une nutrition entérale discontinuée nocturne par sonde de gastrostomie en association avec l'assistance respiratoire.

Sept des 8 patients étaient en attente de transplantation lors de la mise en place de la VNI. Six d'entre eux ont été transplantés après un délai moyenne d'attente sous VNI de 215 ± 182 jours. Tous les patients transplantés ont pu quitter l'hôpital et étaient vivants à 6 mois. Deux patients sont décédés, l'un (en attente de transplantation) dans un contexte de défaillance multiviscérale lors d'une nouvelle hospitalisation en réanimation, l'autre en hypoventilation alvéolaire globale par évolution terminale de la mucoviscidose.

Discussion

Dans cette étude, il apparaît que le taux de survie des patients adultes atteints de mucoviscidose, adressés en ré-

TABLEAU III. — Evolution des 8 patients survivants.

Paramètres	Données
Index de masse corporelle (kg/m ²)*	18,2 ± 2,1
PaCO ₂ (mm Hg) mesurée en période diurne, en ventilation spontanée *	53 ± 12
Ventilation à domicile (VNI)	8/8
Durée de la VNI à domicile (jours)	235 ± 158
Type de respirateur utilisé	Eole® 2-3 (n = 4) Helia® (n = 2) Onyx® (n = 2)
Réglages des respirateurs	
— Volume courant insufflé (ml/kg)	16,1 ± 1
— Aide inspiratoire (cm H ₂ O)	14 ± 1
— Débit d'O ₂ (l/mn)	2,5 ± 1
Interface	Canule nasale moulée (8/8)
Attente de transplantation	7/8
Mortalité	2/8
Transplantation pulmonaire	Tx cardio-pulmonaire (n = 4) Tx bi-pulmonaire (n = 2)
Survie à 6 mois après transplantation	6/6

Les résultats sont exprimés en valeur moyenne ± la déviation standard.
* valeurs obtenues en période stable, en moyenne 3 mois après le début de la VNI.

nimation pour décompensation respiratoire et traités par VNI, est de 50 %. La totalité des patients survivants ont pu regagner leur domicile avec une VNI et 54 % des patients en attente de transplantation ont pu être transplantés. Cependant, seuls les patients chez lesquels la VNI a été mise en place au cours d'une décompensation respiratoire d'installation progressive ont tiré un bénéfice de ce traitement en terme de survie.

Le pronostic de la décompensation respiratoire de la mucoviscidose traitée par VNI semble donc amélioré par rapport aux études plus anciennes dans lesquelles seul le recours à l'intubation était possible. Ainsi, en 1978, dans une étude multicentrique de 46 patients intubés pour détresse respiratoire, la mortalité intra-hospitalière globale était de 81 %, dont 69 % en réanimation [5]. Il s'agissait cependant d'une étude rétrospective dans laquelle les critères d'intubation n'étaient pas clairement définis. Le caractère également rétrospectif de notre présente étude représente un biais qu'il convient de prendre en compte dans l'analyse des résultats. Cependant, les patients ont été inclus dans notre étude selon des critères de gravité respiratoire, définis à partir de données cliniques et gazométriques facilement identifiables dans le dossier. De plus, il s'agissait de patients consécutifs adressés dans un même service spécialisé dans l'assistance respiratoire, et il est possible d'admettre que notre étude décrit de façon fiable la réalité des décompensations respiratoires

