

Insuffisance respiratoire neuromusculaire

David Orlikowski

Service de réanimation et unité de ventilation à domicile

Hôpital Raymond Poincaré



Problématique

Maladie neuromusculaire déjà connue

Évaluation de l'atteinte respiratoire et de sa gravité

Connaissance de l'évolution de l'atteinte respiratoire Aiguë vs Chronique

Identification pathologie « à risque »

Suivi respiratoire et prise en charge (ventilation)

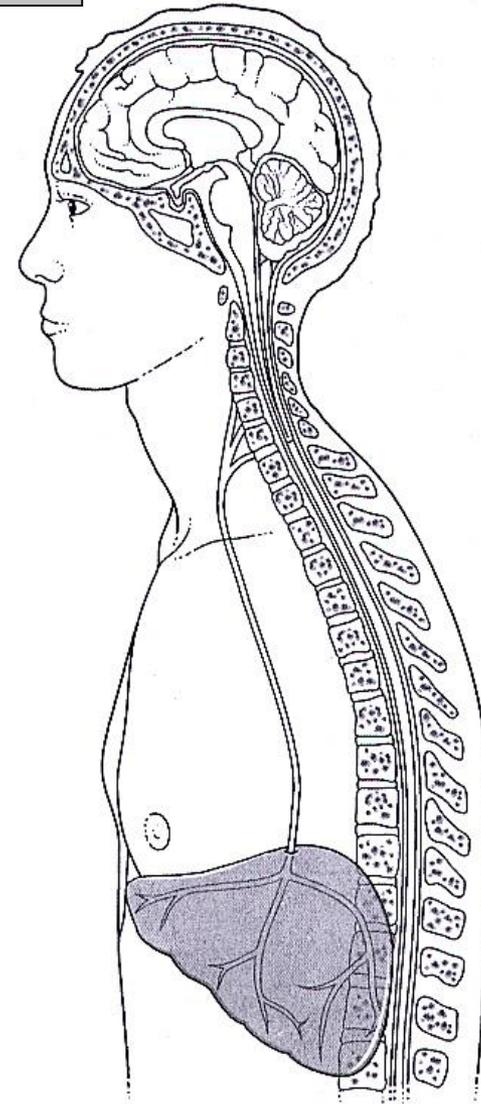
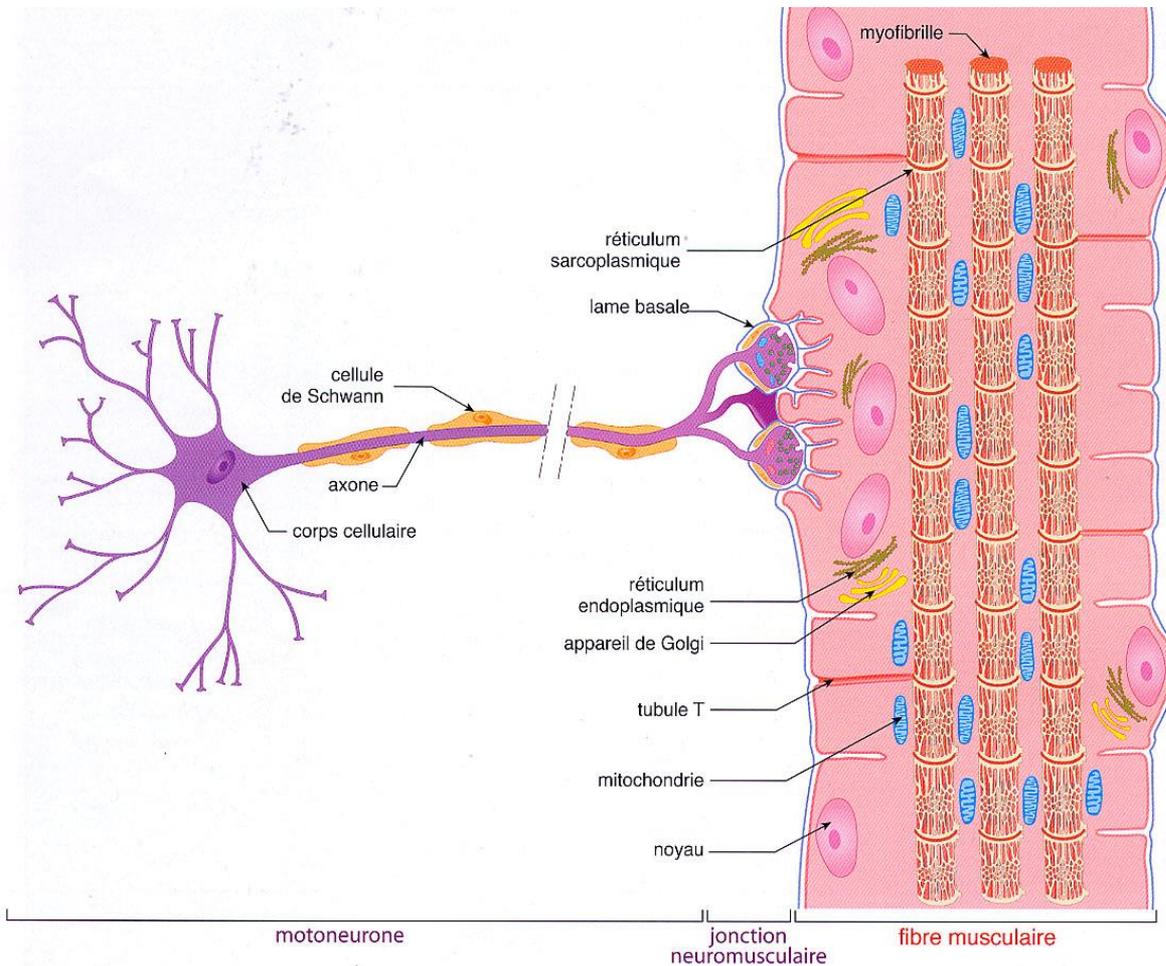
Insuffisance respiratoire révélatrice

Aigue: Problème diagnostique d'une hypoventilation alvéolaire au décours d'une IRA (sevrage)

Chronique: Exploration de symptômes peu spécifiques (sommeil)

Causes

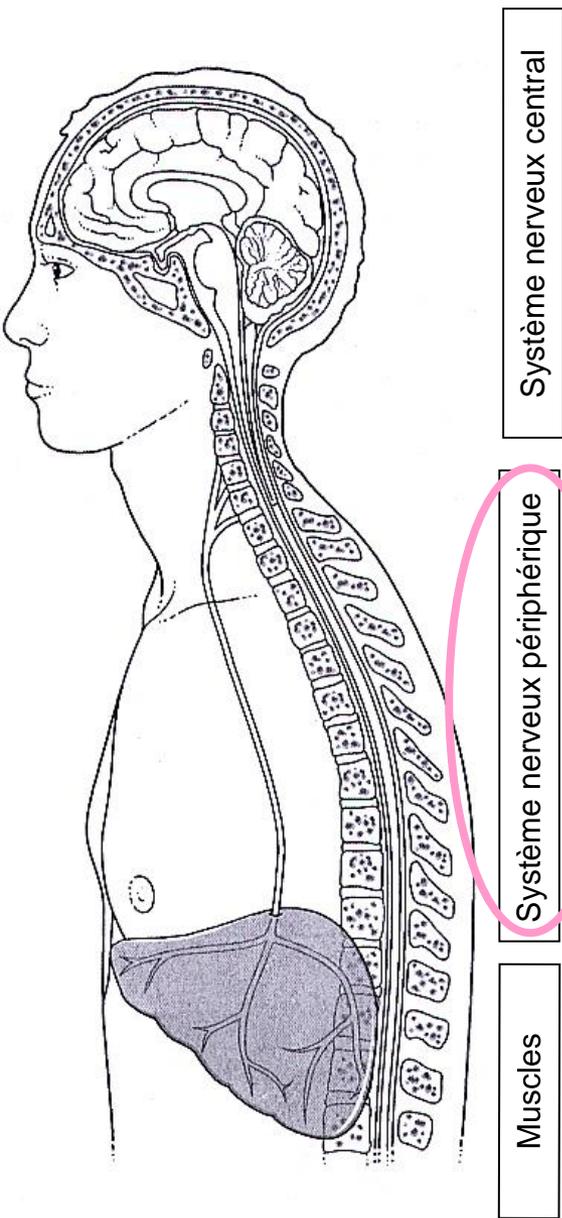
> 120 pathologies



Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles



Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles

Atteinte de la corne antérieure (motoneurone)

Poliomyélite

Syndrome post-poliomyélite

Amyotrophies spinales proximales

SLA

Lésions nerveuses

Syndrome de Parsonage Turner, névralgie amyotrophiante

Chirurgie, traumatisme thoracique

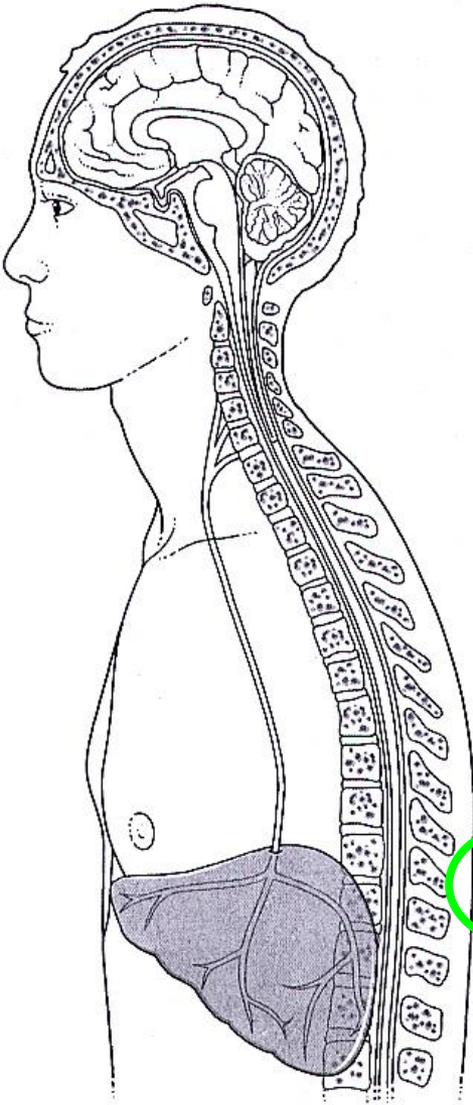
Compression, infiltration tumorale

PRN aiguë (Syndrome de Guillain Barré)

