

Assistance ventilatoire et maladies neuro-musculaires: Quand et comment?



Pascale NESME
Service de pneumologie
Hôpital de la Croix Rousse
Lundi 15 avril 2013

Plan

Définitions

Rappels physiopathologiques

Signes cliniques

VNI: faut il ventiler? quand?

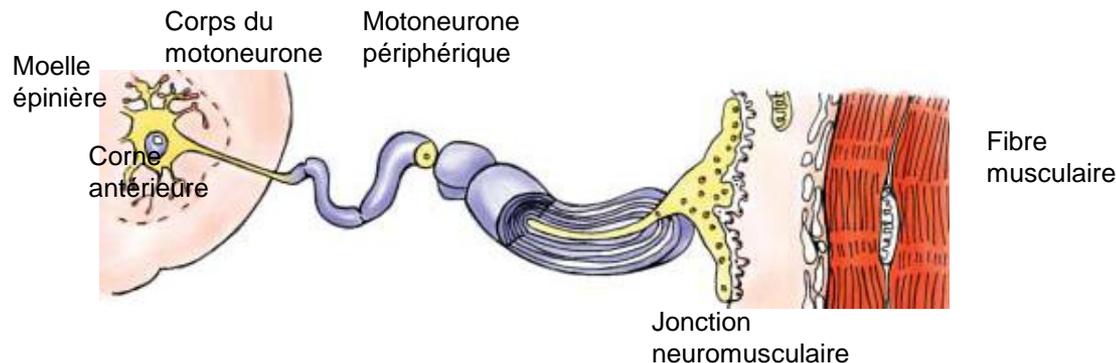
Moyens d'évaluation de la force des muscles respiratoires

VNI: comment ? Où?

Conclusion

Qu'est ce qu'une maladie neuromusculaire?

- *Les MNM constituent un groupe hétérogène de pathologies qui se caractérisent par des modifications musculaires progressives de natures diverses, entraînant une réduction de la force et de l'endurance des muscles, leur atrophie et des déformations squelettiques secondaires à cette atrophie.
- *Ce sont des maladies liées à une anomalie, soit : de la fibre musculaire, de la jonction de celle-ci avec son nerf moteur (motoneurone), du nerf moteur (motoneurone périphérique).
- *Symptômes évolutifs...
- *N'importe qui, quelque soit l'âge...
- *Difficiles à diagnostiquer avec précision...

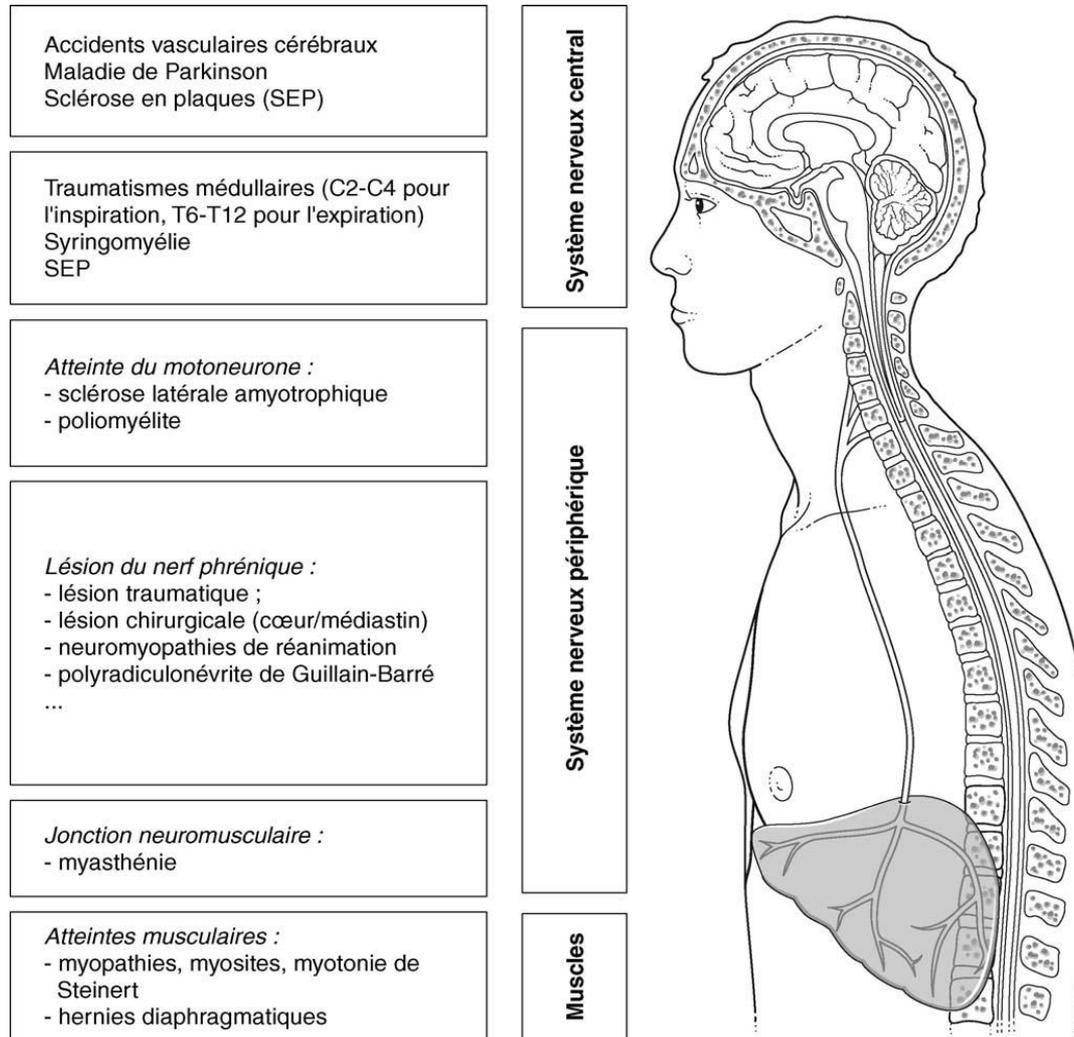


=> Médecins peu familiers avec la gamme de symptômes qu'elles peuvent générer...

Évolutivité de l'atteinte respiratoire des MNM

- Maladies stables
 - séquelles de polio
 - lésions médullaires
 - myopathies mitochondriales
- Maladies évolutives
 - DM Duchenne
 - SLA
 - Steinert