graves compliquant l'évolution de la mucoviscidose de l'adulte. Une autre étude rétrospective analysant le pronostic de 66 patients adultes admis en réanimation pour différents motifs, a montré un taux de survie en réanimation de 55 % chez 42 patients présentant une décompensation respiratoire hypercapnique [9]. Dans cette étude, seulement 28 % des patients admis en réanimation pour défaillance respiratoire recevaient une VNI (ventilation nasale à 2 niveaux de pression) de première intention [9]. Les auteurs n'ont cependant pas défini clairement les critères diagnostiques de décompensation respiratoire, et n'ont pas précisé le niveau d'hypercapnie. De plus, le taux de mortalité de 40 % chez les patients recevant une ventilation mécanique endotrachéale est étonnamment bas. Enfin, les modalités de réalisation de la VNI (fréquence et durée des séances) ne sont pas précisées. Malgré ces différences méthodologiques laissant persister une incertitude concernant la gravité de l'état respiratoire des patients inclus, la mortalité en réanimation dans cette série est similaire à celle de la présente étude. Nos résultats sont également identiques concernant l'absence de valeur pronostique du VEMS ou de l'indice de masse corporelle en terme de mortalité en réanimation [9]. Toutefois, dans notre étude, l'index de gravité simplifié (IGS2) et l'importance de l'hypoxémie ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$) à l'admission ont une valeur prédictive de la mortalité en réanimation. C'est surtout le contexte clinique dans lequel la VNI est mise en place qui conditionne l'évolution des patients. En effet, lorsque l'installation de la décompensation respiratoire a été rapide, aucun patient n'a pu être contrôlé par la VNI, et tous sont décédés en réanimation ; à l'inverse, lorsque l'admission en réanimation est motivée par une dégradation respiratoire progressive, le bénéfice de la VNI est plus évident car aucun patient n'a été intubé et tous ont survécu. Malgré une absence de différence significative entre les 2 groupes, on constate aussi que la PaCO_2 à l'admission tend à être plus élevée (72 ± 18 mm Hg) dans le groupe des patients d'évolution défavorable présentant une décompensation respiratoire rapide. Le caractère avancé de l'insuffisance respiratoire, un état nutritionnel médiocre, la présence d'un encombrement bronchique permanent, l'absence de facteur étiologique rapidement réversible sont des facteurs pouvant expliquer l'inefficacité de la VNI lorsque celle-ci est débutée dans le contexte d'une décompensation respiratoire d'installation rapide.

Les résultats de la prise en charge en réanimation de la décompensation respiratoire de la mucoviscidose restent tout de même médiocres si on les compare à ceux observés dans les décompensations de BPCO, dont la mortalité hospitalière ne dépasse pas 10 % chez les patients traités par VNI en première intention [6, 10]. De plus, en cas d'échec de la VNI chez les patients atteints de mucoviscidose, l'intubation ne paraît pas améliorer le pronostic puisque, dans notre étude, 100 % des patients intubés sont décédés en réanimation. Cependant, si la cause de la détresse respiratoire est en rapport avec un processus rapidement réversible (hémoptysie massive, pneumothorax), le recours à l'intubation semble justifié. En effet, une étude récente dans laquelle ces

2 étiologies représentaient 26 % des motifs d'admission en réanimation, la mortalité des patients intubés était de 40 % [9]. Dans notre étude, aucune cause rapidement réversible n'était identifiée, l'insuffisance respiratoire était à un stade évolué, et tous les patients étaient intubés après échec de la VNI ; ces 3 éléments peuvent expliquer la différence de pronostic entre les 2 études. Enfin, plusieurs cas de succès de transplantation pulmonaire ont été rapportés chez des patients atteints de mucoviscidose, dépendants de la ventilation mécanique [11], après une durée moyenne de ventilation de 15 ± 14 jours (extrêmes : 7-42 jours). La survenue fréquente d'une défaillance multiviscérale dans les 2 semaines suivant l'intubation limite cependant rapidement les possibilités de transplantation [12]. Ainsi, au cours de l'évolution de la mucoviscidose de l'adulte, le transfert en réanimation pour une VNI de première intention et un recours éventuel à l'intubation devraient être envisagés en cas de détresse respiratoire survenant chez un patient en attente de transplantation pulmonaire, d'autant plus s'il existe un facteur étiologique identifiable [13]. A l'inverse, chez les patients pour lesquels aucun projet de transplantation pulmonaire n'a été envisagé, le recours à des soins palliatifs en cas d'échec de la VNI serait sans doute l'attitude la plus logique [9].