PRN chronique

Neuromyopathie de réanimation

Neuropathies sensitivo-motrices Charcot Marie Tooth



Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles

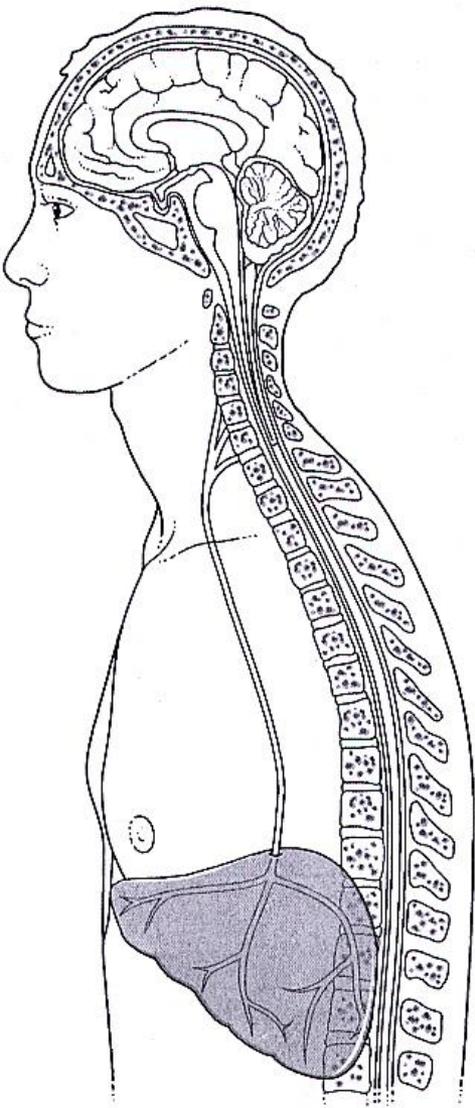
Jonction neuromusculaire :

Myasthénie

Syndromes myasthéniques congénitaux

Syndrome de Lambert Eaton

Botulisme, pseudo-botulisme



Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles

MYOPATHIES +++

Dystrophinopathie : myopathie de Duchenne de Boulogne, myopathie de Becker.

Canalopathies

Dystrophie musculaire des ceintures : calpainopathie, dysferlinopathie, fkrp...

Dystrophie musculaire congénitale

Myopathie congénitale (déficit en némaline, central core, myotubulaire, centro-nucléaire, multi-minicores)

Dystrophie musculaire fascio-scapulo-humérale

Dystrophie myotonique : maladie de Steinert, PROMM

Myotonie congénitale

Myopathies mitochondriales

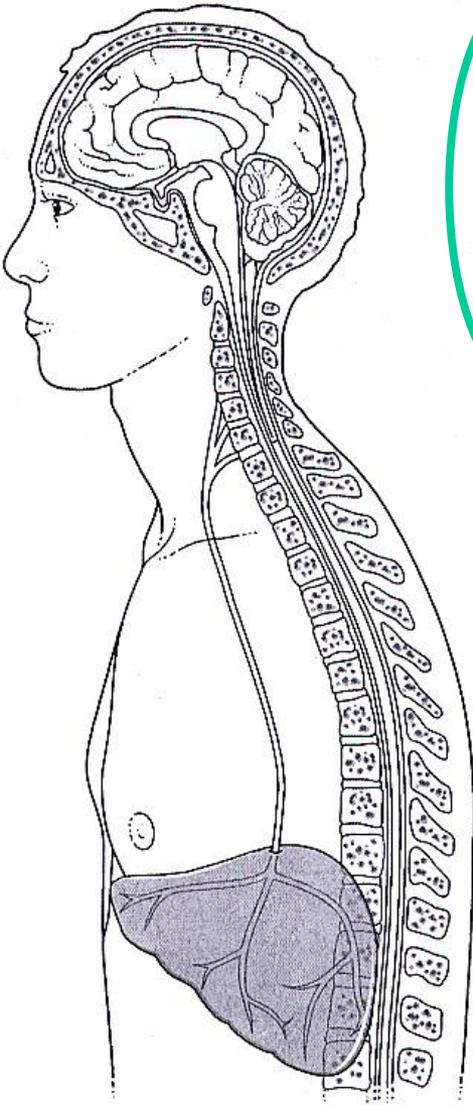
Myopathie de surcharge (amylose)

Myopathies métaboliques ou Glycogénose musculaire :
maladie de Pompe (déficit en maltase acide), McArdle...

Myopathie congénitale débutant

Myopathies inflammatoires: polymyosite, dermato-polymyosite, myosite à inclusion

Myopathie de réanimation



Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles

Atteintes du tronc cérébral ou de la moelle cervicale haute

Blessés médullaires (Syringomyélie)

Syndrome d' Ondine

Accidents vasculaires cérébraux, AVC du TC

Maladie de Parkinson

Scièreose en plaque

Mécanismes, répartition topographique et chronologique

Centres respiratoires



Premier Motoneurone



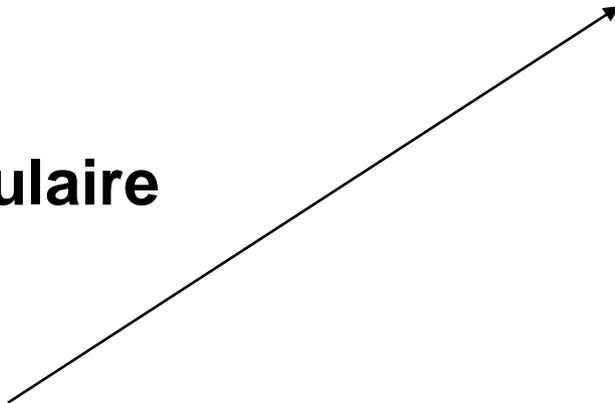
Second Motoneurone



**Jonction
neuromusculaire**



Muscles



Diaphragme

Muscles respiratoires
accessoires

Muscles expiratoires

Muscles pharyngo-
laryngés

Muscles des membres

Pathologie aiguë: Atteinte inhomogène évolution, répartition : Myasthénie

Centres respiratoires



Premier Motoneurone



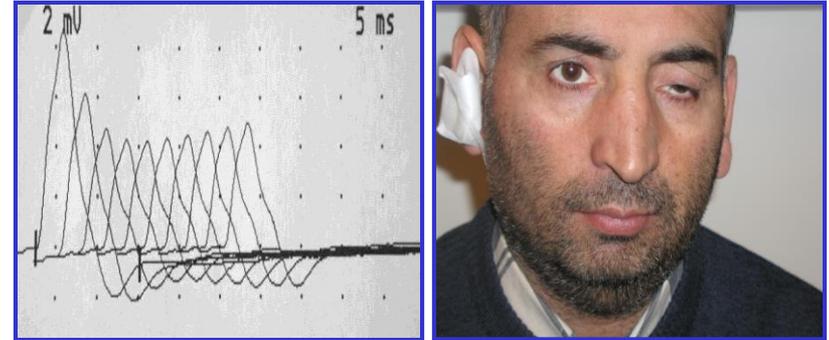
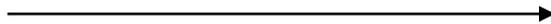
Second Motoneurone



**Jonction
neuromusculaire**



Muscles



Diaphragme +/-

Muscles respiratoires
accessoires +/-

Muscles expiratoires +/-

Muscles pharyngo-
laryngés +/-

Muscles membres +/-

Atteinte chronique homogène dans l'évolution et la répartition : Dystrophie musculaire (Duchenne)

Centres respiratoires



Premier Motoneurone



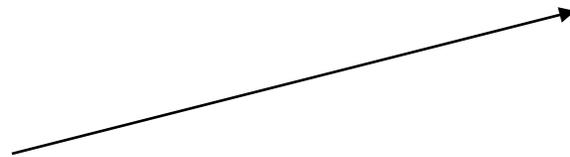
Second Motoneurone



Jonction neuromusculaire



Muscles



Diaphragme ++

Muscles respiratoires
accessoires ++

Muscles expiratoires ++

Muscles membres ++

Muscles pharyngo-laryngés
+/-

(Myocarde) +

Atteinte inhomogène dans la répartition : Forme tardive de déficit en maltase acide

Centres respiratoires



Premier Motoneurone



Second Motoneurone



Jonction
neuromusculaire



Muscles



Diaphragme +++

Muscles respiratoires
accessoires +

Muscles expiratoires +

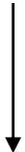
Muscles membres +/-

Atteinte inhomogène dans la répartition : Calpaïnopathie

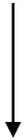
Centres respiratoires



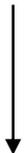
Premier Motoneurone



Second Motoneurone



Jonction
neuromusculaire



Muscles



Diaphragme -

Muscles respiratoires
accessoires -

Muscles expiratoires +

Muscles membres +++

Atteinte homogène dans l'évolution inhomogène dans la répartition : Amyotrophie spinale

