

Manifestations respiratoires de la sclérose latérale amyotrophique

Dr. SELLAMI Yosra

Introduction

- ▶ La sclérose latérale amyotrophique (SLA), est connue sous le nom de maladie de Charcot, (neurologue français, Jean-Martin Charcot qui l'a décrite en premier en 1865, en France).
- ▶ Aux Etats-Unis, on lui préfère le nom de Lou Gehrig, nom d'un célèbre joueur de base-ball mort de cette maladie en 1941.
- ▶ Est une maladie neuro-dégénérative grave qui se traduit par une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire.
- ▶ Elle affecte également la phonation et la déglutition.
- ▶ Il s'agit d'une maladie au pronostic sombre, dont l'issue est fatale après 3 à 5 ans d'évolution en moyenne. Le plus souvent, c'est l'atteinte des muscles respiratoires qui cause le décès des patients.

Rappel physiopathologique

- ▶ La SLA est due à la mort progressive des motoneurones, les cellules nerveuses qui dirigent et contrôlent les muscles volontaires. Elle touche les deux types de motoneurones effecteurs de la motricité :
 - ❑ centraux, localisés dans le cerveau,
 - ❑ périphériques, situés dans le tronc cérébral et la moelle épinière
assurent le relais entre les motoneurones centraux et les muscles.

Une dégénérescence neuronale à deux niveaux

Illustration :
Sophie Jacopin

1 **Forme « bulbaire »**

Les motoneurones de la face et du pharynx dégèrent

Le patient rencontre des problèmes d'élocution et de déglutition



Les motoneurones atteints ne transmettent plus « l'ordre » du mouvement

2 **Forme « spinale »**

Les motoneurones innervant le tronc ou les membres dégèrent

Les fibres musculaires ne sont plus sollicitées...

... perturbant notamment l'usage de la main...

... et des jambes

SYSTEME NERVEUX CENTRAL

SYSTEME MUSCULAIRE

Epidemiologie et Formes cliniques

- ▶ Une maladie progressivement invalidante
- ▶ La SLA apparaît souvent entre 50 et 70 ans, même si elle survient en moyenne plus précocement lorsqu'elle est d'origine familiale.
- ▶ Elle prend des formes différentes selon la nature de l'atteinte initiale :
 - ❑ **Forme bulbaire :**
 - 30% des cas
 - débute au niveau du tronc cérébral.
 - dysphonie, troubles de déglutition, difficultés à mâcher, à bouger la langue et le visage
 - ❑ **Forme spinale :**
 - faiblesse d'une partie d'un membre, accompagnée de petites contractions ou secousses musculaires involontaires (fasciculations).
 - des difficultés de coordination des mouvements, le manque de précision de certains gestes (ou le fait de lâcher involontairement un objet),
 - une gêne à la marche, des troubles de l'équilibre, et/ou des chutes.

- ▶ La maladie s'intensifie progressivement : des contractures, une raideur des muscles et des articulations apparaissent localement. L'atteinte se transmet à d'autres muscles. Une fonte musculaire et des troubles de la coordination finissent par gêner la marche et la préhension des objets. Les difficultés à déglutir ou à articuler croissent.
- ▶ L'atteinte des muscles respiratoires intervient souvent à un stade avancé de la maladie. Elle précipite son aggravation et le risque de décès.

Diagnostic par élimination

- ▶ Le diagnostic de la SLA est souvent posé par élimination, après avoir écarté les pathologies de présentation proche parmi les maladies neuro-dégénératives
- ▶ Ce diagnostic repose sur des examens neurologiques et cliniques.

L'examen neurologique associé à

- bilan biologique,
- un électromyogramme
- IRM

permettent de confirmer le diagnostic face à des symptômes persistants depuis quelques mois.