Enfin, notre étude a permis de confirmer que la VNI peut être poursuivie de façon prolongée à domicile chez des patients présentant une hypercapnie chronique [14]. Aucun des 8 patients n'a présenté de complication directement imputable à la VNI, en particulier pas de pneumothorax comme cela a été suggéré [15]. Nous avons observé une tendance à la stabilisation de la PaCO_2 et à l'augmentation de l'index de masse corporelle après 3 mois de VNI. Cependant, le faible effectif de patients de notre série et le caractère très avancé de l'insuffisance respiratoire chronique expliquent sans doute l'absence de différence statistiquement significative à 3 mois. Le principal bénéfice de la VNI à domicile a été de permettre au patient d'attendre la transplantation pulmonaire dans un état clinique acceptable pendant une durée de temps très supérieure à celle que le recours à l'intubation autorise, et avec un confort de vie (domicile) assurément meilleur. En effet, 6 des 8 patients en attente de transplantation pulmonaire ont été transplantés avec succès, ce qui contraste avec un taux global de plus de 30 % de décès sur liste d'attente chez les patients porteurs de mucoviscidose dans certains centres [16]. La VNI doit donc être considérée comme une technique permettant de stabiliser les patients jusqu'à la transplantation dès qu'il apparaît une hypercapnie ou des signes cliniques patents d'insuffisance respiratoire [17]. Enfin, le cas particulier de la décompensation respiratoire au cours de la grossesse mérite d'être signalé. Un cas similaire a déjà été rapporté, chez une patiente pour laquelle un traitement par pression positive continue a permis d'attendre une césarienne à la 30^e semaine de grossesse [18].

Les mécanismes d'action de la VNI ont fait l'objet d'études physiopathologiques chez les patients atteints de mucoviscidose au stade d'insuffisance respiratoire hypercapnique stable [18-22]. En période diurne, la VNI intermittente per-

met à court terme d'améliorer les échanges gazeux, de diminuer la ventilation minute, et de diminuer le travail respiratoire [19]. Il s'agit de données comparables à celles observées dans les décompensations respiratoires des BPCO [20]. C'est l'ensemble de ces données qui nous ont conduit à privilégier l'usage discontinu de la VNI à la phase aiguë. De plus, les périodes de ventilation spontanée permettent la réalisation de l'aérosolthérapie et du drainage bronchique. Par ailleurs, au cours du sommeil, la VNI permet de corriger l'hypoventilation nocturne, sans améliorer cependant l'architecture du sommeil [21, 22]. A long terme, l'amélioration de la force des muscles respiratoires reste un mécanisme d'action probable de la VNI [18]. Cet impact de la VNI sur la fatigue des muscles respiratoire a également été suggéré pour expliquer la meilleure tolérance des séances de kinésithérapie respiratoire sous VNI [23].

En conclusion, cette étude suggère que la VNI améliore le pronostic des décompensations respiratoires de la mucoviscidose de l'adulte admises en réanimation, avec une survie de 50 %. Le bénéfice à court terme semble d'autant meilleur que la VNI est débutée précocement. La poursuite de la VNI au long cours, au delà de la période de décompensation aiguë, chez les patients restant hypercapniques peut apporter une stabilisation clinique durable permettant d'attendre une transplantation pulmonaire.