Centres respiratoires



Premier Motoneurone



Second Motoneurone



Jonction neuromusculaire



Muscles



Diaphragme + à +++

Muscles respiratoires
accessoires +++

Muscles expiratoires +++

Muscles pharyngo-laryngés +/-

Muscles membres + à +++

Atteinte inhomogène mécanismes, répartition atteinte : Myotonie de Steinert

Centres respiratoires



+/-

Premier Motoneurone



+/-

Second Motoneurone



+/-

Jonction neuromusculaire



Muscles

++



Diaphragme +/-

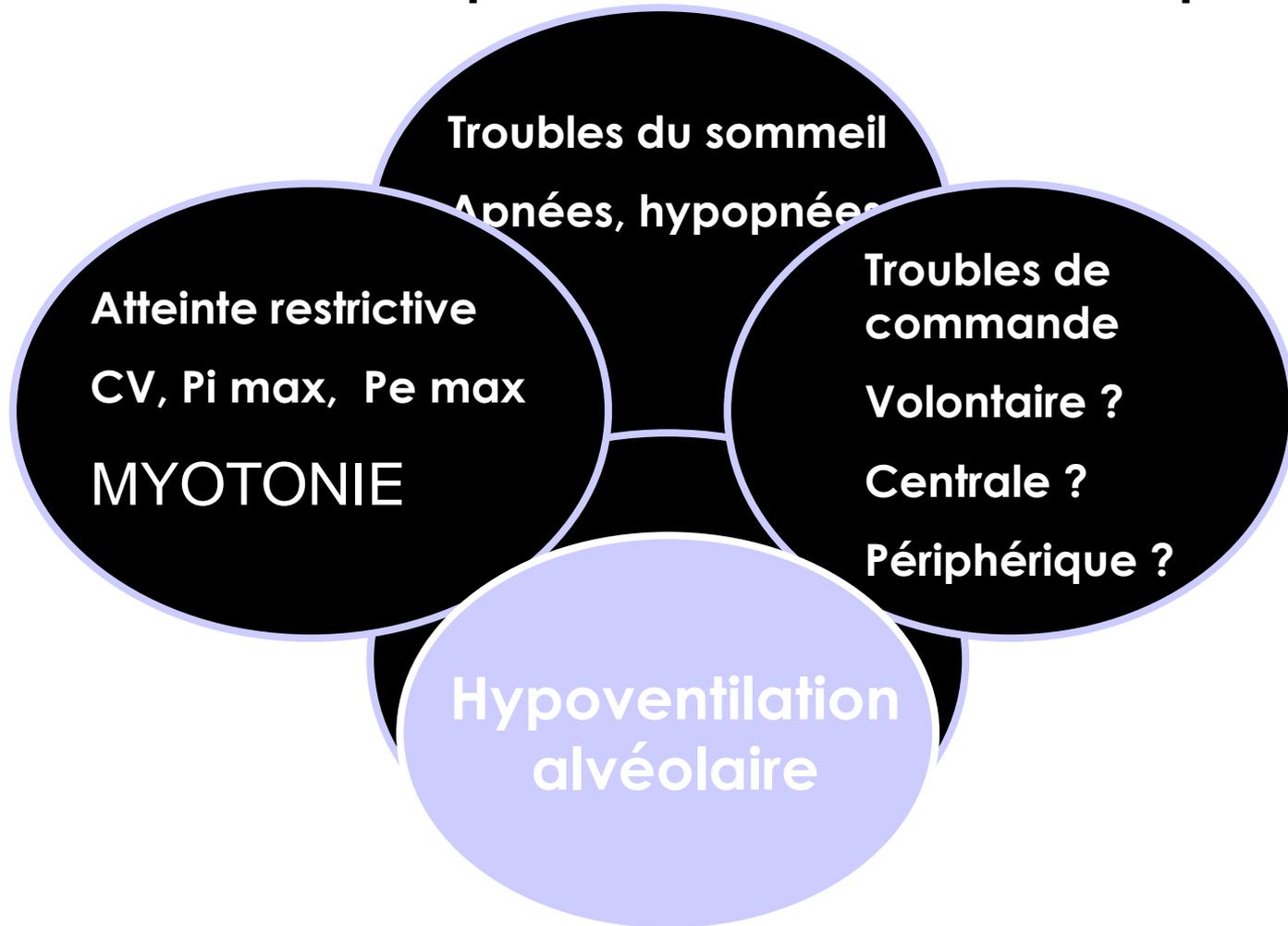
Muscles respiratoires
accessoires +/-

Muscles expiratoires +/-

Muscles pharyngo-laryngés
+/-

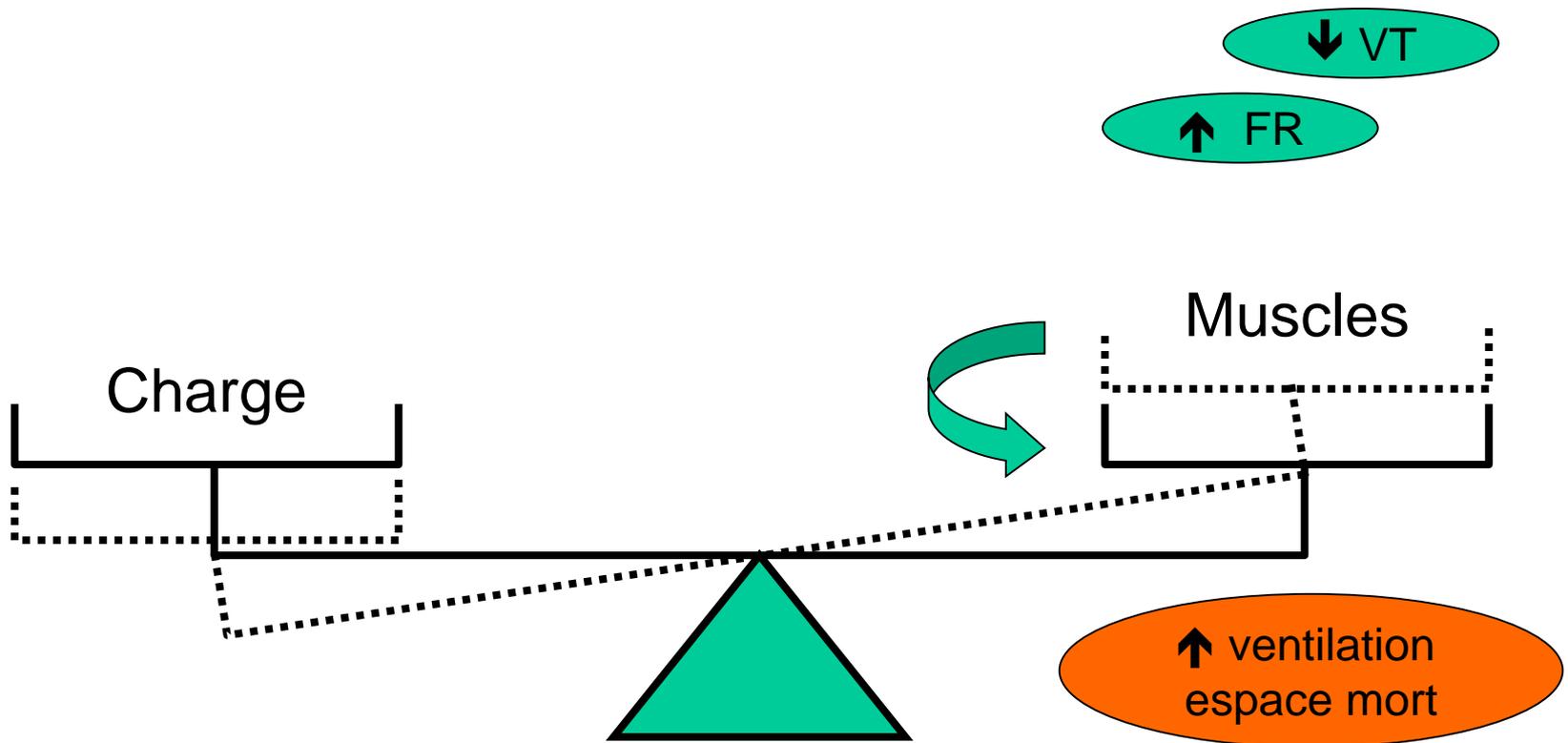
Muscles membres +/-

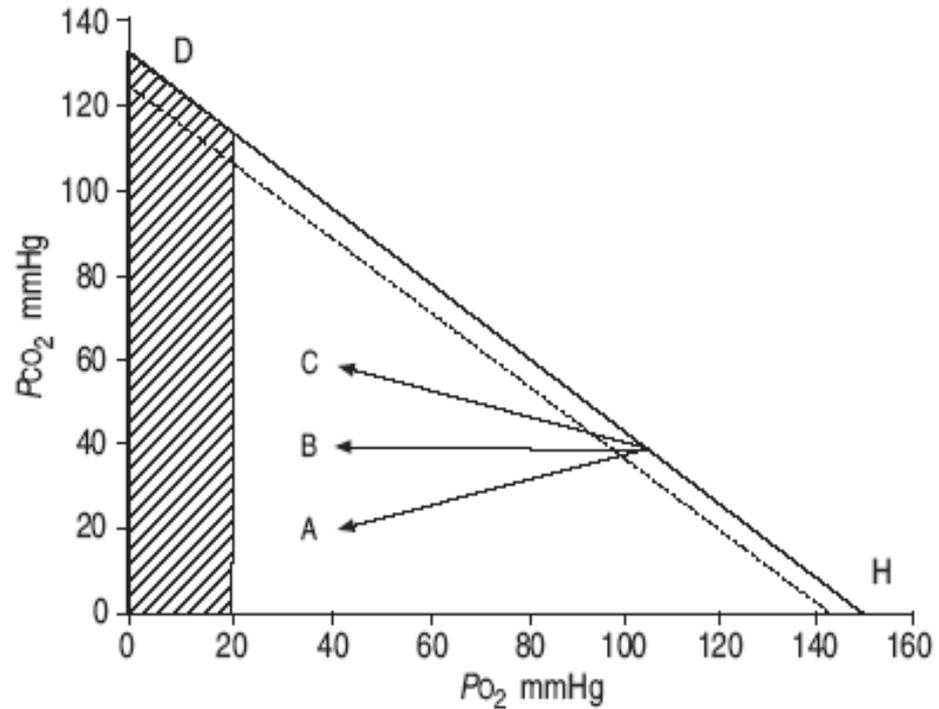
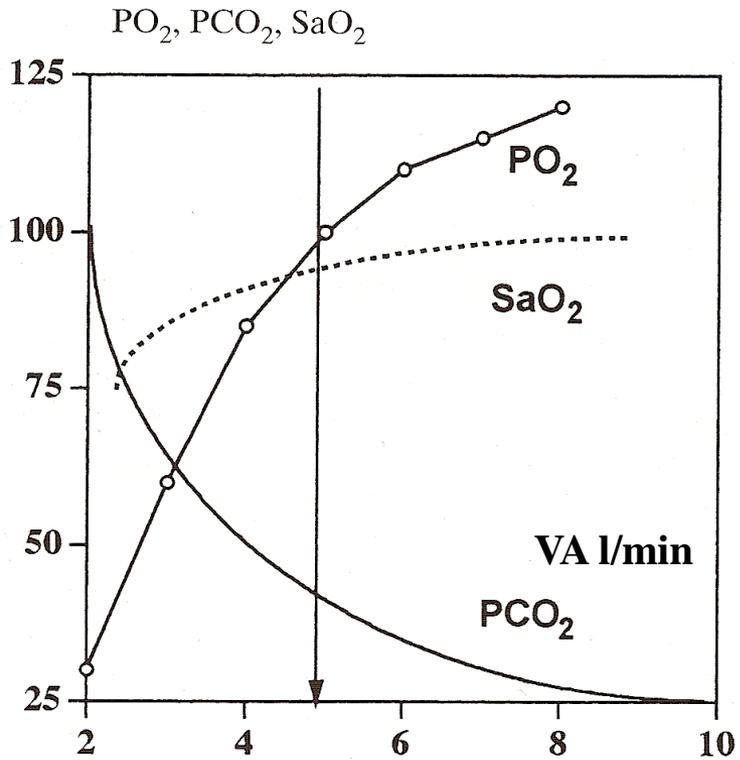
Atteinte respiratoire complexe



