

La sclérose Latérale amyotrophique et la respiration

F Baharloo
CHR Citadelle

titres

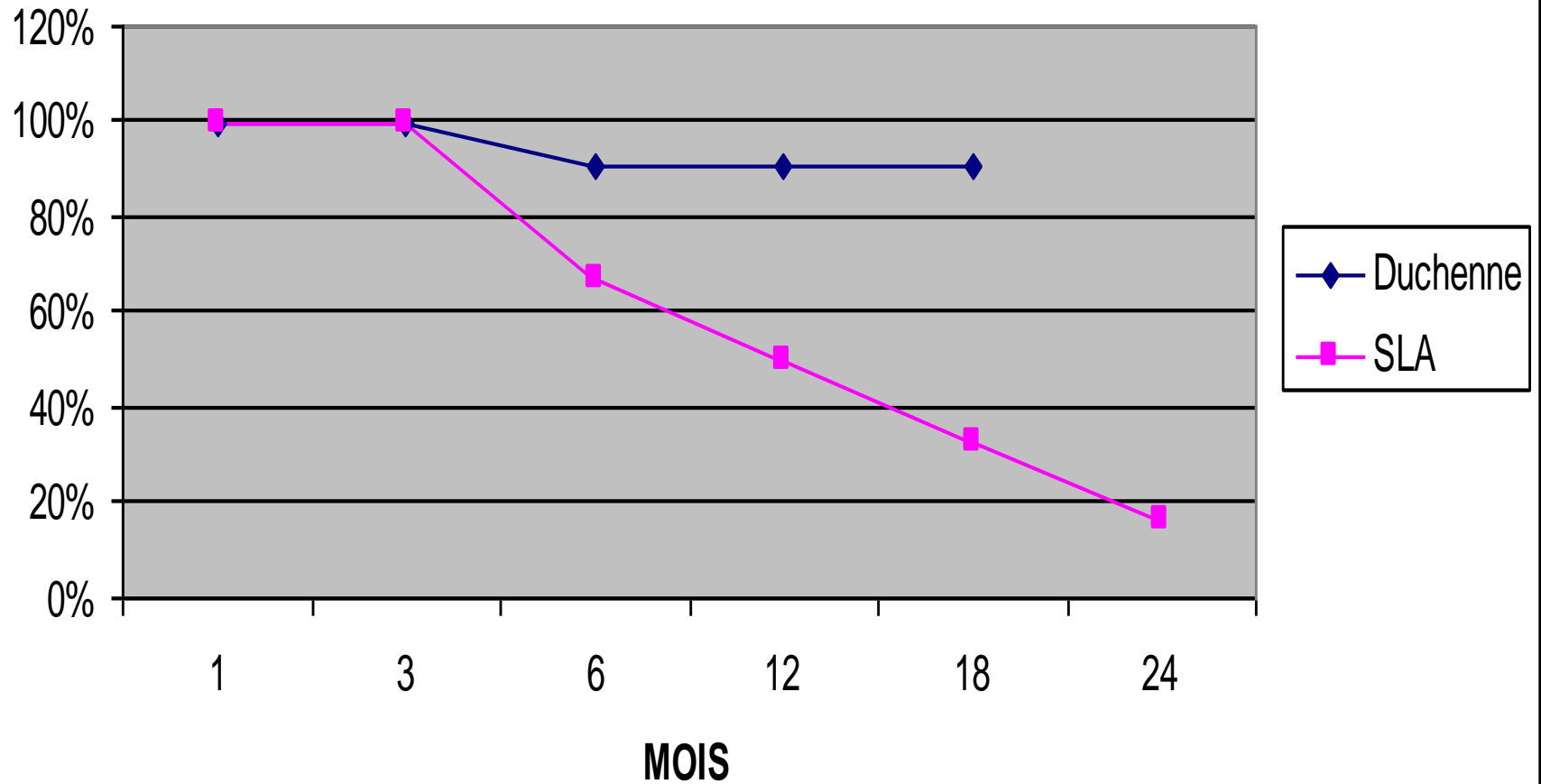
- Définition maladies neuromusc
- Mécanismes d'insuffisance respi.
- Mécanismes dans neuro musc.
- Hypoventilation.
- Autres problèmes respi:
 - Dimin toux et encombrement
 - Hypersalivation et étranglement
 - SAOS
- Symptômes
- Quand traiter
- Comment traiter

Maladies neuromusculaires

- Toutes les maladies affectant la motricité par une atteinte à l'intégrité de muscles soit directement soit via la jonction neuromusculaire, le nerf moteur périphérique ou encore la corne antérieure.