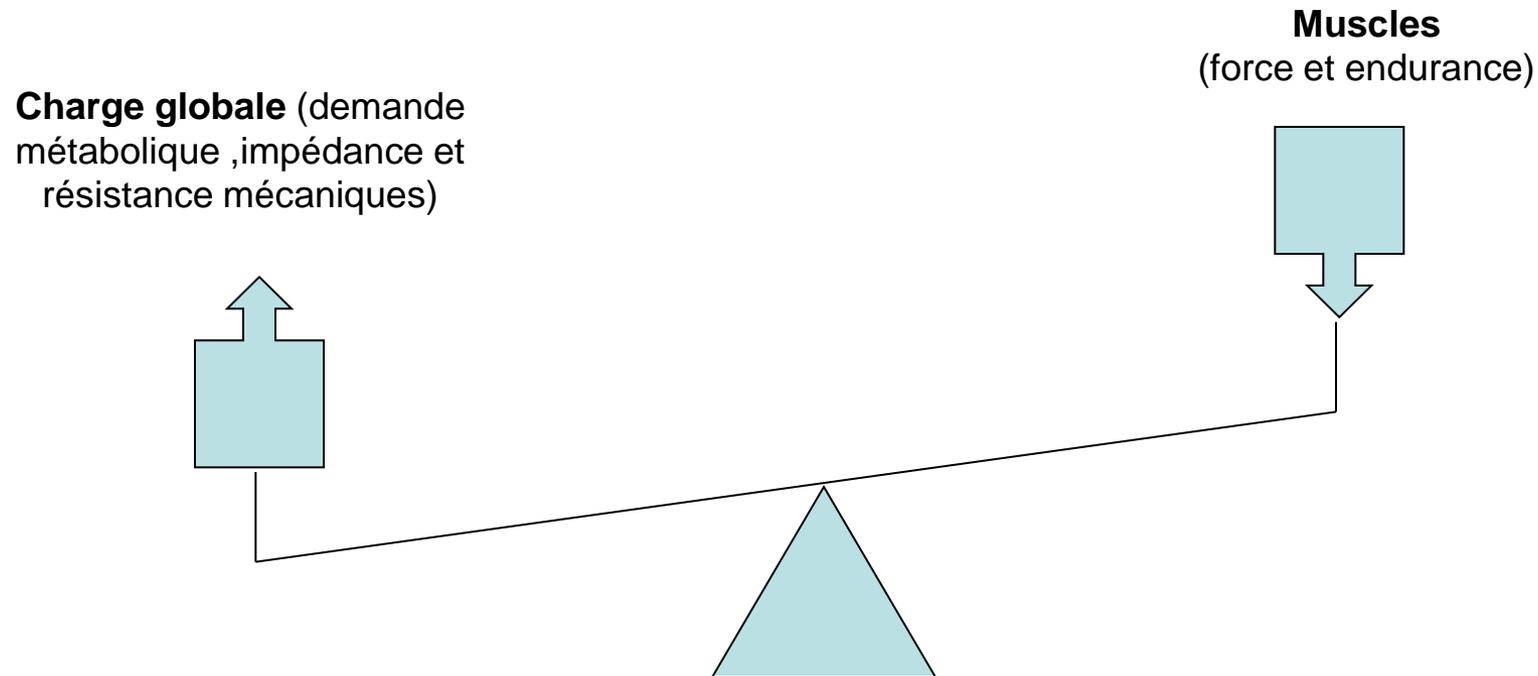
Structures impliquées dans la respiration et exemples de maladies neurologiques et neuromusculaires pouvant avoir un impact respiratoire, selon le niveau lésionnel (liste non exhaustive)



Les mécanismes qui contrôlent l'inspiration sont nombreux et complexes, avec autant de sources possibles de dysfonctionnement

Une dysfonction musculaire inspiratoire correspond à un déséquilibre entre la charge et la capacité neuromusculaire...

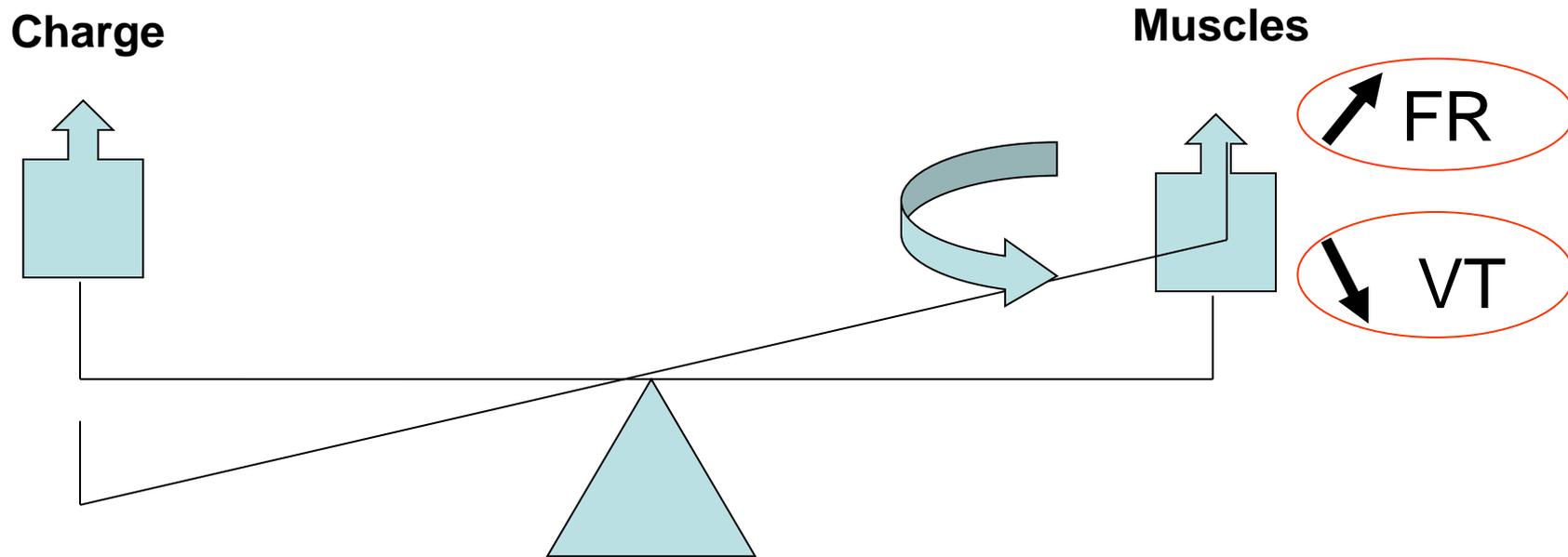
- Défaillance de la pompe respiratoire



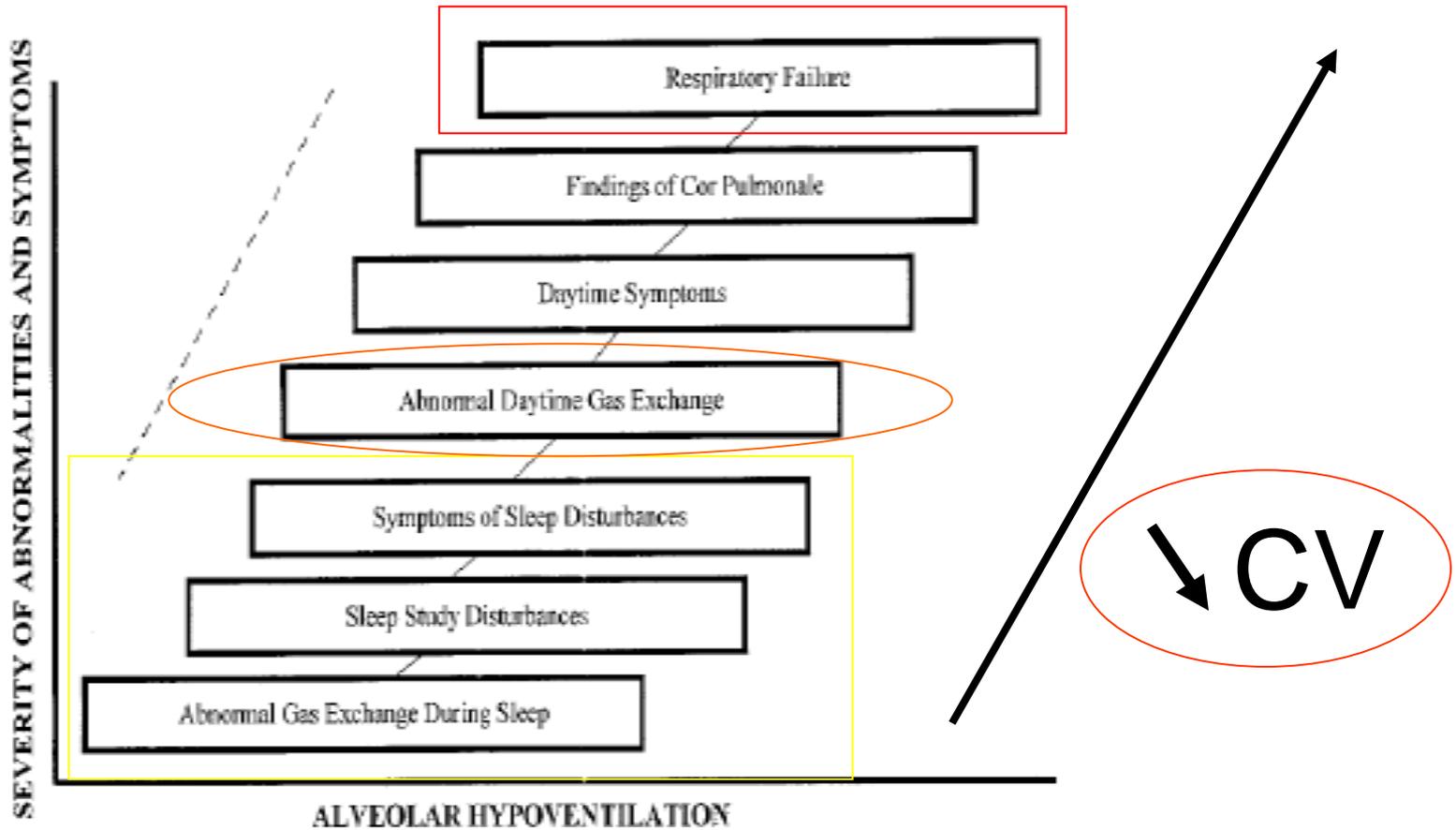
*Nava 1996, Misuri 2000, De Troyer 1980
Vitacca 1997, Brack 2002, Estenne 1993*

Rappels physiologiques...