Références

1. MC COY KS, STOKES D, DUBROFF M, HOFFMAN A, MISCHLER NE, ERICKSON S: Managed care and the cystic fibrosis patients. *Curr Opin Pulm Med* 1997;3:425-9.
2. REYNAUD-GAUBERT M, PISON C, STERN M, HALOUN A, VELLY JF, JACQUELINE C, NAVARRO J, MORNEX JF et le Groupe Transplantation Pulmonaire de SPLF-SCTCVLF-EFG-AFLM : Indications de la transplantation pulmonaire et cardiopulmonaire chez l'adulte. *Rev Mal Respir* 2000;17:1119-32.
3. YANKASKAS JR, MALLORY GB, and the Consensus Committee: Lung transplantation in cystic fibrosis, consensus conference statement. *Chest* 1998;113:217-26.
4. STERN M, REYNAUD-GAUBERT M, HALOUN A, BERTOCCHI M, GRENET D : Transplantation pulmonaire dans la mucoviscidose de l'adulte. Recommandations pour la sélection des candidats. *Rev Mal Respir* 2000;17:779-84.
5. DAVIS PB, DI SANT'AGNESE PA: Assisted ventilation for patients with cystic fibrosis. *JAMA* 1978;18:1851-5.
6. BROCHARD L, ISABEY D, PIQUET J, AMARO P, MANCEBO J, MESSADI AA, BRUN-BUISSON C, RAUSS A, LEMAIRE F, HARF A: Reversal of acute exacerbations of chronic obstructive lung disease by inspiratory assistance with a face mask. *N Engl J Med* 1990;523:1523-30.
7. LEGER P, JENNEQUIN J, GAUSSORGUES P, ROBERT D: Acute respiratory failure in COPD treated with non invasive intermittent mechanical ventilation (control mode) with nasal mask. *Am Rev Respir Dis* 1988;137: A63.
8. PIN I, GRENET D, SCHEID P, DOMBLIDES P, STERN M, HUBERT D : Spécificités et prise en charge de l'atteinte pulmonaire au cours de la mucoviscidose à l'âge adulte. *Rev Mal Respir* 2000;17:758-78.
9. SOOD N, PARADOWSKI LJ, YANKASKAS JR: Outcome of intensive care unit care in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:335-8.
10. MEHTA S, HILL N: Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:540-77.
11. MASSARD G, SHENNIB H, METRAS D, CAMBOULIVES J, VIARD L, MULDER DS, TCHERVENKOV CI, MORIN JF, GIUDICELLI R, NOIRCLERC M: Double-lung transplantation in mechanically ventilated patients with cystic fibrosis. *Ann Thorac Surg* 1993; 55:1087-92.
12. RABBAT A, ACHKAR A, LAABAN JP, BADY E, FOCHEMAURE J: Experience of adult patients with cystic fibrosis admitted in intensive care. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:A645.
13. O'BRIEN G, CRINER GJ: Mechanical ventilation as bridge to lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 1999;18:255-65.
14. HILL AT, EDENBOROUGH FP, CAYTON RM, STABLEFORTH DE: Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure (1991-1996). *Respir Med* 1998;92:523-6.
15. HAWORTH CS, DODD ME, ATKINS M, WOODCOCK AA, WEBB AK: Pneumothorax in adults with cystic fibrosis dependant on nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV): a management dilemma. *Thorax* 2000;55:620-2.
16. RYAN P, STABLEFORTH D: Referral for lung transplantation: experience of a Birmingham Adult Cystic Fibrosis Centre between 1987 and 1994. *Thorax* 1996;51:302-5.
17. HODSON ME, MADDEN BP, STEVEN MH, TSANG VT, YACOB MH: Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients — a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991;4:524-7.
18. PIPER AJ, PARKER S, TORZILLO PJ, SULLIVAN CE, BYE PTP: Nocturnal Nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1992;102:846-50.
19. GRANTON JT, KESTEN S: The acute effects of nasal positive pressure ventilation in patients with advanced cystic fibrosis. *Chest* 1998;113:1013-8.
20. BROCHARD L, ISABEY D, PIQUET J, AMARO P, MANCEBO J, MESSADI AA, BRUN-BUISSON C, RAUSS A, LEMAIRE F, HARF A: Reversal of acute exacerbation of chronic obstructive lung disease by inspiratory assistance with a face mask. *N Engl J Med* 1990;323:1523-30.
21. GOZAL D: Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen. *Eur Respir J* 1997;10:1999-2003.
22. MILROSS MA, PIPER AJ, NORMAN M, BECKER HF, WILLSON GN, GRUNSTEIN RR, SULLIVAN CE, BYE PT: Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support, effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:129-34.
23. FAUROUX B, BOULE M, LOFASO F, ZERAH F, CLEMENT A, HARF A, ISABEY D: Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 1999;103:e32.