	Duchenne (13)	SLA (7)
âge	18 (+/- 5)	63 (+/- 10)
Sexe	H 100%	H 57%
CV	27 (+/-13)	45 (+/- 11)

SURVIE



Dysfonctions respiratoire dans la SLA

1. Troubles de la déglutition par atteinte de muscles de VRS ou bulbaire
2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaire.
3. Incapacité à la toux par atteinte de muscles respiratoires (expiratoire) et bulbaire.
4. Troubles ventilatoire par atteinte de muscles respiratoire (inspiratoire)

Troubles de la déglutition

1. Atteinte de muscles de voies respiratoires supérieure: Labiaux, linguaux, pharyngés et laryngés

Troubles de la déglutition: conséquences

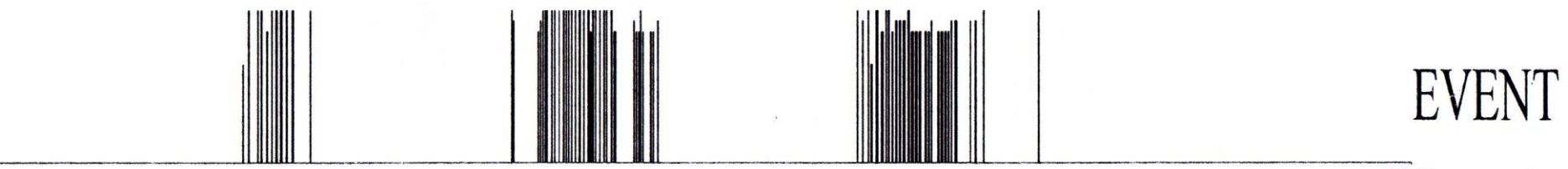
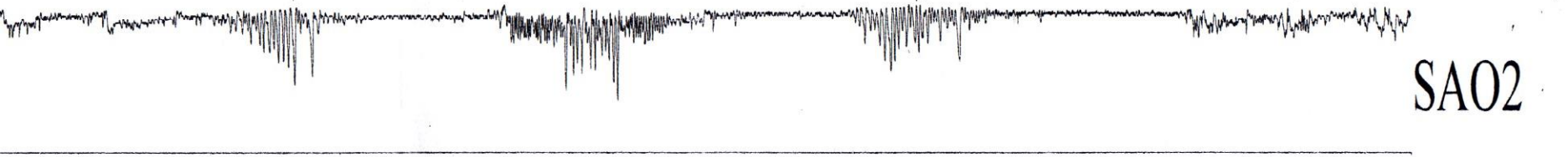
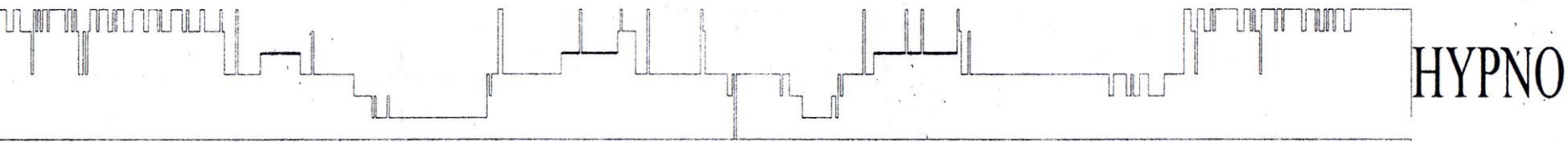
- Dénutrition: Amaigrissement et affaiblissement.
- Fausse route: Toux, Pneumonie avec risque de décompensation respiratoire.
- Stagnation salivaire: Inconfort, sensation d'étouffement, étouffement.
- Difficulté d'adaptation d'une ventilation non invasive.

Troubles de la déglutition: traitement

- Il n'y pas de traitement correctif efficace.
Logopédie?
- Injection de toxine botulique
- Gastrotomie
- Trachéostomie.

SAHOS

- Atteinte de muscles de la langue et les dilatateurs pharyngés: Faiblesse et asynchronie.



SAHOS: Conséquences

- Sommeil non réparateur, fatigue, somnolence, céphalée matinale...
- Hypoventilation par resetting de de CO₂.

Déficit de la Toux

- Atteinte:
 - Des muscles expiratoire: intercostaux...
 - Du larynx: Difficulté de fermeture glottique nécessaire pour générer une pression expiratoire suffisante.
- Mesure:
 - Examen clinique: épreuve de toux, mobilité thoracique et abdominale.
 - PEmax : < 50 cmH₂O
 - Débit de pointe :
 - Vulnérabilité: $270 > DP > 160$ L/Min
 - Déficit certain: $160 > L/Min$

Déficit de la toux: conséquences

- Encombrement bronchique:
 - Etouffement
 - Atélectasie
 - Hypoxémie: Bouchons et shunt
 - Surinfection respiratoire

Déficit de la toux: traitement

- Kinésithérapie de drainage
- Aide à la toux:
 - Compression thoracique et épigastrique
 - Air stacking
 - Ventilation à pression positive
- Dispositifs d'assistance à la toux
- Percussion intrapulmonaire

Mécanismes d'insuffisance respiratoire

- Syndrome obstructif
- Shunt
- Augmentation d'espace mort.
- Mismatching ventilation perfusion
- Restriction pulmonaire (Syndrome restrictif)
- Atteinte centrale: Centres respiratoires du tronc cérébral : Dystrophie myotonique de steinert?