=> Mécanismes adaptatifs

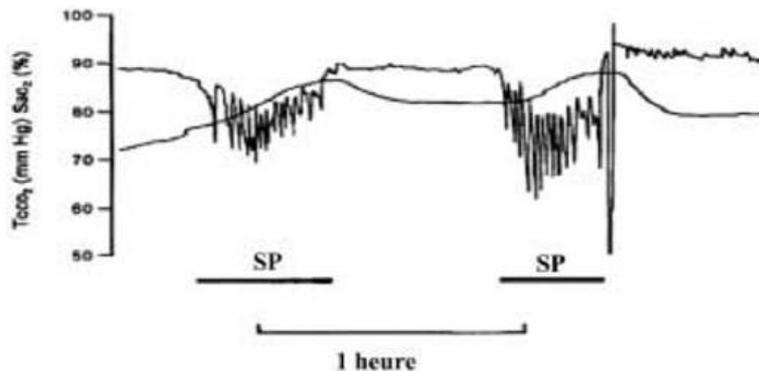


Evolution



Rappels physiologiques...

Altération précoce de la **ventilation nocturne** puis diurne...



Portion d'enregistrement au cours du sommeil de la SaO₂ et de la PCO₂ transcutanée (T_cCO₂) chez un patient atteint de myopathie chronique, montrant une désaturation modérée (SaO₂ 90 %) pendant la phase de sommeil lent et des chutes fréquentes et périodiques de SaO₂ en phase de sommeil paradoxal (SP). On observe une élévation progressive de la PCO₂ durant le sommeil paradoxal. D'après la référence [22], avec permission.

Hypoventilation alvéolaire en sommeil paradoxal

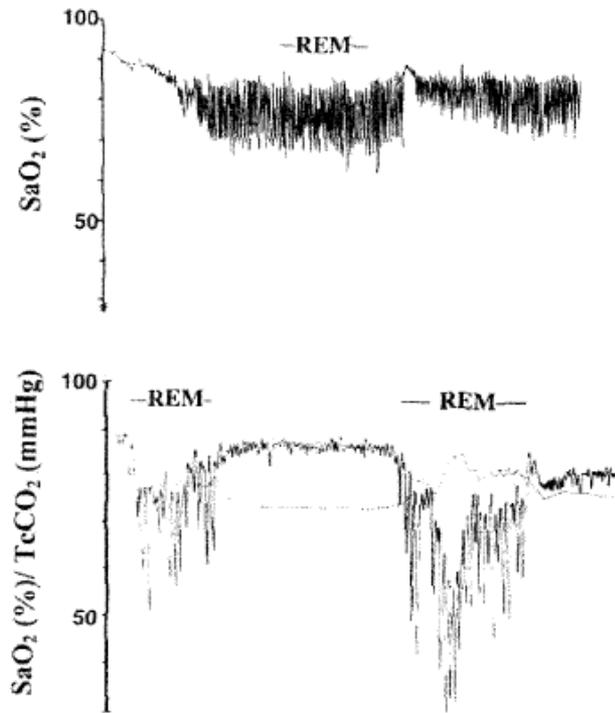


FIGURE 4. Overnight oximetry recordings illustrating the differing patterns of nocturnal oxygen saturation (SaO₂) associated with sleep-disordered breathing in neuromuscular disease. (**Top**) Repetitive episodes of oxyhemoglobin desaturation typical of obstructive sleep apnea. (**Bottom**) Typical severe REM hypoventilation (reproduced with permission from Piper¹⁴¹).

Conséquences générales...

Arnulf, 2000

Ragette, 2002

1-Hypoventilation en sommeil paradoxal

liée à la diminution du volume courant:

– diaphragme, seul muscle inspiratoire actif en REM, diminution tonus m.intercostaux

- Désaturation nocturne profonde et prolongée

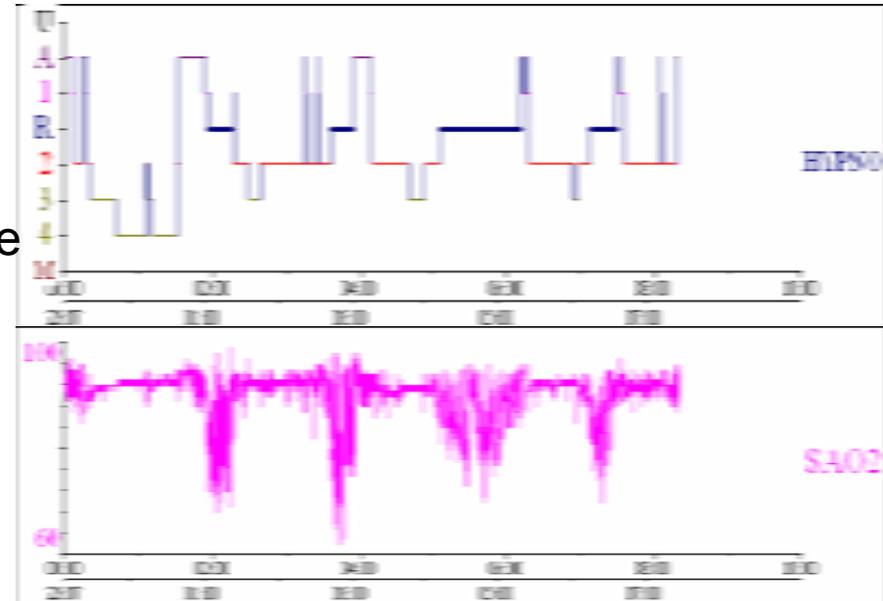
- Sévérité de l'hypoventilation alvéolaire nocturne (REM) dépend de la sévérité de l'atteinte diaphragmatique

2-Fragmentation du sommeil

3-Diminution du sommeil lent profond



4-Cercle vicieux: ↗ de la faiblesse musculaire
↗ de l'hypoventilation alvéolaire



=>Importance des troubles en général corrélée à la faiblesse musculaire

MNM ne concernent pas que les muscles inspiratoires...