Rappels physiologiques

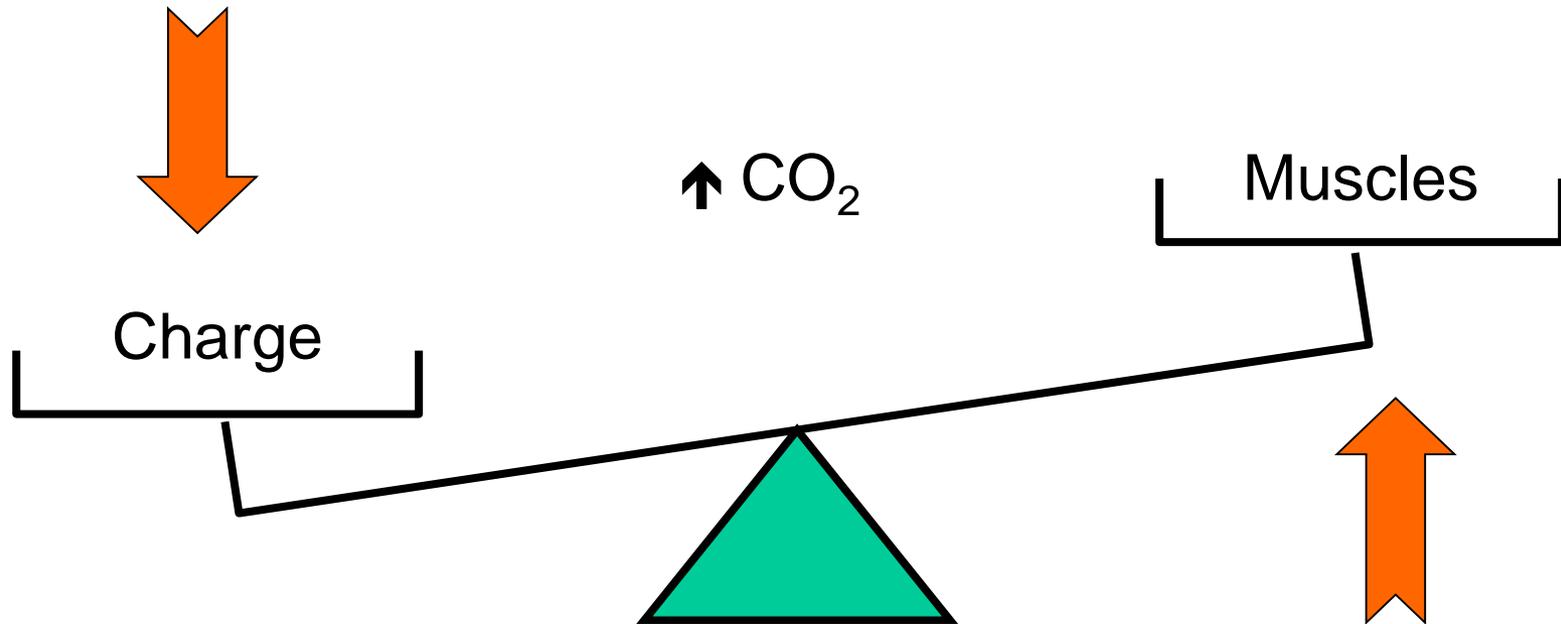
=> Mécanismes adaptatifs





C. Roussos, A. Koutsoukou. Eur Respir J 2003; 22: Suppl. 47, 3s–14s.
 J.F. Nunn. Applied respiratory physiology, 1987

Rappels physiologiques



=> Insuffisance respiratoire hypercapnique

Altération **précoce** ventilation nocturne puis diurne

*Ragette, 2002; Hukins, 2000; Arnulf, 2000
Ferguson, 1996; Khan, 1994*

Conséquences générales

- **Altération précoce ventilation nocturne :**

- 1) ↑ hypoventilation alvéolaire
- 2) Fragmentation du sommeil
- 3) ↓ SLP

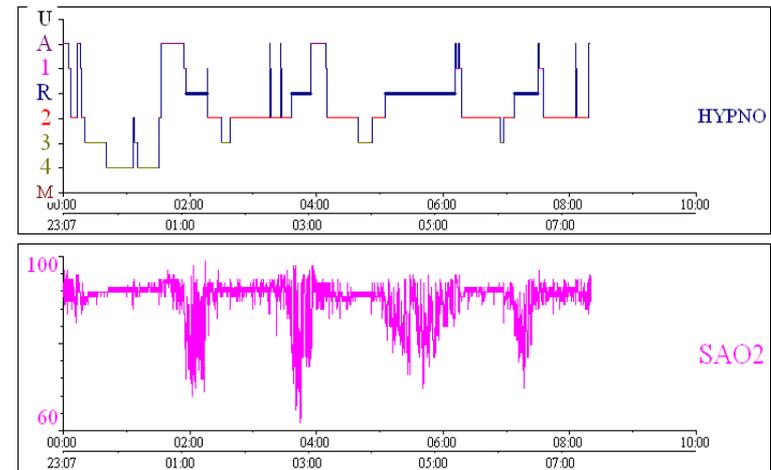
- 4) Cercle vicieux :



Importance des troubles en général corrélée à la faiblesse musculaire

Premier plan pour certaines pathologie

Apnée/Hypopnée



L'atteinte respiratoire des MNM ne concernent pas que les muscles inspiratoires

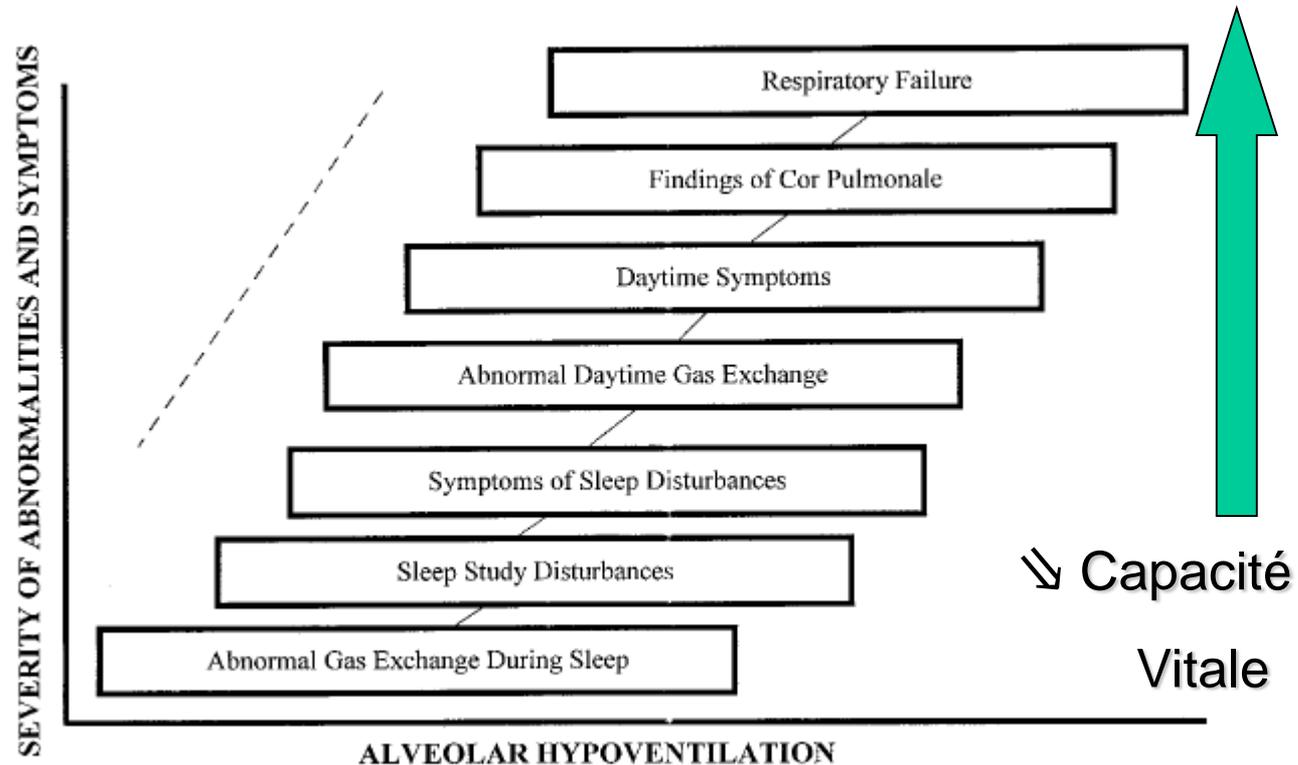
- **Atteinte des muscles expiratoires =**
=> Altération de la toux
- **Atteinte musculaire des voies aériennes supérieures**

Atteinte bulbaire ou musculaire pure

=> Dysfonction glottique:

- Altération de la protection des VA = risque d'inhalation
- Altération de la toux
- ↑ des phénomènes obstructifs au cours du sommeil

Evolution



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)

