

Le groupe d'intérêt Duchenne Becker rencontre Patrick Léger

Prise en charge respiratoire dans les DMDB : échanges avec Patrick LEGER

En introduction, Patrick LEGER nous apprend que les médecins comprennent de mieux en mieux comment s'installe l'insuffisance respiratoire. En conséquence, les choses changent, on dépiste mieux et la ventilation non invasive (VNI) s'impose comme première option, parfois exclusive, parfois transitoire avant la trachéotomie. On a désormais la certitude que c'est un progrès.

C'est principalement la meilleure gestion de la toux et des encombrements et un bon suivi de l'état respiratoire qui imposeront une meilleure prise en charge de l'insuffisance respiratoire. Si la trachéotomie s'avère nécessaire, elle sera ainsi pratiquée dans de bonnes conditions et mieux acceptée par la personne malade.

➤ Physiopathologie de l'insuffisance respiratoire

L'insuffisance respiratoire est une conséquence de l'affaiblissement des muscles respiratoires ; les poumons sont alors moins mobilisés.

Les rétractions musculaires, la scoliose, aggravent le problème respiratoire car, faisant travailler le diaphragme dans de mauvaises conditions, ils modifient la cage thoracique.

L'augmentation du nombre des personnes obèses a amené les médecins à s'intéresser de plus en plus aux problèmes respiratoires pendant le sommeil : par la pratique des enregistrements nocturnes on constate que tout le monde respire moins bien pendant la nuit, et particulièrement pendant le rêve : le taux d'oxygène baisse chez une personne normale de quelques % mais reste toujours supérieur à 90%.

Pendant le rêve on constate une atonie musculaire commandée par le cerveau, empêchant l'exécution du rêve. Seul le diaphragme continue à fonctionner normalement. Or dans les MNM le diaphragme est faible, on respire donc particulièrement mal pendant la nuit.

Une courbe montre que le taux d'oxygène pendant les périodes de rêve peut descendre à 70% chez un malade neuromusculaire.

On commence à être en insuffisance respiratoire pendant la nuit.

- Quels sont les premiers symptômes qui traduisent un mauvais sommeil ?

L'augmentation du nombre d'appels nocturnes,
Ronflement, apnées notés par l'entourage
Maux de tête le matin qui cèdent rapidement
Somnolence, fatigue
Ou au contraire hyper-activité chez l'enfant dans la journée
Troubles de la déglutition
La perte de poids

- A partir de quel âge ?

Quand la capacité vitale est autour de 50 %.

- Que se passe-t-il ?

Quand le taux d'oxygène baisse, le gaz carbonique augmente : on est en hypercapnie (au-delà de 45) ce qui entraîne des problèmes au niveau du métabolisme, du cœur et du cerveau.

- Que faire ?

Faire pratiquer une oxymétrie nocturne : on mesure la saturation qui est un examen facile (une pince au bout du doigt) qu'on peut faire à la maison.

Pour la mesure du gaz carbonique, il faut faire les gaz du sang : cet examen se pratique malheureusement trop souvent en artériel (par un prélèvement au niveau de l'artère du poignet) ce qui est douloureux, alors qu'une alternative très efficace existe en capillaire, avec l'utilisation d'une pâte réulsive, d'une lampe chauffante, en prélevant de sang au niveau du lobe de l'oreille.

Il faut demander aux consultations chaque fois que cela est techniquement possible que l'examen soit fait dans ces conditions.

C'est quand commence l'hypercapnie pendant la nuit qu'on commence la ventilation.

- Réversibilité de l'atteinte pulmonaire ?

Le fait que les taux d'oxygène et de gaz carbonique redeviennent normaux après la ventilation est la preuve que le poumon peut remarcher normalement. Le poumon fonctionne généralement normalement dans les MNM, c'est la pompe qui est défaillante.

Mais suite à une atelectasie (=comblement des alvéoles d'une partie du poumon due à une absence de ventilation consécutive d'une obstruction totale ou partielle d'une bronche) certaines zones du poumon peuvent être momentanément ou définitivement (si insuffisamment traitées) perdues : les parties saines du poumon compensent cette perte.

➤ **La prévention de l'insuffisance respiratoire**

- Le relaxateur de pression : Bird ou Alpha 200

Le principe : L'appareil se relaxe (=arrête d'insuffler) quand il atteint le pic de pression prééglé en fonction du malade (généralement aux environs de 20 cm d'eau).

On règle aussi le seuil de déclenchement (en général -2) qui détecte la demande du malade, réduire l'effort à fournir au minimum.

On règle aussi le débit : il faut un débit très lent pour ne pas monter trop vite en pression.