- Atteinte des muscles expiratoires
=> Altération de la toux (Encombrement bronchique et infections respiratoires fréquentes)
- Atteinte musculaire des voies aériennes supérieures
=> atteinte bulbaire ou musculaire pure, entraînant une dysfonction glottique:
 - Altération de la protection des VA=risque d'inhalation
 - Altération de la toux
 - ↗ des phénomènes obstructifs au cours du sommeil

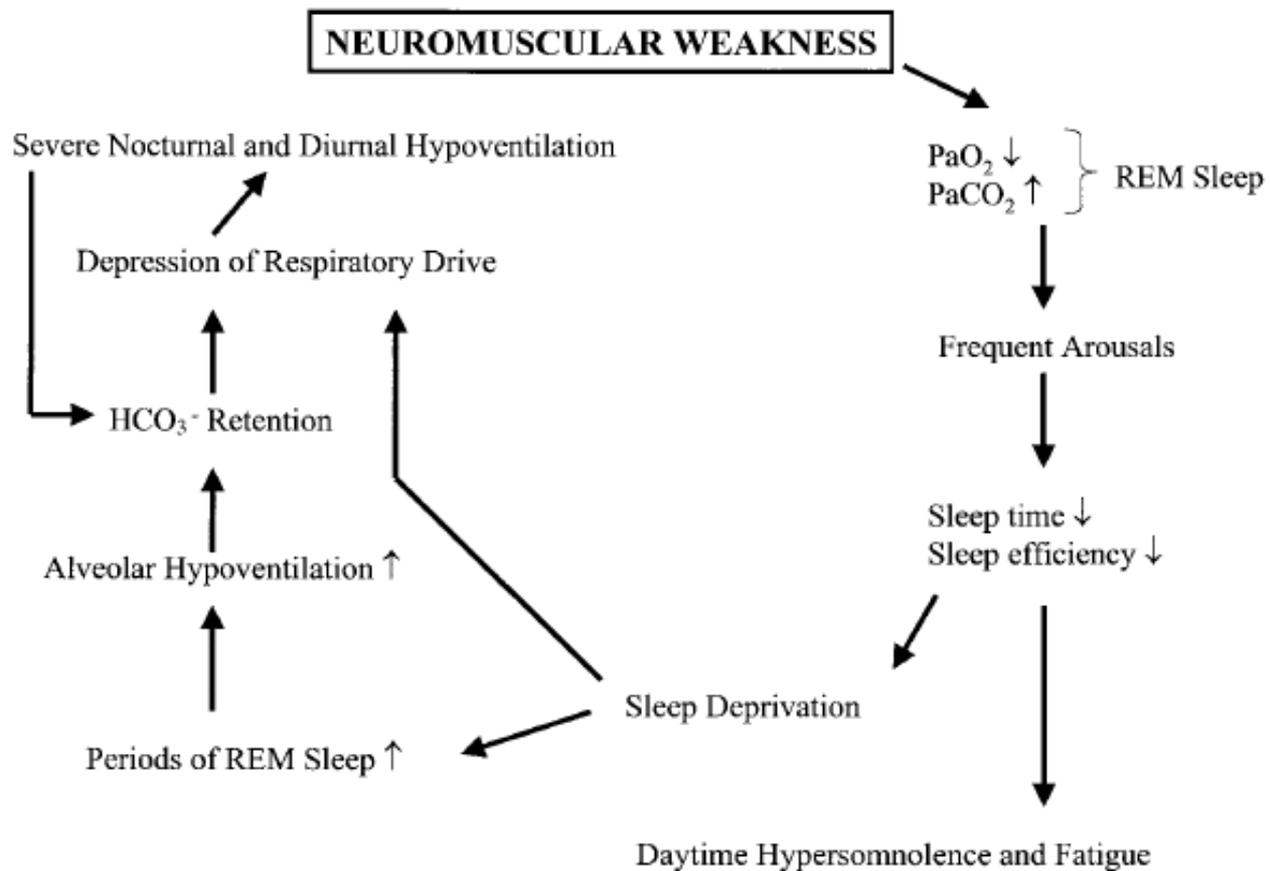


FIGURE 3. Circular events leading to severe hypoventilation in neuromuscular disease.

Faut-il ventiler?

- Buts:

1-Améliorer la qualité de vie

2-Améliorer la survie

Rationnel...

- **Améliorer l'hématose nocturne et diurne par:**

1- Repos musculaire respiratoire

2- Restaure la sensibilité au CO₂ des centres respiratoires

3- Soutien la mécanique ventilatoire, compense l'effet dépresseur de l'acidose et de l'hypoxémie, recrute des zones atelectasiées...

consensus conference

Clinical Indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease, COPD, and Nocturnal Hypoventilation—A Consensus Conference Report*

(CHEST 1999; 116:521–534)



Maladies neuro-musculaires rapidement progressives

Sclérose latérale amyotrophique et myopathie de Duchenne

- **La VNI prolonge la vie dans des conditions de vie acceptables...**

Pinto AC, 1995: 10 SLA vs 10 contrôles: 50% de survie à 2 ans vs 100% décès à 8 mois

Simonds AK, 1998: 23 Duchenne consécutifs hypercapniques: 73% survie à 5 ans, amélioration des GDS

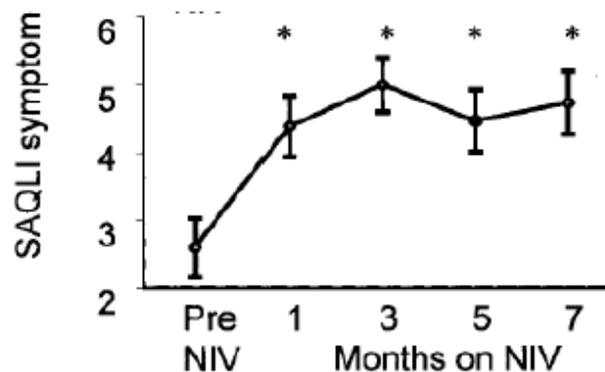
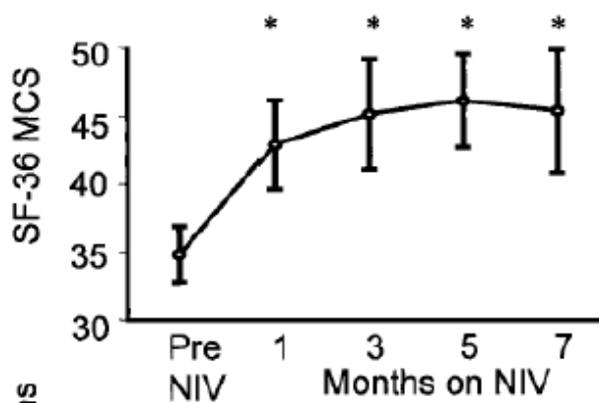
Bourke SC, 2006: 22 SLA VNI vs 19 contrôles (critères de VNI); amélioration qualité de vie et survie (peu bulbaires+++)

Noninvasive ventilation in ALS

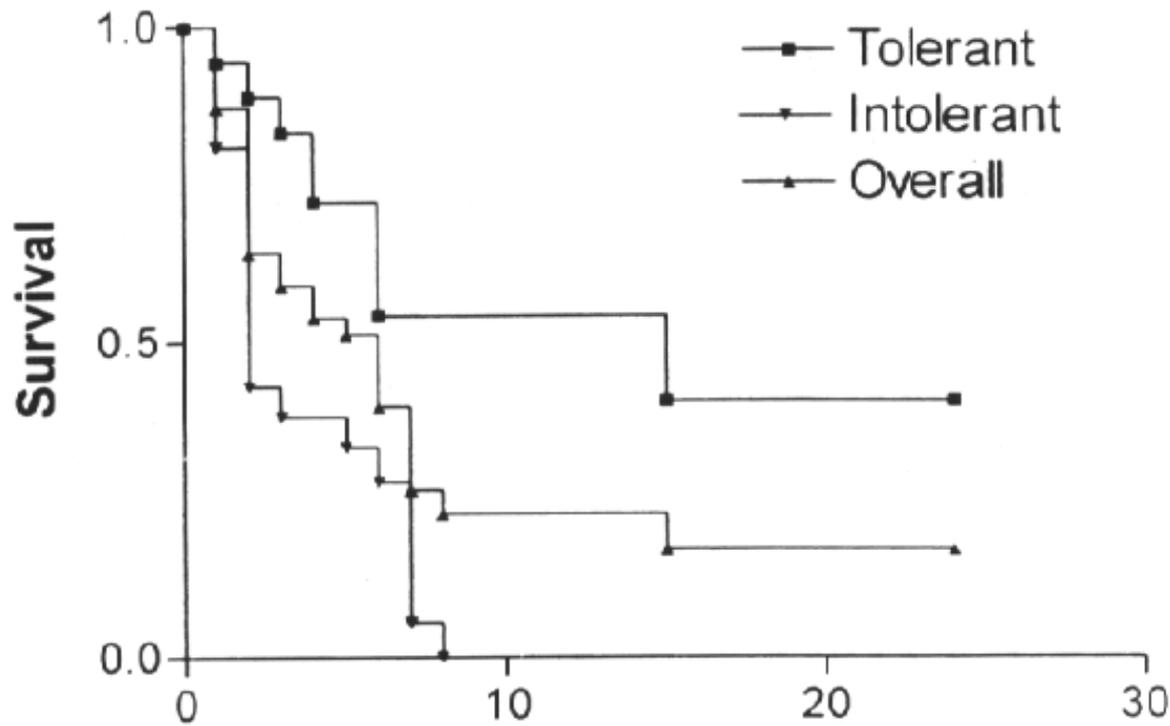
Indications and effect on quality of life