Dysfonctions respiratoire dans la SLA

- ▶ 1. Troubles de la déglutition par atteinte des muscles des VRS ou bulbaires
- ▶ 2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaires.
- ▶ 3. Incapacité à la toux par atteinte des muscles respiratoires (expiratoires) et bulbaires.
- ▶ 4. Troubles ventilatoires par atteinte des muscles respiratoires (inspiratoires)

Dysfonctions respiratoire dans la SLA

- ▶ 1. Troubles de la déglutition par atteinte des muscles des VRS ou bulbaires
- ▶ 2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaires.
- ▶ 3. Incapacité à la toux par atteinte des muscles respiratoires (expiratoires) et bulbaires.
- ▶ 4. Troubles ventilatoires par atteinte des muscles respiratoires (inspiratoires)

Troubles de la déglutition:

- ▶ Atteinte des muscles des voies respiratoires supérieures: Labiaux, linguaux, pharyngés et laryngés
- ▶ 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 a pas de traitement correctif efficace.

Alimentation orale:

- ▶ Troubles de la déglutition: repas angoissant pour le patient
- ▶ Objectif: prévenir les inhalations responsables des infections des voies respiratoires basses
- ▶ Collaboration entre infirmier, médecin; diététicienne, orthophoniste et famille est essentielle
- ▶ Texture alimentaire adaptée
- ▶ Fractionner et enrichir les repas
- ▶ Favoriser eau gazeuse à la paille, eau gélifiée
- ▶ Bilan hydrique et calorique
- ▶ Prévenir constipation

► Alimentation entérale

A l'instar de la ventilation mécanique, trop peu de patients bénéficient d'une nutrition entérale par gastrostomie d'alimentation (percutaneous endoscopic gastrostomy : PEG).

La proposition d'alimentation entérale par PEG est quand il existe une dysphagie et/ou une perte de poids supérieure à 10% du poids de base.

Le but est d'éviter la progression de l'amyotrophie, de protéger les voies aériennes des fausses routes à répétition et de diminuer le stress lié à la dysphagie et à la longueur des repas.

La poursuite d'une alimentation orale pour le plaisir est bien sûr possible, sans avoir à se soucier de l'apport protéino-calorique.

Dysfonctions respiratoire dans la SLA

- ▶ 1. Troubles de la déglutition par atteinte des muscles des VRS ou bulbaires
- ▶ 2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaires.
- ▶ 3. Incapacité à la toux par atteinte des muscles respiratoires (expiratoires) et bulbaires.
- ▶ 4. Troubles ventilatoire par atteinte de muscles respiratoires (inspiratoires)

SAHOS

- Atteinte des muscles de la langue et les dilataateurs pharyngés: Faiblesse et asynchronie.
- Conséquences:
 - Sommeil non réparateur, fatigue, somnolence, céphalée matinale...
 - Hypoventilation par élévation de la de CO₂.
- Traitement: appareillage

Dysfonctions respiratoire dans la SLA

- ▶ 1. Troubles de la déglutition par atteinte des muscles des VRS ou bulbaires
- ▶ 2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaires.
- ▶ 3. Incapacité à la toux par atteinte des muscles respiratoires (expiratoires) et bulbaires.
- ▶ 4. Troubles ventilatoire par atteinte de muscles respiratoires (inspiratoires)

Déficit de la Toux: La toux permet-elle l'élimination des sécrétions trachéobronchiques ?

- ▶ trois étapes successives sont nécessaires à la production d'une toux efficace
 - l'inspiration initiale d'un grand volume d'air,
 - le développement d'une hyperpression intrathoracique positive contre une glotte fermée
 - l'ouverture brutale de la glotte assurant l'expulsion des sécrétions.
- ▶ Une toux efficace requiert donc à la fois des muscles inspiratoires et expiratoires performants et une coordination fine entre fonctions glottique et respiratoire.

► SLA:

- ❑ Atteinte des muscles expiratoires (grands droits, obliques, intercostaux internes) : diminution de l'efficacité de la toux et de la phonation
- ❑ Atteinte du larynx: Difficulté de fermeture glottique nécessaire pour générer une pression expiratoire suffisante.

► Déficit de la toux: conséquences :

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

Exploration d'une éventuelle dysfonction des muscles expiratoires

Il suffit de demander au patient de tousser pour se rendre compte de l'efficacité de sa toux et des risques d'encombrement bronchique.

Le débit de pointe à la toux est un examen simple, reproductible.

un peak-flow à la toux inférieur à 170 l/min ne permet pas une toux efficace

un peak-flow à la toux supérieur à 270 l/min s'associe à un risque d'encombrement minime.