La fréquence respiratoire doit être lente pour éviter l'hyperventilation qui est inutile et mal tolérée (vertiges, fourmillements dans les extrémités des membres)

Cet appareil est efficace quand il s'agit d'une pathologie qui touche l'enfant très jeune (Amyotrophie Spinale Infantile ou myopathie congénitale) pour aider les poumons à se développer car il y a multiplication des alvéoles jusqu'à 5 ans mais pas après.

Dans l'amyotrophie spinale, le diaphragme est plus ou moins fonctionnel alors que les muscles intercostaux ne fonctionnent pas : les poumons se développent donc de manière anormale. Par conséquent il faut utiliser une ceinture abdominale en position couchée car elle évite que seul le ventre et la partie inférieure des poumons se gonflent.

Dans la myopathie de Duchenne, le relaxateur de pression a pour objectif de faire des hyper-insufflations que les muscles ne font pas naturellement, il peut aussi aider à préparer une intervention chirurgicale, notamment l'arthrodèse rachidienne

- Comment doit se faire le Bird ?

C'est parce qu'on comprend les objectifs qu'on en déduit la méthode : il faut l'expliquer aux enfants.

Avoir une position confortable.

Il vaut mieux faire 10 insufflations correctement que 10 minutes n'importe comment.

Il faut respirer doucement avec de grands volumes.

La ceinture abdominale ainsi que la position couchée ne s'imposent pas à la différence des amyotrophies spinales

Pour que le Bird soit intéressant il faudrait qu'il y ait un contrôle par la valve expiratoire du volume courant expiré pour vérifier que l'on se rapproche de la capacité inspiratoire maximale.

Le Bird devient inutile quand on a une ventilation pendant la nuit car on peut faire des hyper insufflations avec l'Eole.

- Les hyper insufflations

Pour comprendre l'intérêt des hyper insufflations il faut comprendre le mécanisme de la toux.

On inspire, on ferme le larynx, on contracte les abdominaux, on comprime l'air pour qu'il sorte plus vite, on ouvre le larynx, on tousse.

Toutes ces séquences sont altérées quand on a une MNM et doivent être aidées

Pour augmenter l'inspiration spontanée généralement insuffisante les hyper insufflations peuvent se faire :

avec le Bird

avec l'Eole

avec un ballon insufflateur

A la fin de l'insufflation le malade doit bloquer sa respiration en fermant son larynx (cordes vocales), la personne qui aide à la toux pose ses mains sur le ventre ou sur le thorax et le ventre de la personne à aider et commence à appuyer (pour suppléer les abdominaux défaillants) Cette manœuvre permet de mettre l'air enfermé dans le thorax sous pression, ce qui va à l'ouverture des cordes vocales provoquer une accélération efficace pour évacuer les sécrétions.

Enfin on demande à la personne de tousser et on accentue la pression des mains sur l'abdomen et ou le thorax, ce mouvement doit être vigoureux mais sans à-coups et ne doit pas provoquer de douleur. L'appui varie selon les individus, il faut rechercher la technique la plus efficace pour chaque personne (appui exclusivement abdominal, exclusivement thoracique ou abdominal et thoracique).

C'est la personne qui accompagne qui dirige la séance et donne les ordres au malade : inspire, bloque, tousse

Il est important de s'entraîner hors période d'encombrement majeur
Voir des explications complémentaires dans le VLM N° 102

- Le cough assist

C'est un appareil qui fait des hyper insufflations puis qui aspire.

Cet appareil peut être mis à disposition par les associations qui fournissent le matériel "respi".

Mais il n'a pas encore de remboursement Sécurité Sociale.

Les hyper-insufflations sont toujours utiles chez les neuromusculaires avec handicap respiratoire significatif, elles permettent de recruter des zones pulmonaires non sollicitées par la respiration spontanée ou même par une ventilation assistée, insufflant toujours le même volume, y compris chez le malade trachéotomisé.

- Différence entre BIPAP et EOLE ?

La "bipap" est une ventilation à deux niveaux de pression : inspiratoire et expiratoire. Elle délivre de l'air en permanence dans un circuit unique avec une pression inspiratoire et une pression expiratoire réglées pour la personne, afin de maintenir une pression positive en expiration, ce qui dilate les voies aériennes, donc supprime les ronflements et les apnées.

Comme l'Eole les « Bipap » permettent de délivrer un volume d'air pendant l'insufflation, les réglages de l'appareil sont en revanche différents, on règle une pression d'insufflation, il en résulte un volume délivré en fonction des propriétés mécaniques du poumon et du thorax

L'adaptation avec une bipap est parfois plus facile et il y a moins de problèmes de ballonnements. A l'inverse dans certains cas le débit continu pendant l'inspiration et l'expiration peut gêner certains. Il faut chercher pour chaque patient la méthode de ventilation efficace la mieux tolérée.