S.C. Bourke, MRCP, MB, BCh; R.E. Bullock, FRCP, FRCA; T.L. Williams, PhD, MRCP;
P.J. Shaw, MD, FRCP; and G.J. Gibson, MD, FRCP

NEUROLOGY 2003;61:171-177



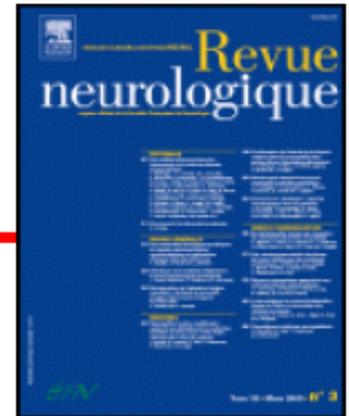
Conséquence: mortalité élevée sans traitement!



Survie sous VNI (Aboussouan, Ann.Int.Med.1997)

Ventilation dans la SLA

Critères de mise en route



4S320 Rev Neurol (Paris) 2006 ; 162 : Hors série 2, 4S320-4S322



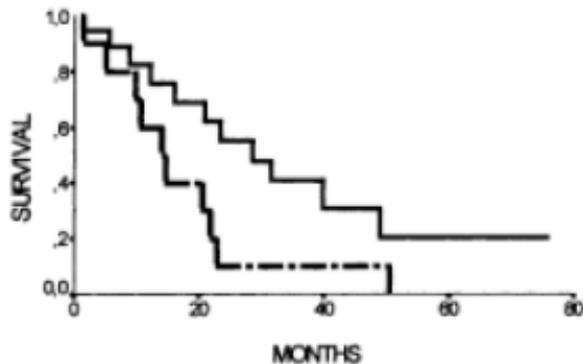
Conférence de consensus

Texte des experts

Des symptômes liés à l'hypoventilation alvéolaire nocturne ou diurne ou des signes de dysfonction diaphragmatique associés à un des critères objectifs suivants :

- 1) une $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg et/ou
- 2) une Capacité Vitale < 50 % de la théorique et/ou
- 3) plus de 5 % du temps d'enregistrement nocturne en dessous de 90 % de SpO_2 en l'absence de syndrome d'apnées du sommeil obstructif évident et/ou 5 minutes consécutives avec une $\text{SpO}_2 < 89$ %. Toutefois ce dernier critère est considéré comme très tardif ;
- 4) une P_{Imax} et une $\text{SNIP} < 60$ % de la valeur prédite plutôt que la valeur fixe de 60 cm H_2O du consensus.

Différence de survie selon le respect ou non des critères de VNI



Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis With Home Mechanical Ventilation*

The Impact of Systematic Respiratory Assessment and Bulbar Involvement

*Eva Farrero, MD; Enric Prats, MD; Mónica Povedano, MD;
J. Antonio Martínez-Matos, MD;
Frederic Manresa, MD; and Joan Escarrabill, MD, FCCP*

Check for :

presence of symptoms, especially orthopnea

FVC of < 50% predicted or a decrease in FVC <500 mL on two consecutive visits;

desaturations in nocturnal pulse oximetry (arterial oxygen saturation <90% during 5mn)
or hypercapnia (Paco₂ < 45 mm Hg).

Quand?

- Pour soulager les symptômes respiratoires
- Lorsqu'il y a un risque de décompensation respiratoire aiguë (avec décès ou intubation non voulue)

Particularités de la SLA

Atteinte respiratoire multifactorielle:

1-Musculaire

2-Bulbaire:

Dysfonction centres respiratoires, apnées

Fausse routes, encombrement

Non fermeture glottique=>toux inefficace

Paramètres prédictifs de « risque respiratoire » dans la SLA

- DEP à la toux < 160: aide instrumentale au désencombrement

- CV<50%, CV en DD altérée, P_Imax et SNIP test<60%: force globale des m.respi réduite

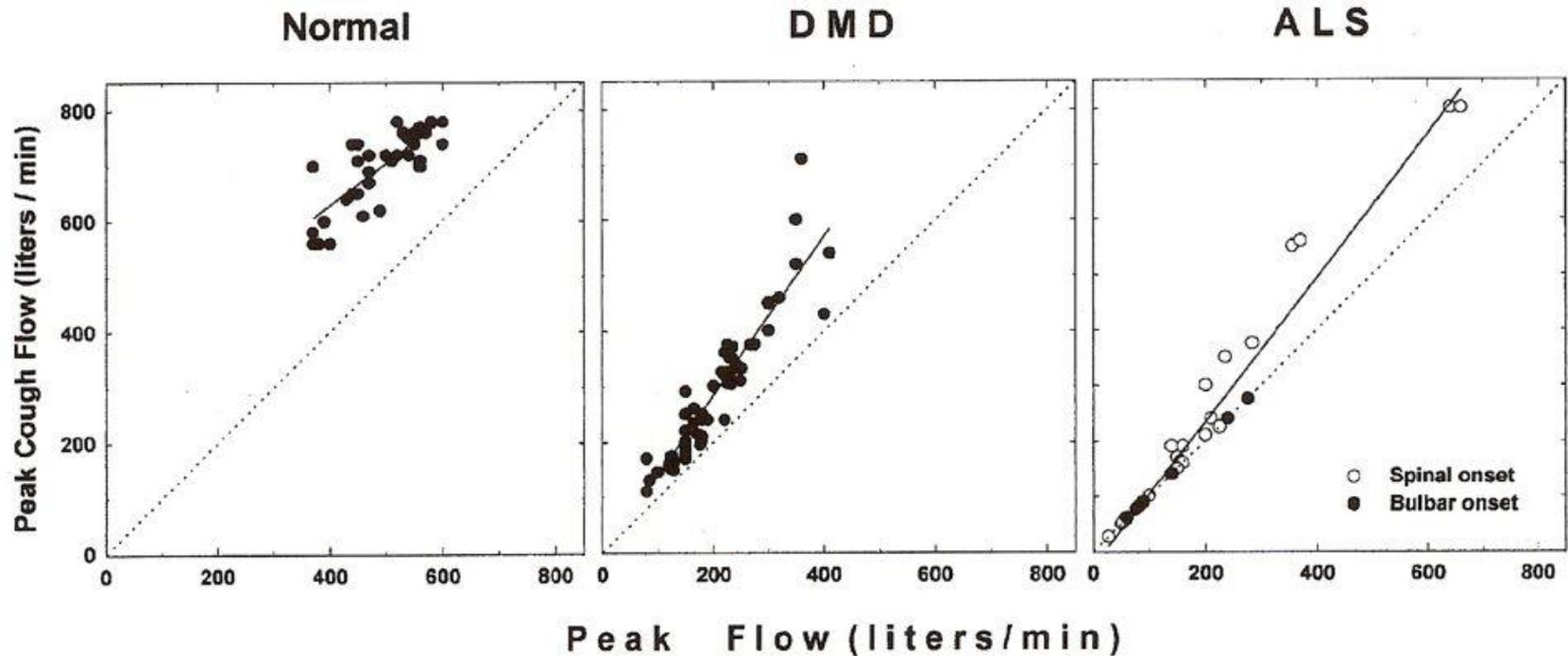
- GDS: hypercapnie, Oxymétrie: hypoventilation nocturne

Évaluation de la qualité de la toux: on demande au patient de tousser dans le spiromètre...