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 : ex cough assistance
- ▶ Percussion intrapulmonaire



Dysfonctions respiratoire dans la SLA

- ▶ 1. Troubles de la déglutition par atteinte des muscles des VRS ou bulbaires
- ▶ 2. Syndrome d'apnée du sommeil par atteinte de muscles de VRS ou bulbaires.
- ▶ 3. Incapacité à la toux par atteinte des muscles respiratoires (expiratoires) et bulbaires.
- ▶ 4. Troubles ventilatoire par atteinte de muscles respiratoires (inspiratoires)

Existe-t-il une dysfonction inspiratoire nécessitant une ventilation mécanique ?

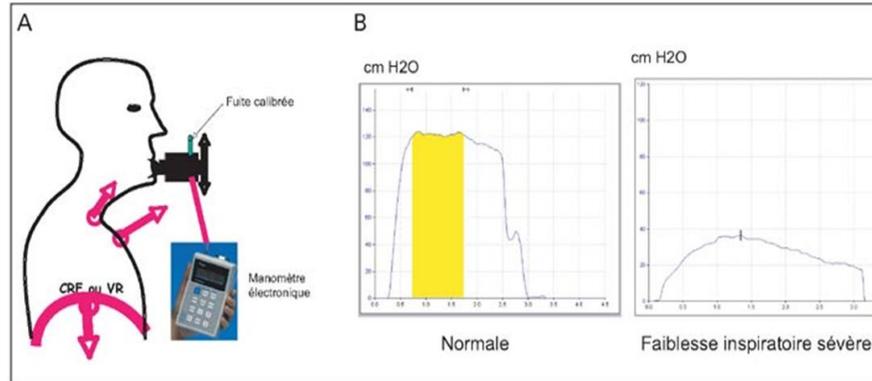
- ▶ La dysfonction inspiratoire au cours de la SLA résulte essentiellement de l'atteinte diaphragmatique.
- ▶ L'atteinte des muscles inspiratoires limite l'expansion de la cage thoracique et explique le syndrome restrictif.
- ▶ Lorsque la dysfonction diaphragmatique atteint un niveau critique, elle entraîne une hypoventilation alvéolaire définie par la présence d'une hypercapnie.

Exploration d'une éventuelle dysfonction diaphragmatique

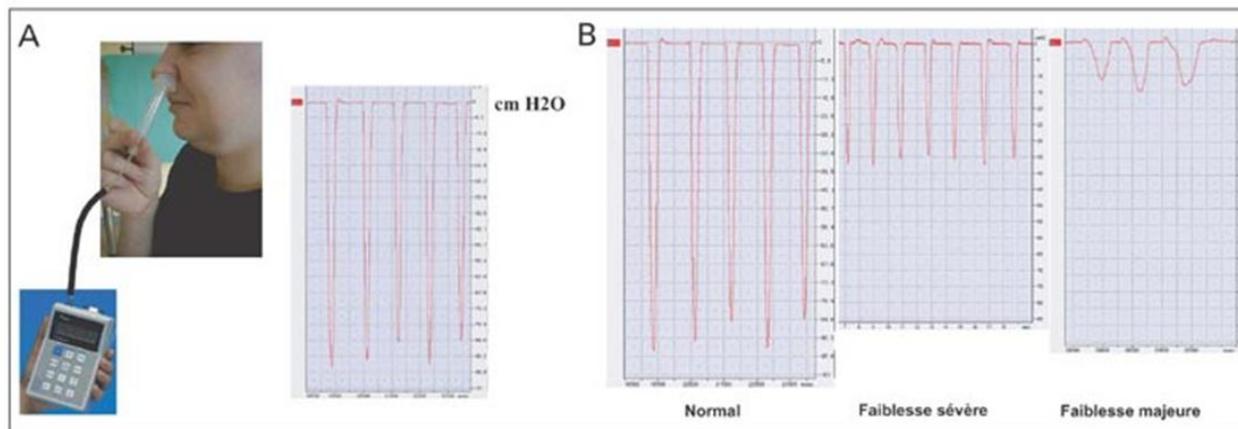
- ▶ L'interrogatoire doit non seulement rechercher une dyspnée d'effort ou de repos, mais surtout une orthopnée
- ▶ Les différents examens fonctionnels réalisés de routine pour l'exploration d'une dysfonction diaphragmatique sont résumés dans ce tableau .