➤ Encombrement bronchique

Une hyper salivation peut entraîner un encombrement bronchique s'il y a des fausses routes de salive pendant la nuit. On peut diminuer cette hyper salivation avec des patch de Scopolamine, mais qui a des effets secondaires : constipation, troubles visuels, agitation.

Une rééducation orthophonique peut s'avérer intéressante. Il faut aussi demander au kiné de surveiller l'articulation temporo-mandibulaire, de travailler en étirements au niveau du cou.

Les aspirations des voies aériennes supérieures ne doivent pas être faites avec une sonde, mais éventuellement avec un mouche-bébé.

En cas d'infection bronchique c'est très important de boire beaucoup pour fluidifier les sécrétions.
On peut ajouter un humidificateur à l'Eole.

➤ Corticoïdes

On connaît les effets bénéfiques, maintien de la marche et de l'état respiratoire, mais il reste des incertitudes concernant la tolérance.

Pour les malades non ambulants il semble qu'il y ait un effet sur la capacité vitale et sur l'état cardiaque, mais on ne dispose pas pour l'instant d'études bien documentées.

On pense qu'à long terme il y a des effets neurologiques et au niveau ophtalmologique (cataractes).

Les corticoïdes peuvent avoir des effets neurologiques de type agitation ou dépression avec parfois délires. Cependant ceci n'a rien à voir avec la durée du traitement. Ces effets ne sont pas observés chez tout le monde, c'est comme pour n'importe quel médicament où certains ne présentent aucun effet secondaire.

Le Déflazacort n'est pas prescrit en France alors qu'il aurait moins d'inconvénients.

➤ Diététique

L'alimentation doit être plutôt hyperprotéinée.

Il ne faut pas prendre trop de poids, le moment de l'arrêt de la marche est délicat, mais a contrario si on perd du poids il faut toujours se poser la question de l'état respiratoire et cardiaque.

Attention : quand on ré-alimente, l'organisme a des besoins respiratoires supplémentaires et il y a un risque de décompensation.

➤ Arthrodèse

Beaucoup d'études montrent qu'à terme l'arthrodèse n'a pas d'effet sur la capacité vitale, mais il y a tellement d'autres avantages (positionnement au fauteuil, manipulation, confort, douleur) que cette intervention est très conseillée.

Un malade neuromusculaire dont la capacité vitale est souvent à la moitié de la normale (2 litres) voit passer sa CV à 1 litre après arthrodèse : on retrouve sa CV après 2 ou 3 mois. Cette baisse importante doit donc inciter à une surveillance rigoureuse des périodes post opératoires pendant lesquelles une assistance respiratoire prolongée peut s'avérer nécessaire. Brigitte ESTOURNET préconise une préparation en amont, avant l'intervention ce qui évite la baisse même transitoire de la CV.

➤ La trachéotomie

Actuellement la trachéotomie est moins souvent pratiquée du fait d'une meilleure gestion de la ventilation non invasive, mise en œuvre plus précoce, amélioration des masques et des ventilateurs disponibles. Meilleure connaissance de la ventilation par pipette buccale en journée qui s'avère extrêmement efficace car effectuée éveillée sans fuite de façon intermittente (quelques insufflations par minute et pas en continu comme avec le masque nasal la nuit.

La trachéotomie peut s'avérer nécessaire lorsque la ventilation non invasive n'est pas efficace ou n'est pas tolérée.

Dans certaines situations instables comme par exemple les interventions sur le rachis lorsque l'on prévoit une forte chute de capacité vitale et des difficultés de remise en autonomie, la trachéotomie peut être préférable. De même en cas d'encombrement permanent réfractaire aux manœuvres ci-dessus décrites, les aspirations trachéales seront facilitées, cette situation survient par exemple en cas de troubles de déglutition. Dans certaines maladies, l'amyotrophie spinale par exemple, la trachéotomie peut être réversible car la cage thoracique s'enraidit, ce qui empêche qu'elle se déforme.

Ce n'est pas le cas pour la myopathie de Duchenne.

Une attitude proactive avec apprentissage précoce des signes évocateurs d'insuffisance respiratoire, des manœuvres de toux assistée et des hyper-insufflations qui devraient être poursuivies tout au long de la vie sont des messages essentiels pour maintenir au mieux l'état respiratoire en cas de MNM

Patrick Léger attire notre attention sur le fait que les médecins ont une méconnaissance totale de la vie des malades hors de l'hôpital : n'ayant pas conscience de ce qu'est la qualité de vie d'un myopathe il peuvent ne pas comprendre les difficultés à aborder la trachéotomie.

Nous avons un rôle important d'information à faire auprès d'eux.

Pour compléter votre information voir aussi les VLM N° 102, p18,19 ; N° 107, p10 ; N° 116, p 26,27.