- La mesure du *débit de pointe à la toux* est un examen simple, reproductible, réalisable au lit du patient qui évalue la fonction expiratoire globale et la fonction glottique
- La valeur normale varie entre 360 et 1 000 l min⁻¹. La toux est considérée comme efficace pour des valeurs de DET > 270 L/min. Un minimum de 160 l min⁻¹ est nécessaire pour expulser les sécrétions bronchiques.
- Étude sur infections respiratoires des SLA, meilleur index d'efficacité de la toux est le DET (% autres mesures spirométriques), cut-off 255 L/min entre patients capables et incapables de se désencombrer seuls (Sancho J, AJRCCM 2007)

Débit de toux

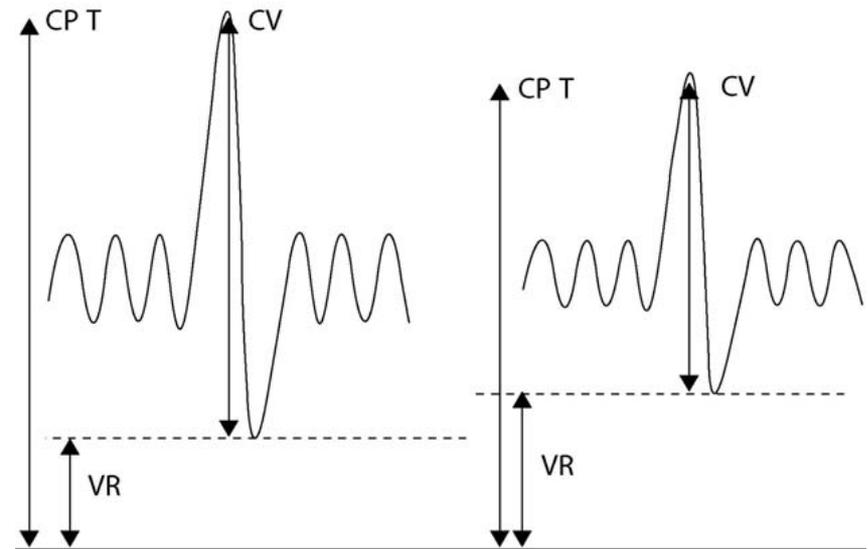
- Complications si DET < 270 l/min
- Trachéotomie si DET < 160 l/min Tzeng, Chest, 2000



Suarez et al Am J Phys Med Rehabil, 2002

La capacité vitale

- CVL ou CVF: la meilleure des deux valeurs étant retenue
- La mesure de la CV est plus sensible que la CPT pour détecter l'atteinte respiratoire dans les MNM
- CV élément pronostic majeur, seuil d'intervention thérapeutique
- **Cependant, manque de sensibilité** (Mendoza M, Amyotroph Lateral Scler 2007)



Mesure des volumes mobilisables: Exemples

- Ainsi, au cours des dystrophies musculaires de Duchenne de Boulogne, le seul facteur prédictif de la durée de vie est l'âge auquel la CV chute en dessous d'un litre.(1)
- Des mesures répétées de la CV doivent donc faire partie du monitoring de routine de ces patients.
- La mise en évidence d'un changement postural de la CV, avec une réduction d'au moins 20 % en position couchée, suggère une dysfonction diaphragmatique (spécificité et sensibilité, évaluées à 90 et 79 %respectivement). (2)

1-Phillips MF, *Am J Respir Crit Care Med* 1999

2- Lechtzin N, *Chest* 2002

Exploration spécialisée: PiMax

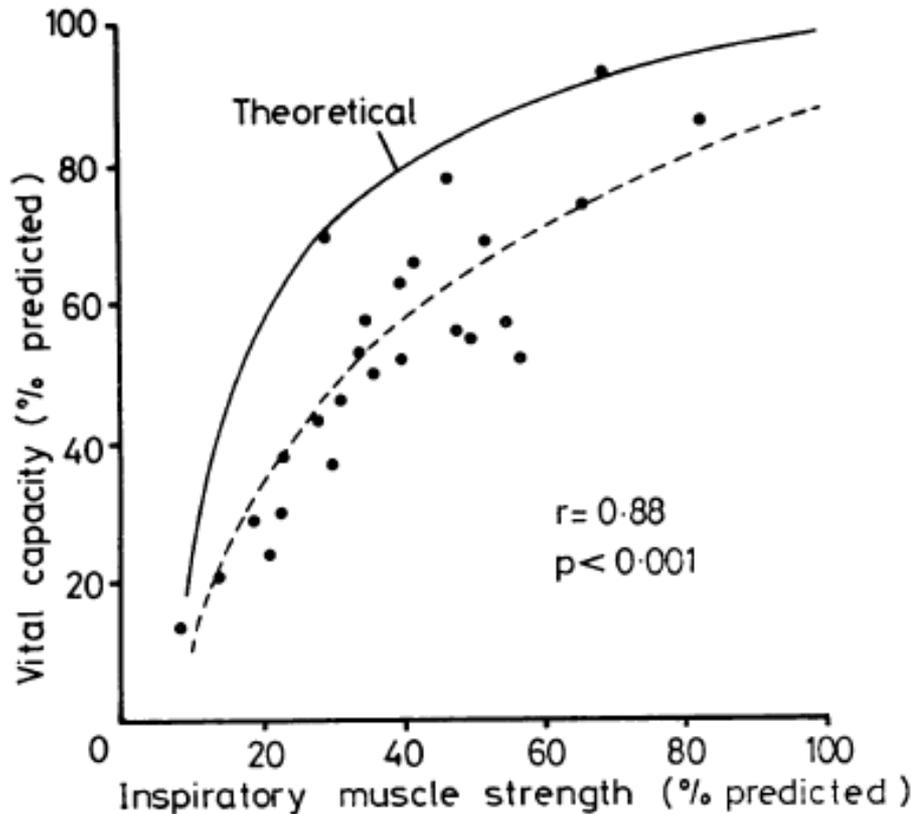
- On demande au patient de réaliser un effort inspiratoire maximal depuis sa capacité résiduelle fonctionnelle; il s'agit d'une force globale; tous les muscles respi peuvent participer à cet effort et compenser une faiblesse diaphragmatique sous jacente; les VN sont entre 100 et 120 cm d'eau pour l'homme, 80 et 90 pour la femme.

Évaluation de la force des muscles respiratoires:

Évaluer les pressions que les muscles ventilatoires sont capables de développer...

- La pression inspiratoire maximale ($P_{I\max}$) mesurée à la CRF ou au VR, et la pression expiratoire maximale ($P_{E\max}$) mesurée à la CRF, ou CPT, reflètent la pression générée par les muscles respiratoires durant un effort maximal.
- Ces valeurs dépendent également du volume pulmonaire, et des valeurs anormales ($P_{I\max} < 80$ cmH₂O et $P_{E\max} < 60$ cmH₂O) peuvent refléter une distension pulmonaire plutôt qu'une diminution de la contractilité musculaire.
- **La $P_{I\max}$ est cependant simple à réaliser et est plus sensible que la CV au début de l'atteinte respiratoire, car la force musculaire diminue avant qu'une baisse du volume inspiré ne soit manifeste.**

En cas de faiblesse des muscles respiratoires de sévérité légère, la CV est un paramètre moins sensible que la mesure des pressions maximales.



Relation curvilinéaire entre la pression inspiratoire maximale statique (force des muscles inspiratoires) et capacité vitale (exprimée en % de la théorique) chez 25 malades atteints de pathologie chronique des muscles respiratoires de différentes sévérités. La courbe pointillée et les coefficients r et p correspondent à la régression logarithmique. La courbe en trait continu représente la courbe théorique obtenue à partir d'un diagramme pression maximale statique-volume d'un système respiratoire aux propriétés élastiques normales. La diminution de la CV observée chez les malades par rapport à la courbe théorique, s'explique par la diminution des compliances pulmonaire et thoracique.