	Résultats en faveur d'une dysfonction diaphragmatique	Commentaires
Capacité vitale	< à 50% de la valeur prédite	
Capacité vitale en décubitus	< à 75% de la valeur prédite ou diminution de 25% par rapport à la capacité vitale assise	Examen sensible et spécifique
PI-max	< à 80 cm d'H ₂ O	Réalisation souvent difficile chez les patients bulbaires
Sniff-test	< à 60 cm d'H ₂ O pour une femme < à 70 cm d'H ₂ O pour un homme	Réalisation simple
Gazométrie	> à 6 KPa ou augmentation du HCO ₃ ⁻	Une augmentation des bicarbonates peut être un signe précoce d'hypoventilation nocturne
Oxymétrie	SaO ₂ < à 88% pendant 5 minutes consécutives	Un plateau de désaturation fait évoquer une hypoventilation pendant le sommeil

- ▶ Mesure des pressions inspiratoires
- ▶ La PI-max (pression inspiratoire maximale mesurée à la bouche à la capacité résiduelle fonctionnelle). La PI-max est cependant souvent inadaptée aux patients SLA à prédominance bulbaire.



le SNIP (sniff nasal inspiratory pressure): manœuvre naturelle et plus facile à réaliser avec une sonde de pression nasale.



Traitement de la dysfonction diaphragmatique

Ventilation mécanique non invasive

- ▶ Le but du traitement mécanique est de suppléer à la défaillance des muscles respiratoires. Il devrait idéalement être initié électivement, dans le cadre d'un suivi trimestriel de l'atteinte respiratoire, Trop souvent, l'initiation de la VNI survient au cours d'un événement aigu, lors d'une hospitalisation ou en réanimation.

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

et au moins un élément suivant :

2. a) $\text{PaCO}_2 > \text{à } 6 \text{ kPa (45 mmHg)}$
- b) Saturation en oxygène $< \text{à } 88\%$ pendant 5 minutes consécutives sur une oxymétrie nocturne
- c) Capacité vitale $< \text{à } 50\%$ de la valeur prédite ou pression au cours d'une inspiration maximale $< \text{à } 60 \text{ cm d'H}_2\text{O}$

Traitement de la dysfonction diaphragmatique

► Trachéotomie

La ventilation par trachéotomie (dite “invasive”) doit être réservée à des circonstances particulières

- Atteinte bulbaire importante : dysfonction des muscles oropharyngés empêchant la déglutition et l’expulsion des sécrétions orales
- Intolérance à la VNI
- Ventilation continue
- Décompensation respiratoire sous VNI
- En préparation à une intervention

Implications pratiques

- ▶ > La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurologique dégénérative au pronostic sombre. Lors des visites médicales régulières, plusieurs points devront systématiquement être recherchés :
- ▶ l'orthopnée, qui suffit à poser l'indication à une ventilation non invasive dans la SLA. L'indication à une ventilation non invasive est également posée par l'association d'un symptôme respiratoire et d'au moins un des éléments suivants : capacité vitale < 50% du prédit, hypercapnie, désaturations nocturnes
- ▶ En cas de toux inefficace, une aide mécanique à la toux pourra compléter le travail régulier des physiothérapeutes respiratoires
- ▶ Quand le patient souffre d'une dysphagie ou d'une perte pondérale supérieure à 10% du poids de base, une gastrostomie percutanée (PEG) doit être proposée
- ▶ > Tous les moyens de compensation des incapacités du patient seront mis en œuvre pour assurer le maintien à domicile aussi longtemps que possible

Conclusion

- ▶ La SLA reste une maladie neuro-dégénérative au pronostic dramatique.
- ▶ Le diagnostic peut être évoqué initialement par un médecin généraliste également responsable d'orchestrer par la suite une consultation multidisciplinaire qui améliore la prise en charge de ces cas lourds.
- ▶ le pneumologue joue un rôle primordial au sein d'une consultation multidisciplinaire de prise en charge de la SLA. Il aura pour mission d'évoquer, d'explorer et de traiter diverses facettes de l'insuffisance respiratoire.