Présentation

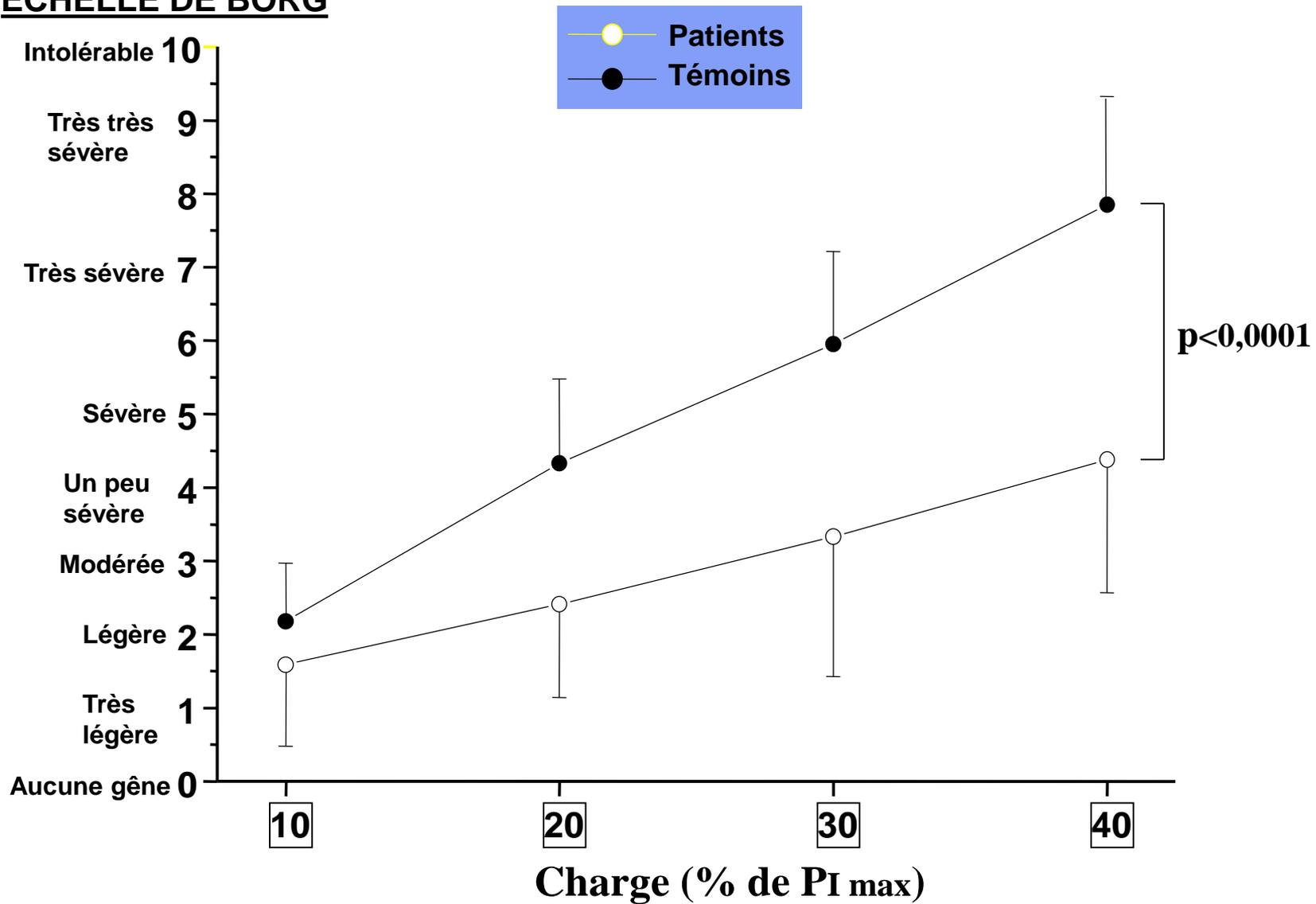
Profil clinique

Peu spécifique

- Dyspnée souvent peu intense
- Orthopnée de primo-décubitus
- Respiration paradoxale => diaphragme
- Polypnée superficielle

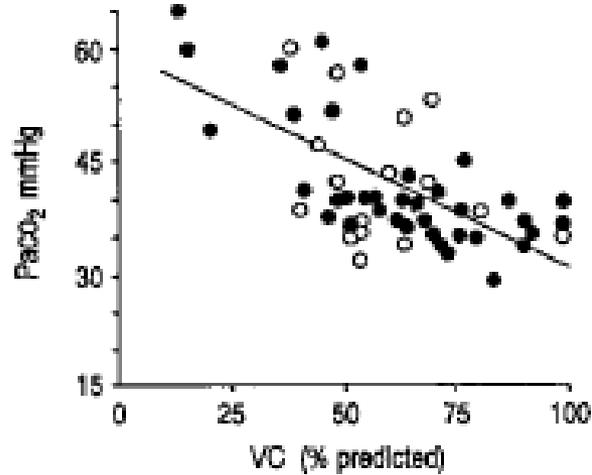
- Hypersomnolence diurne
- Céphalées
- Troubles du sommeil
- Troubles des fonctions supérieures

ECHELLE DE BORG

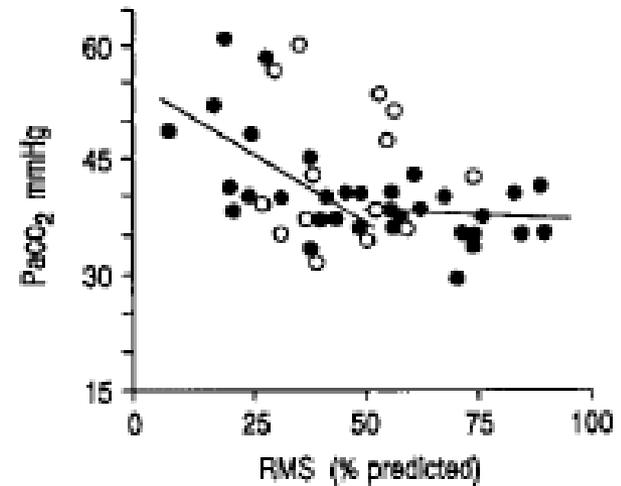


Hours *et al.* Neuromuscular Disorders,

Evaluation de l'état respiratoire Gaz du sang



Relation PaCO₂ CV



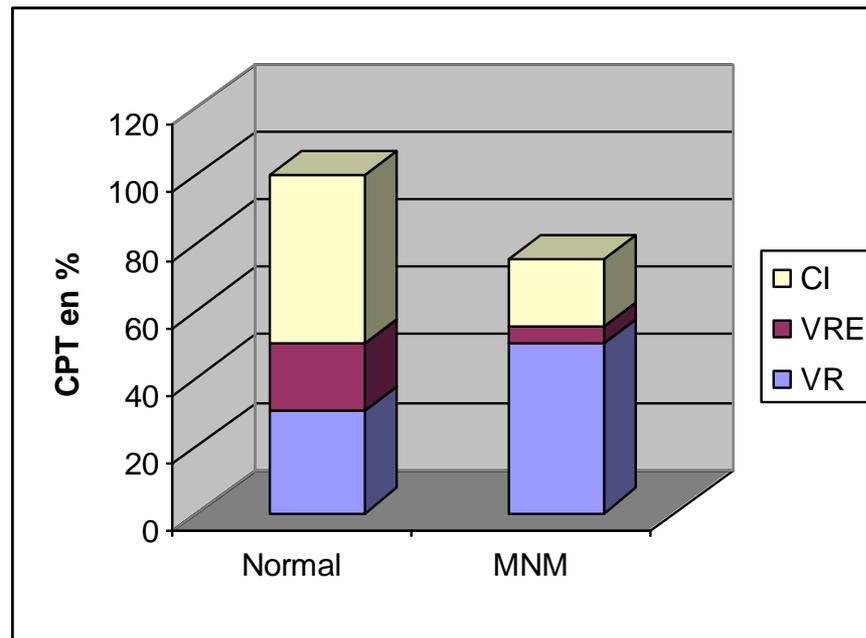
Relation PaCO₂
Force muscle respiratoire

Présentation

Profil fonctionnel

Insuffisance Respiratoire restrictive

- Diminution des volumes pulmonaires **mobilisables**
 - ↓ ↓ **Capacité Vitale** > ↓ **Capacité Pulmonaire Totale**
 - Chute de la CV en décubitus dorsal > 25% => diaphragme



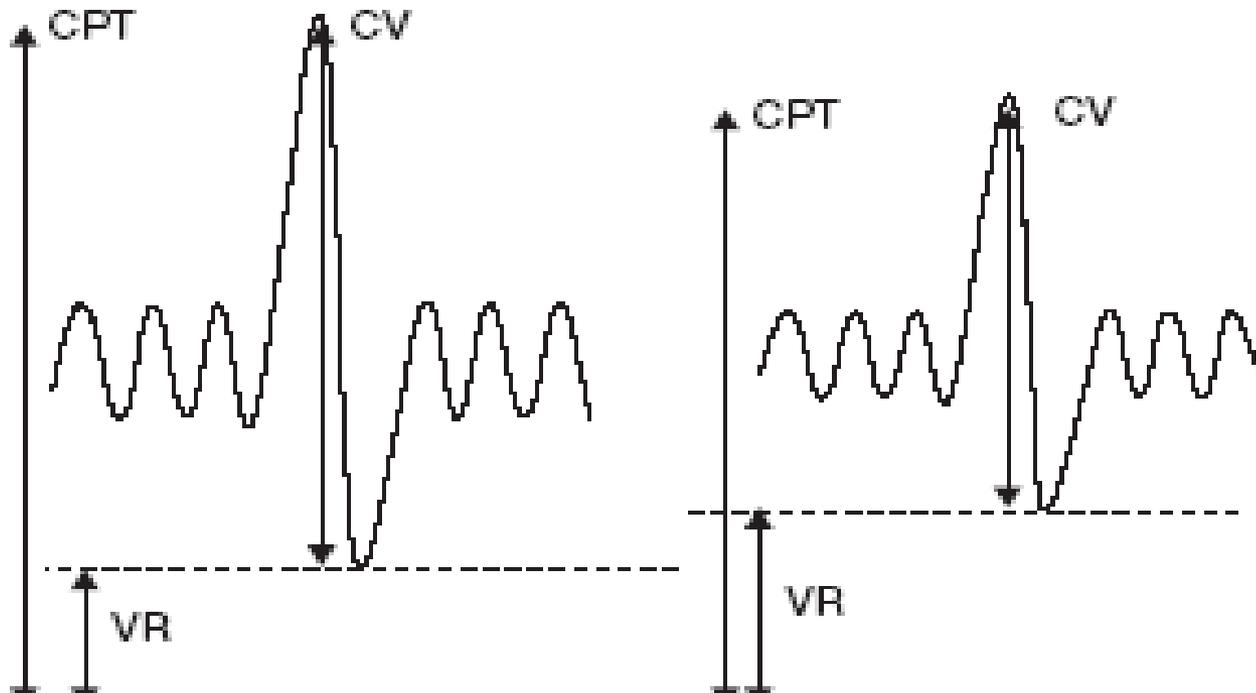
*D'après Bergofsky, 1979
Perrin, 2004*

Evaluation de l'état respiratoire

Volumes: CV

SUJET NORMAL

ATTEINTE NEUROMUSCULAIRE



EFR DANS LES MALADIES NEUROMUSCULAIRES



BOUCLE DEBIT-VOLUME

Assis

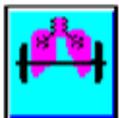
Decubitus dorsal

		Théo.	+/-	Mes.	%Théo.	Mes.	%Théo.	% Chg.
CVF	Litres	4.43	0.92	2.34	53			
VEMS	Litres	3.60	0.84	1.95	54			
VEMS/CVF	%	79	12	83				
VEMS/CVL	%	79		83				
DEM 25-75	L/sec	4.01	1.71	2.38	59			
DEM 75%	L/sec	7.64	2.81	5.54	73			
DEM 50%	L/sec	4.76	2.17	3.49	73			
DEM 25%	L/sec	1.95	1.28	0.85	44			
D.P.E	L/sec	8.77	1.99	6.83	78			
VIMS	Litres							