Cependant, la relation curvilinéaire entre CV et pression inspiratoire maximale explique que dans les stades plus avancés de la maladie une réduction très marquée de CV survient pour de faibles changements de pression maximale.

Évaluation de la force des muscles respiratoires: Pression inspiratoire sniff nasale:SNIP

- Le test de reniflement, ou *sniff test*, est particulièrement intéressant au cours des maladies neuromusculaires, s'agissant d'une manoeuvre « naturelle » facile à comprendre et exécuter.
- On demande au patient d'effectuer, aussi rapidement et aussi fort que possible, un reniflement à partir du volume pulmonaire de fin d'expiration.
- Des valeurs supérieures à -70 cmH₂O chez l'homme et -60 cmH₂O chez la femme sont rarement associées à une faiblesse significative des muscles inspiratoires
- Corrélation avec la CV est médiocre
- Série de SLA, cut-off du SNIP 40 cm d'eau, médiane de survie 6 mois ([Morgan RK, AJRCCM 2005](#))

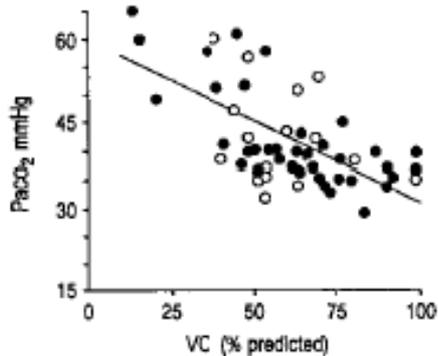
La mesure des Gaz du sang

- Elle est indispensable dans le bilan du retentissement respiratoire d'une maladie neuromusculaire.
- En l'absence d'atteinte associée de l'échangeur pulmonaire, et donc en l'absence d'anomalie de diffusion ou de rapport ventilation-perfusion, les maladies neuromusculaires ne déterminent d'hypoxémie que dans la mesure où l'épuration alvéolaire en dioxyde de carbone est insuffisante.
- La baisse de la PaO_2 est donc d'amplitude égale à l'augmentation de la $PaCO_2$...
- la $PaCO_2$ reflète l'équilibre entre production de CO_2 par l'organisme et ventilation alvéolaire... Chez les patients atteints d'affections neuromusculaires, la production de CO_2 peut être réduite par l'atrophie musculaire, et la réduction des capacités de mouvement.

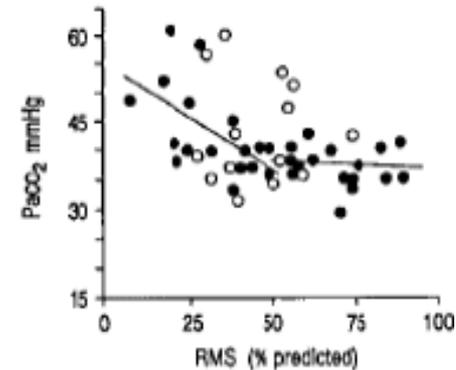
Par conséquent, l'absence d'hypercapnie ne doit pas rassurer quant au degré d'atteinte respiratoire dans ce contexte, et la présence d'une hypercapnie témoigne forcément d'une dégradation catastrophique de la ventilation alvéolaire.

- Enfin, des valeurs gazométriques diurnes normales n'excluent pas l'existence d'hypoventilations nocturnes, éventuellement répétées et prolongées.
- Une tendance à la polyglobulie ou une élévation même modérée des bicarbonates sanguins sont des indices utiles et doivent faire se poser la question d'explorations nocturnes si elles sont constatées chez de tels patients.

Évaluation de l'état respiratoire : GDS



Braun NMT, Thorax 1983

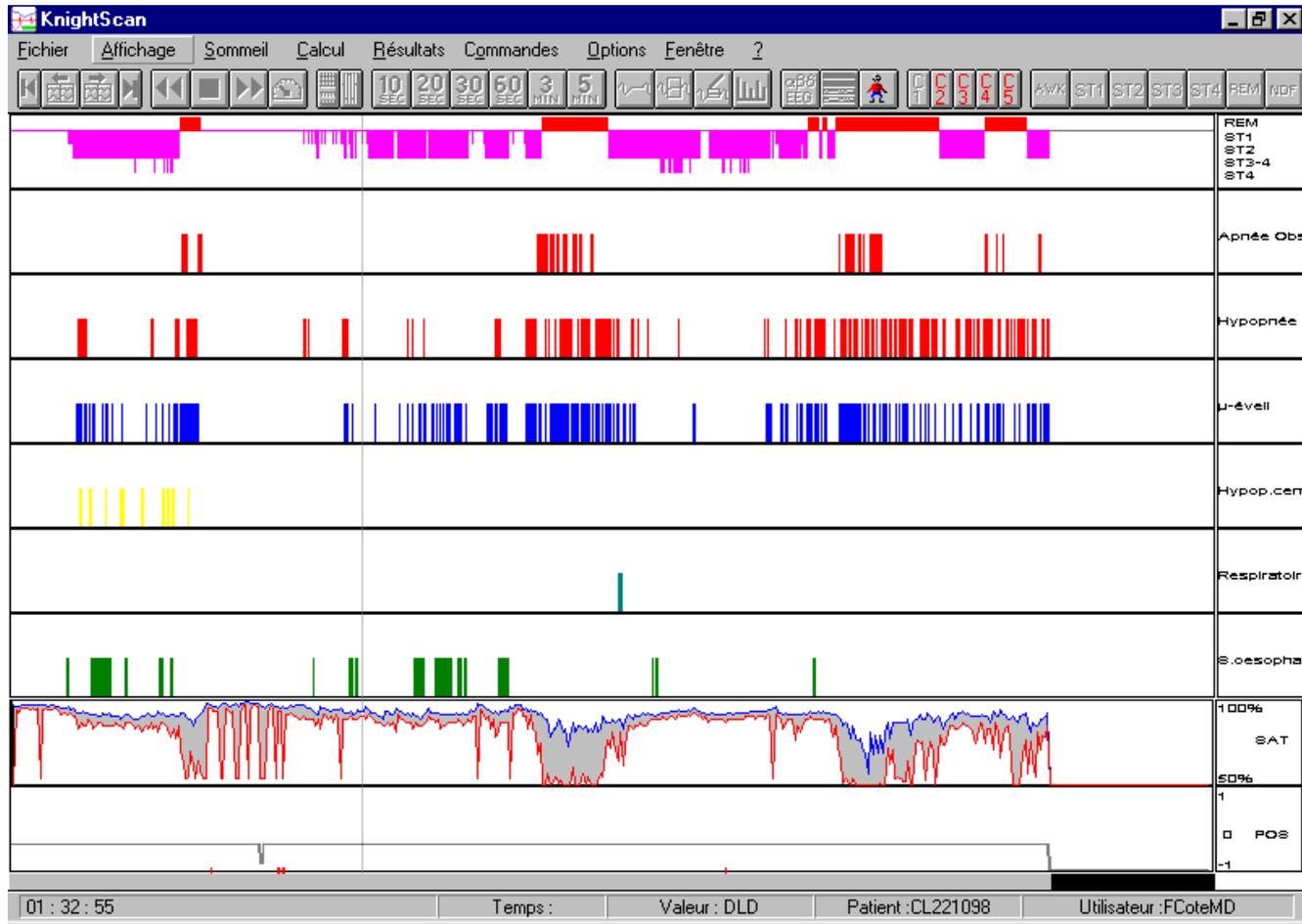


Serisier DE, Q T Med 1982

En l'absence d'atteinte sévère, une hypercapnie diurne est peu probable tant que la force des m.respiratoires n'est pas abaissée à moins de 40%(% th)et la CV à moins de 50%(%th)