Les cause du déficit ventilatoire restrictif

- Déficit de la contractilité de muscles inspiratoires.
- Réduction de la compliance pulmonaire par une ankylose de la cage thoracique et fibrose musculaire
- Atteinte de muscles laryngés: augmentation de la résistance de voies respiratoires supérieurs et ainsi la charge ventilatoire.

hypoventilation

- Définition?
 - réduction de volume courant
 - Réduction de volume minute
 - Hypercapnie

Mechanism of CO₂ Retention in Patients With Neuromuscular Disease*

Chest. 2000;117(2):447-453. doi:10.1378/chest.117.2.447

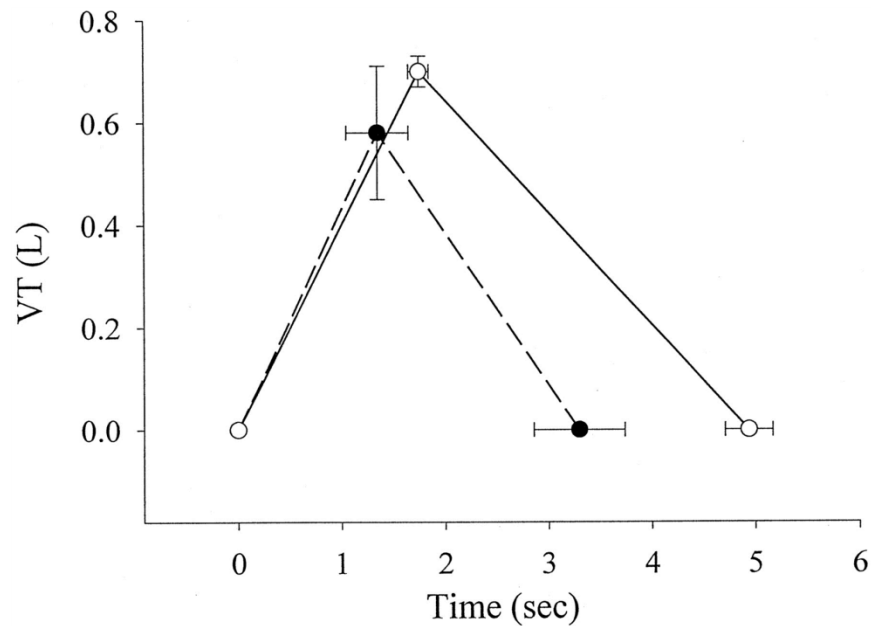


Figure Legend:

Breathing pattern in patients (dotted line and closed circles) and control subjects (continuous line and open circles). Bars are standard error for Vt and Ttot.

Mechanism of CO₂ Retention in Patients With Neuromuscular Disease*

Chest. 2000;117(2):447-453. doi:10.1378/chest.117.2.447

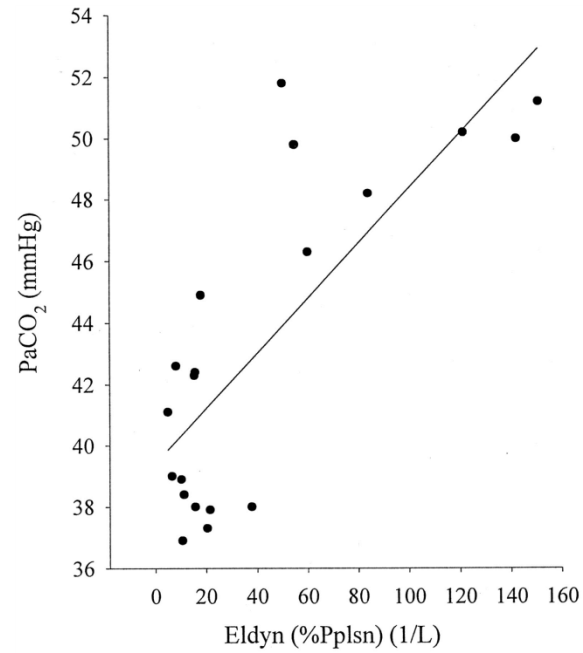


Figure Legend:

Relationships of Eldyn (%Pplsn) with PaCO₂ in patients with NMD.

...Capnie

$$\text{PaCO}_2 = K \frac{\text{VCO}_2}{\text{VM} (1 - \text{VD}/\text{VT})}$$

Les méfaits d'une 'hypoventilation' normocapnique

- Caractéristiques:
 - Perte de la CPT et VR
 - Micro-atélectasie et atélectasie
 - Perte du lit capillaire pulmonaire
- Conséquences clinique:
 - Surinfection et risque de décompensation respiratoire
 - HTAP?

Quand commencer une VNI

- Hypercapnie
- Normocapnie avec baisse de la capacité vitale?
 - VNI
 - Kiné + Percussion

Quand trachéotomiser

- Atteinte bulbaire importante
 - Troubles de la déglutition
 - Hyper-salivation
 - Intolérance à la VNI
- Ventilation continue?
- Décompensation respiratoire sous VNI
- En préparation à une intervention