VOLUMES PULMONAIRES

CV	Litres	4.62	0.92	2.34	51	1.23	27	-47
VR	Litres	1.52		1.11	73	0.39	26	-64
CRFN2	Litres	3.41	0.99	2.33	68			
VR	Litres	2.11	0.67	1.21	57			
VR/CPT	%	33	9	34				
CI	Litres	3.05		1.22	40	0.93	31	-24
CPT	Litres	6.82	1.15	3.55	52			



PRESSIONS MAXIMALES

PIMax CRF	cm H2O	34
PEMax CPT	cm H2O	71

Présentation

Profil fonctionnel

- Mesures non invasives des pressions respiratoires

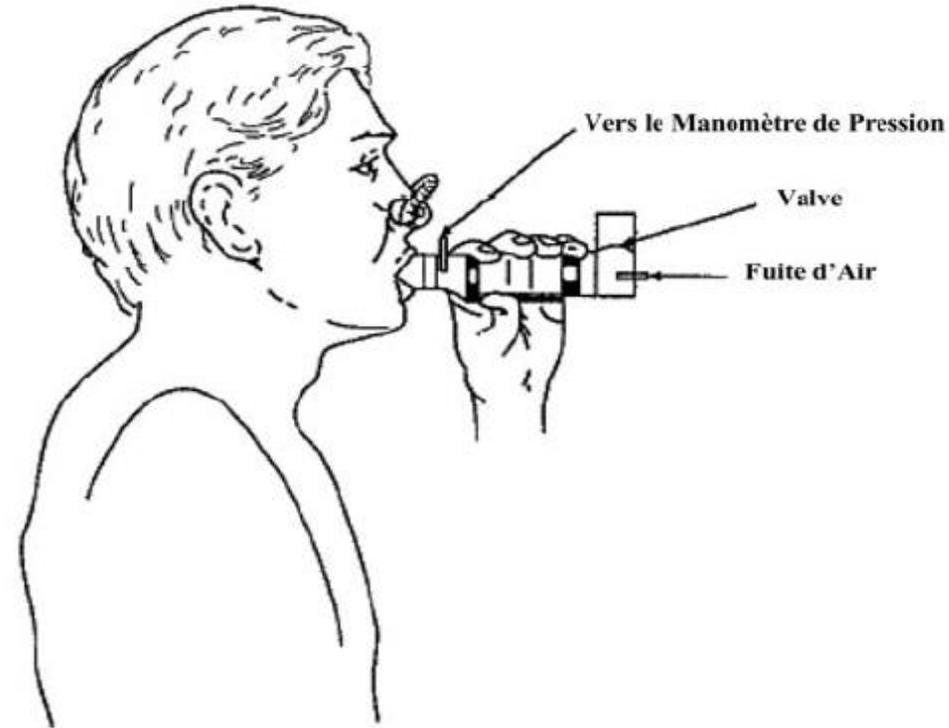
Reflet de la fonction des muscles inspiratoires

=> ↓ des PI_{max} et/ou des SNIP

Pressions statiques maximales inspiratoires Pi_{max}

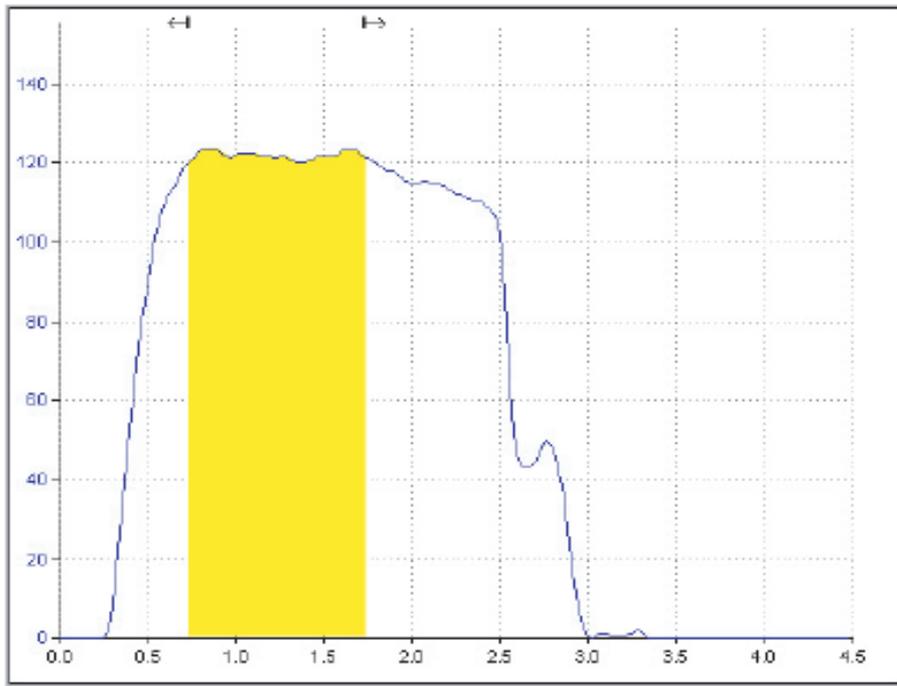
Technique :

- Mesure de la pression buccale contre une quasi-occlusion au cours d'un effort maximal inspiratoire
- Effort à soutenir 2-3 sec
- Mesure de la pression maximale au plateau à 1 sec



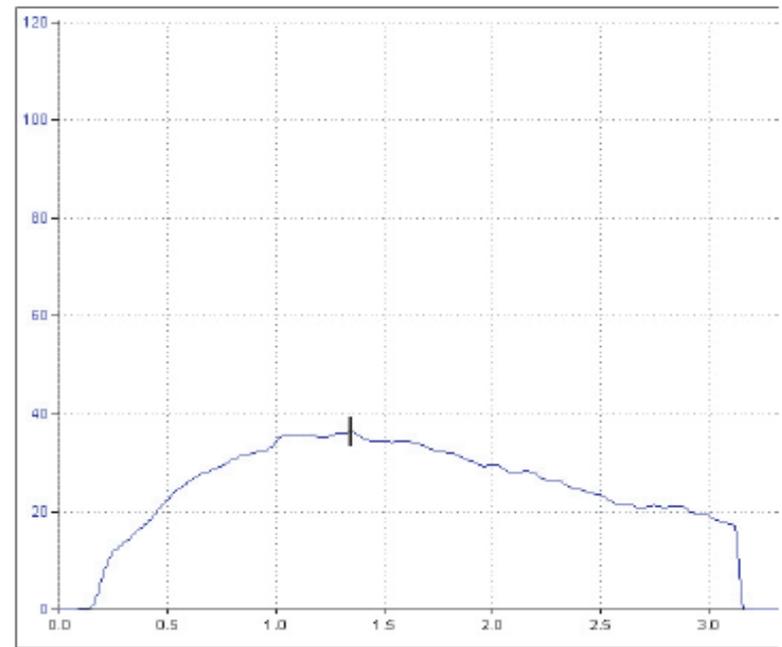
Pressions statiques maximales inspiratoires Pi_{max}