Enregistrement polysomnographique

Hypoventilation du sommeil paradoxal



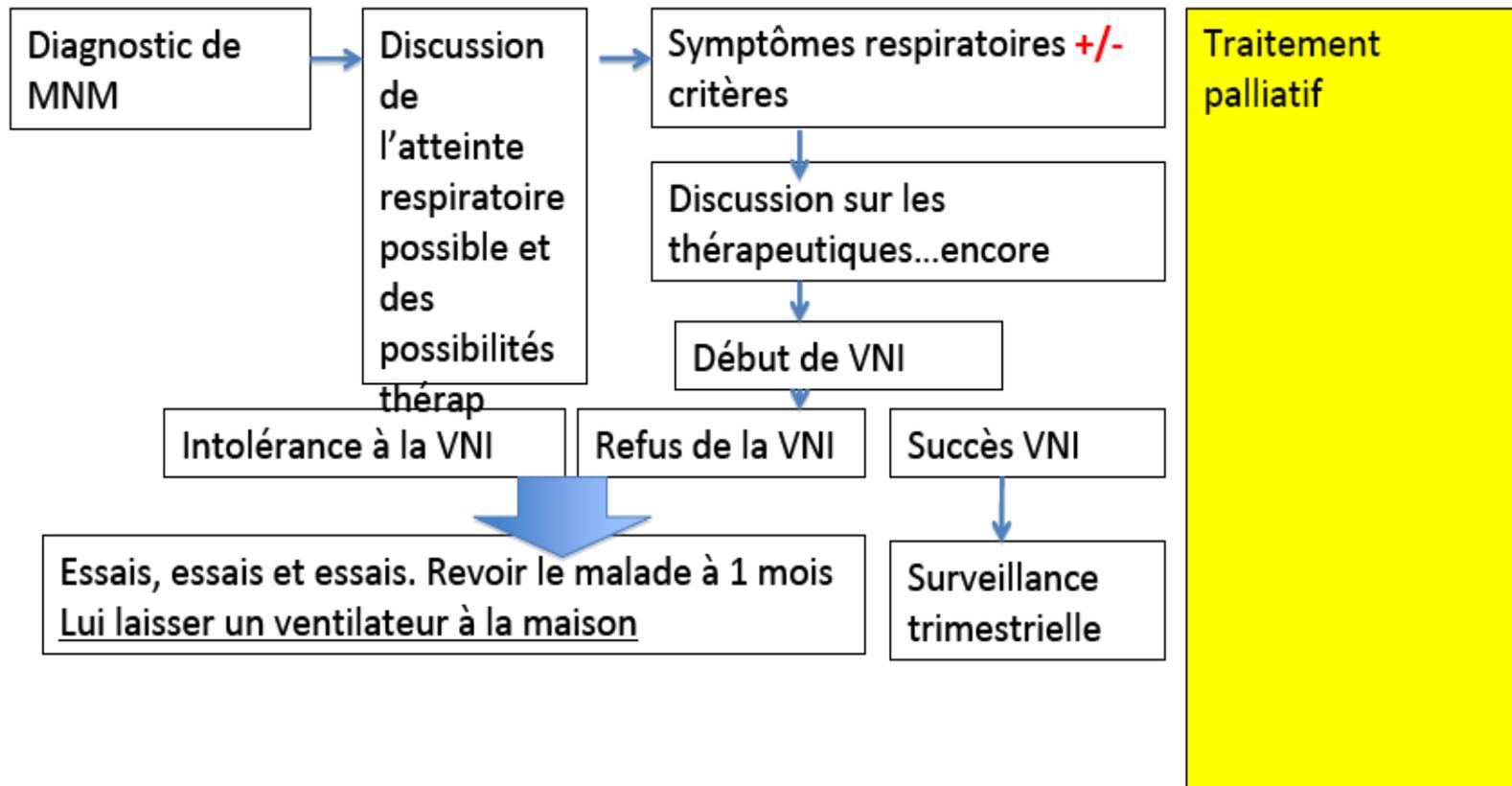
Particularités myopathies

Myopathie de Duchenne (MD) et autres...

Atteinte respiratoire presque inéluctable:
d'abord nocturne puis hypoventilation
diurne

Ne pas méconnaître une atteinte
cardiaque associée (quasi constante)

Logigramme décisionnel



LA trachéotomie? Quand
C'est une autre question, à la réponse difficile : en
tous les cas toujours après essai de VNI

Conférence de consensus 1999:

Indication de VNI dans les troubles ventilatoires restrictifs

1-Symptômes respiratoires

ET

2-Hypoventilation objective (au moins 1 critère)

- PaCO₂ ≥ 45 mmhg
- Désaturation nocturne ≤88% plus de 5min consécutives
- CVF<50% ou P_{imax}<60 cm d'eau

Guidelines internationaux pour VNI et SLA:

European ALS/MND Consortium and European
Neuromuscular Centre Workshop (May2002)

- 1-Symptômes: dyspnée, orthopnée, céphalées, somnolence
- 2-ET atteinte musculaire:
CVF<80% ou Pimax<40cm d'eau
- 3-Et atteinte respiratoire
Désaturations nocturnes ou PaCO₂>6.5Kpa
(49mmhg)

American Thoracic Society Documents

Respiratory care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy
ATS Consensus Statement AJRCCM 2004

- Si $SaO_2 < 92\%$ ou $PaCO_2 > 50\text{mmhg}$:
indication de ventilation diurne,
généralement avec pression positive
intermittente+ pièce buccale

Quel ventilateur? Quel masque? Quel tube?

- Tous les ventilateurs, tous les masques , tous les tubes marchent.
- Utilise le plus cher si tu es riche , le plus beau si tu veux mais surtout celui que **tu maîtrises**
- Quel est le meilleur mode de ventilation chez un NM? Les ventilateurs futurs...



INTERFACES NASALES

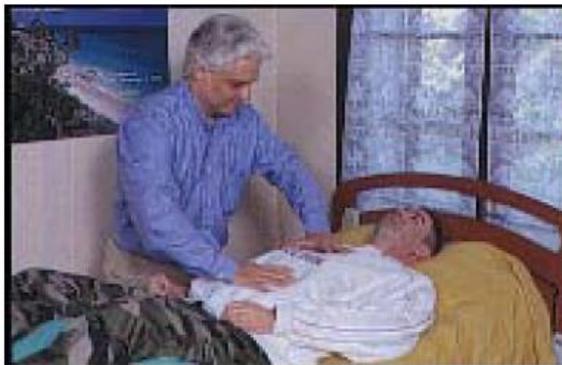


Quelle est la meilleure structure?

- Tout est possible et actuellement utilisé en France...
 - Domicile
 - HDJ
 - Hôpital de semaine
 - Hospitalisation classique
 - Réanimation

Ne pas oublier...

Toux assistée manuelle



1-9.JPG



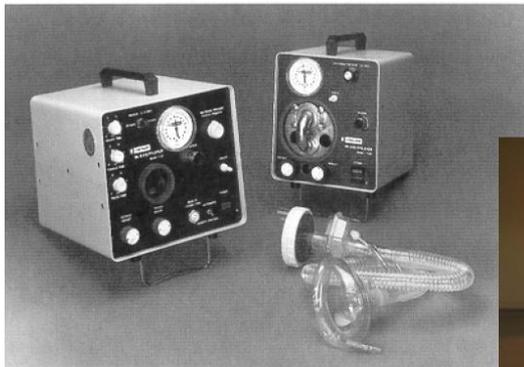
1-7.JPG



2-9.JPG



2-4.JPG



In-Exsufflator (Emerson)



Conclusion: VNI et MNM

- Traitement efficace sur la survie et qualité de vie
- Recommandations claires pour quand débiter
- Problèmes éthiques: au cas par cas
 - VNI: sûrement...
 - Trachéotomie: ?

Conclusion

- Grand nombre d'étiologies
- Atteinte respiratoire inaugurale possible à l'âge adulte=> IRA hypercapnique
- **Prise en charge pluridisciplinaire+++**