cm H₂O



Normale

cm H₂O



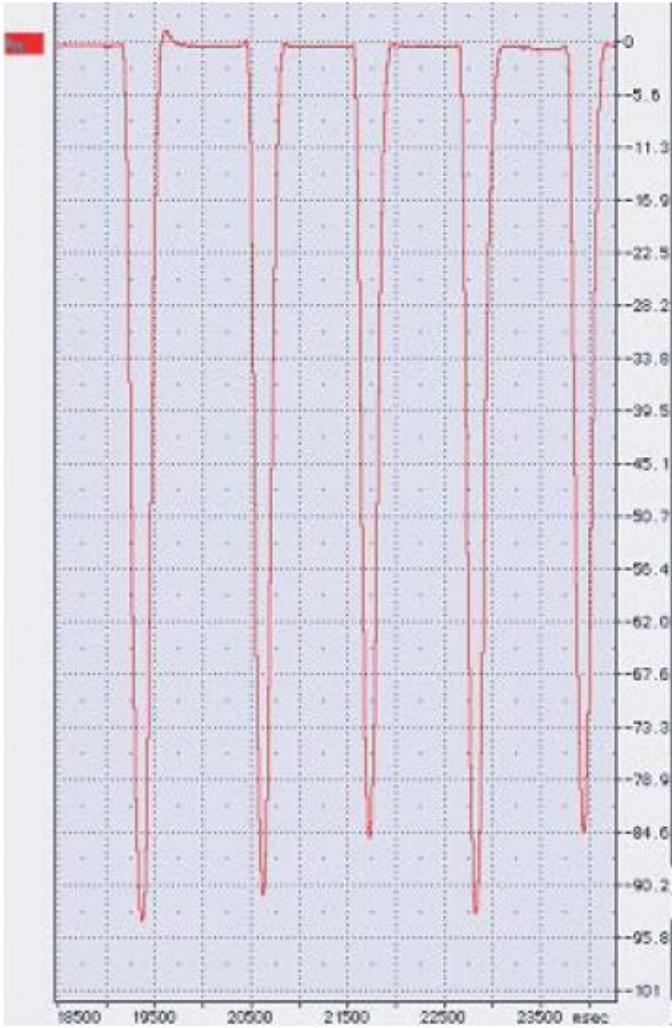
Faiblesse inspiratoire sévère

SNIP

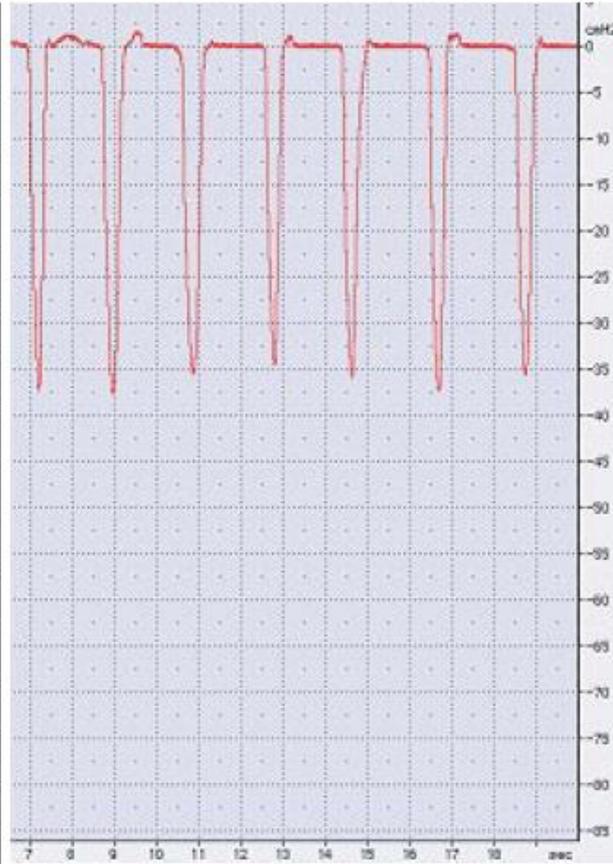
Technique

- Reniflement maximal bref => contraction diaphragmatique rapide et intense
- Pression nasale = Pression oesophagienne = PDI
- Mesure de la pression au moyen d'un tampon nasal
- Au moins 10 manœuvres intercalées de périodes calmes





Normal



Faiblesse sévère



Faiblesse majeure

Présentation

Profil fonctionnel

⇒ **EFR**: ↓ VRE

⇒ Pressions maximales non-invasives: ↓ PE_{\max}

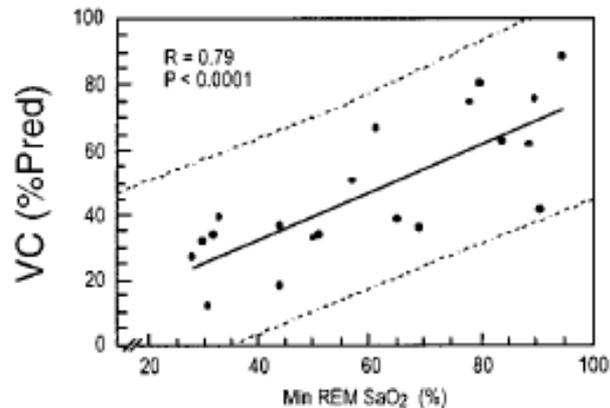
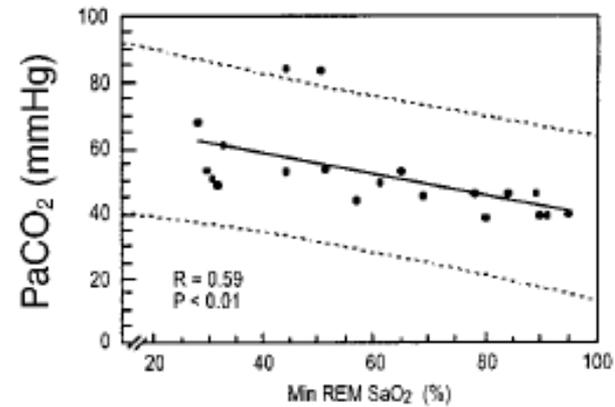
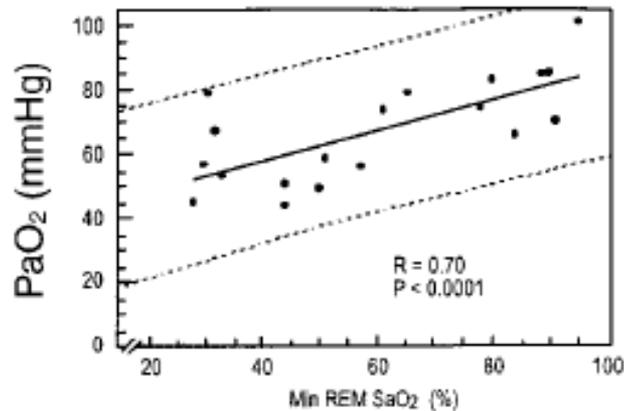
⇒ Débit de pointe à la toux: ↓

DEP à la toux < 180 L/min

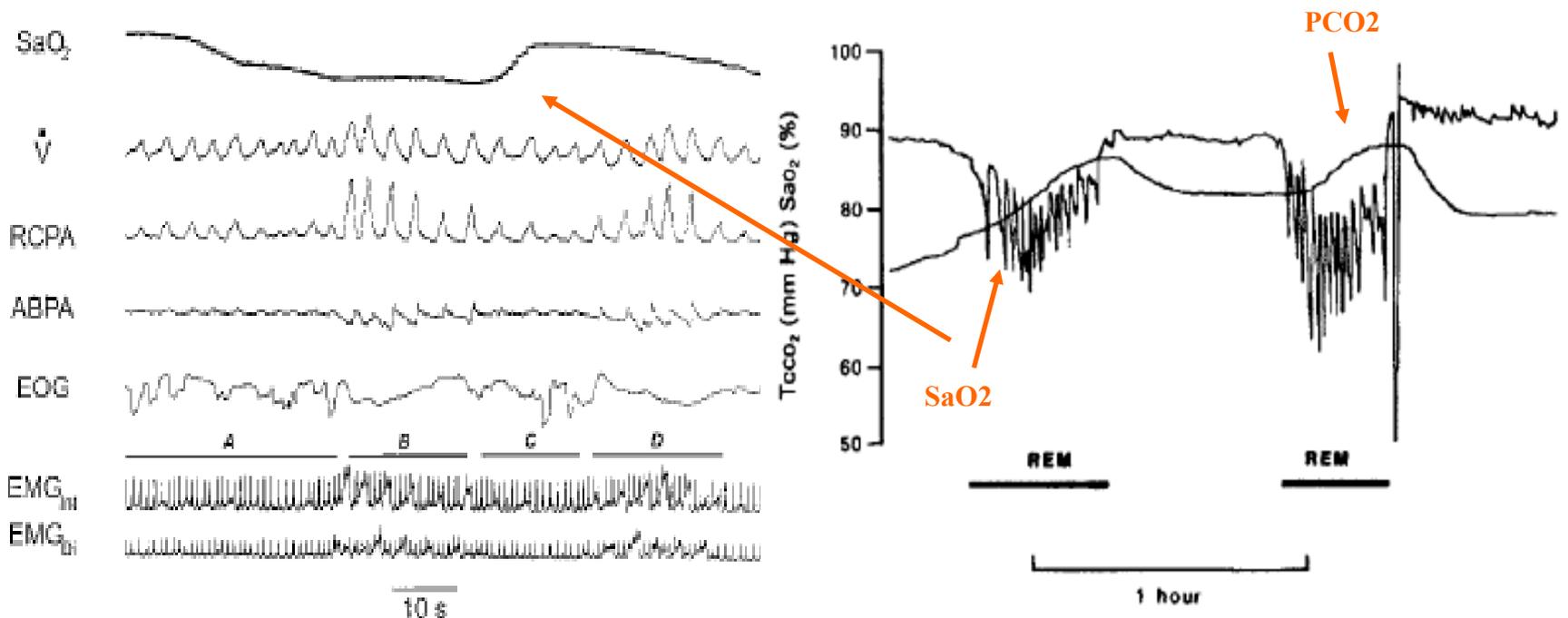
DEP à la toux < 270 L/min SLA (?)

SPLF 2006

Evaluation de l'état respiratoire Sommeil

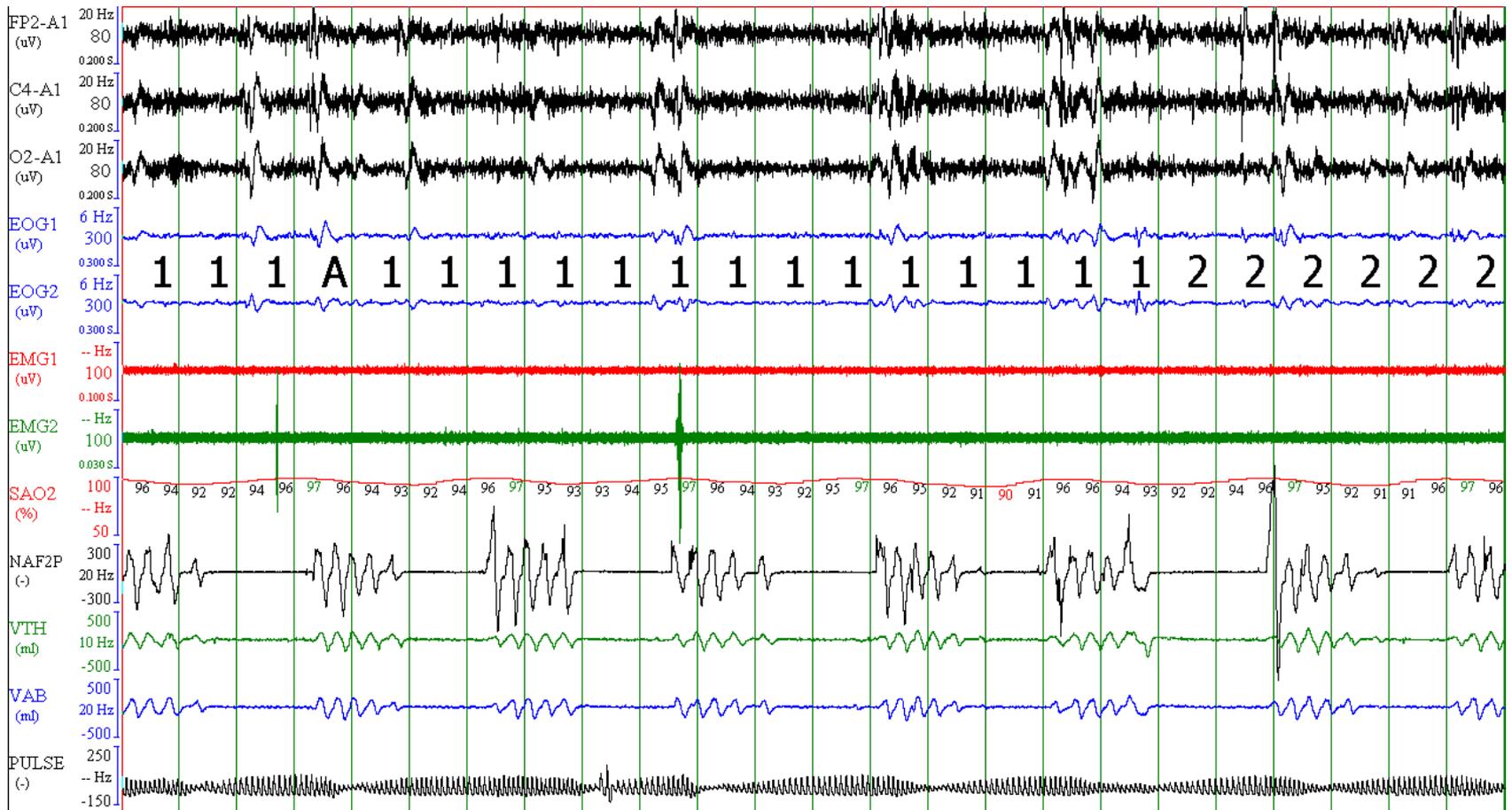


Evaluation de l'état respiratoire Sommeil



Episodes d'hypoventilation alvéolaire avec désaturation et augmentation de la PCO₂ transcutanée au cours du sommeil paradoxal chez des patients atteints de pathologie neuromusculaires

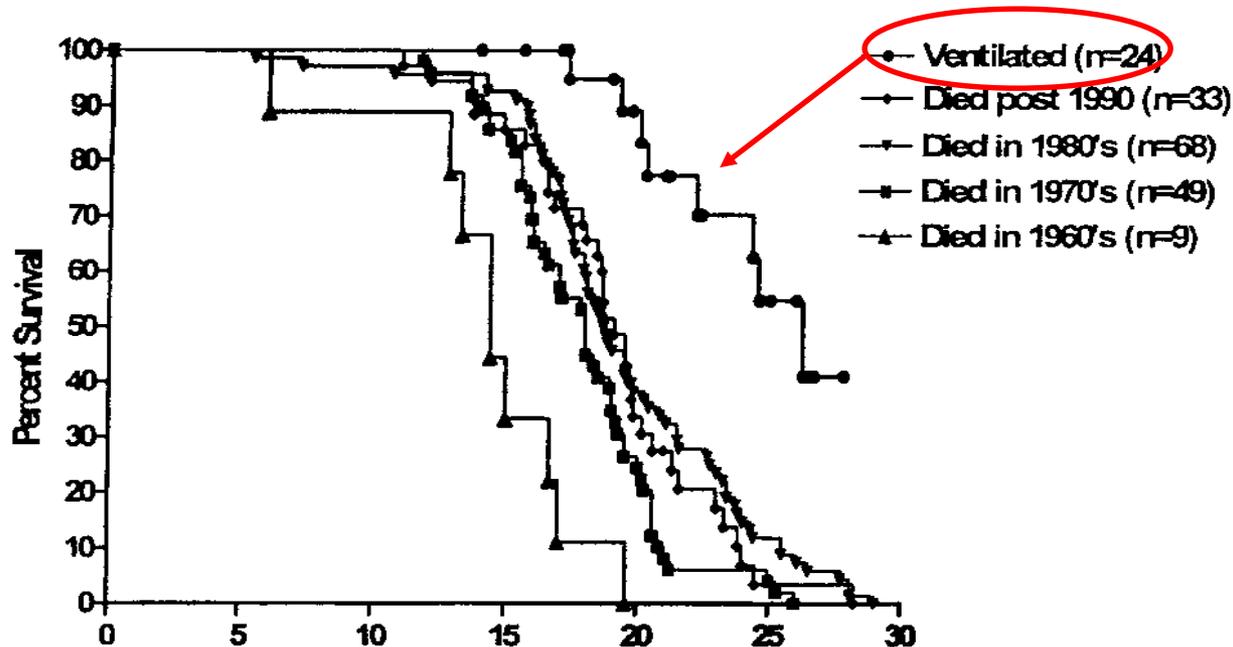
Steinert



PCO₂= 47 mmHg, VC=88%, P_{imax}= 87 cm H₂O ,
P_{emax}= 17 cm H₂O

MNM chronique

Ventilation et survie DDB



Age de décès Duchenne de Boulogne ventilés

Eeagle et al. Neuromuscular Disorders 2002

Indications de la ventilation non-invasive des syndromes restrictifs

Pour poser l'indication d'une VNI il faut :

- Un diagnostic étiologique**
- Un examen clinique**
- Des examens complémentaires
(comme une polygraphie)**

Conférence de consensus (Chest 1999; 116: 521-534)

Indications de la ventilation non-invasive des syndromes restrictifs

1) Symptômes

(fatigue, dyspnée, céphalées matinales, etc...)

2) Un des critères fonctionnels suivants.

$\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$

$\text{SaO}_2 \leq 88\%$ pendant 5 minutes

$\text{CV} < 50\%$ ou $\text{Pimax} < 60 \text{ cmH}_2\text{O}$

Conférence de consensus (Chest 1999; 116: 521-534)

A nuancer suivant pathologie

EX: Duchenne de Boulogne

Atteinte musculaire homogène

Critères d'indication

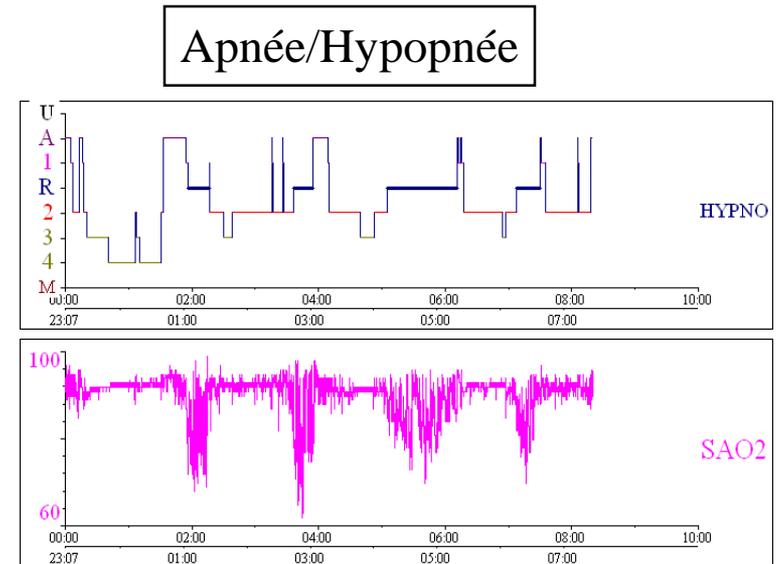
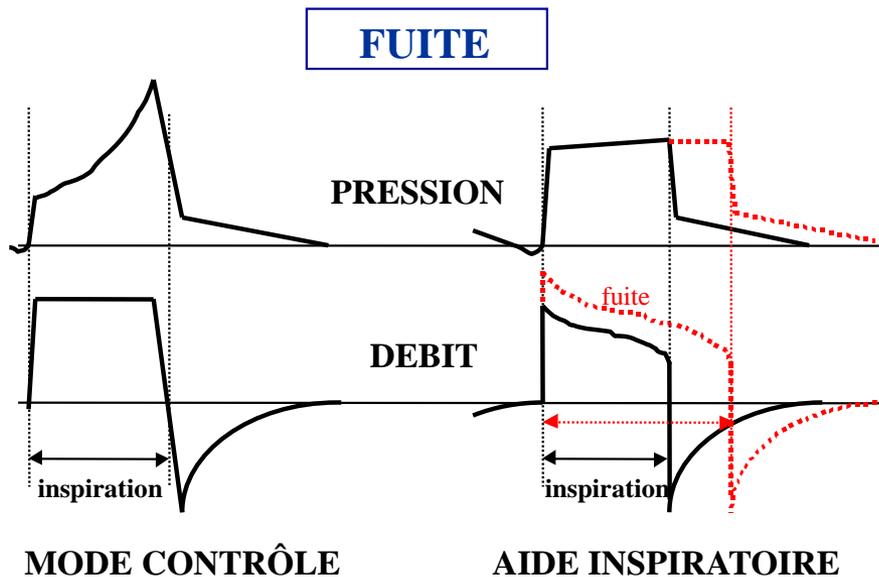
- CV < 20%
- PaCO₂ > 45 mmHg
- 2 poussées d'IRA
- CV < 680 ml (17%)
- MIP < 22 cm H₂O

Prédictif hypercapnie diurne

Quels critères pour la ventilation dans la DM1?

- Signes cliniques ?
- PCO₂ ?
- Faiblesse musculaire?
- Faiblesse muscles respiratoires ?
- Syndrome d'apnée Hypopnée ?
- Critères multiples ?

Mode ventilatoire



Maintenir Ventilation minute suffisante (F et/ou Volume)
Compensation des fuites
Air stacking
Alarmes et monitoring



Recommandations pour la pratique clinique
Modalités pratiques de la ventilation non invasive
en pression positive, au long cours, à domicile,
dans les maladies neuromusculaires

Mai 2006

Recommandations

Avec la participation méthodologique et le soutien financier de la



Augmentation de la toux

Toux assistée KINE



Hyper insufflation

Ambu ®

Relaxateur de pression



Débit de toux



Hyper insufflation exsufflation

Cough-assist®



Air stacking

Frog

Ventilateur volumétrique

