



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



REVUE GÉNÉRALE

# Mise au point dans la prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires chroniques



*Update on the respiratory management of patients with chronic neuromuscular disease*

P. Priou<sup>a,\*,b</sup>, W. Trzepizur<sup>a</sup>, N. Meslier<sup>a,c</sup>,  
F. Gagnadoux<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Département de pneumologie, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers, France

<sup>b</sup> Centre de référence des maladies neuromusculaires, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers, France

<sup>c</sup> Centre de référence sur la sclérose latérale amyotrophique, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers, France

Disponible sur Internet le 22 novembre 2017

## MOTS CLÉS

Maladies neuromusculaires ;  
Épreuves fonctionnelles respiratoires ;  
Insuffisance respiratoire ;  
Ventilation non invasive ;  
Ventilation mécanique

## Résumé

**Introduction.** – Les maladies neuromusculaires sont un groupe de maladies variées dont le pronostic vital est souvent engagé par des complications respiratoires (infection, insuffisance respiratoire).

**Surveillance et explorations respiratoires des patients neuromusculaires.** – La recherche de signes cliniques d'insuffisance respiratoire et des épreuves fonctionnelles respiratoires régulières doivent permettre de dépister la survenue de troubles respiratoires nocturnes, d'une faiblesse du diaphragme avec éventuellement un trouble ventilatoire restrictif et/ou une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique et/ou un déficit de la toux.

**Prise en charge des troubles respiratoires nocturnes et de l'insuffisance respiratoire chronique.** – L'assistance respiratoire nocturne sera une étape importante dans la prise en charge des troubles respiratoires nocturnes et de l'insuffisance respiratoire chronique. Elle peut comporter la pression positive continue, la ventilation auto-asservie, la ventilation non invasive nocturne sur masque facial ou nasal, puis diurne avec éventuellement le recours à la ventilation sur embout buccal. Si la ventilation non invasive n'est plus efficace, ou en cas de troubles de déglutition importants, d'encombrements bronchiques récidivants, d'intubation prolongée, la trachéotomie peut être proposée.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [papriou@chu-angers.fr](mailto:papriou@chu-angers.fr) (P. Priou).

*Aide au désencombrement.* – En cas d'inefficacité de la toux, la kinésithérapie manuelle peut être associée à des aides instrumentales à la toux comprenant l'air *stacking*, le relaxateur de pression ou l'in-exsufflateur.

*Prise en charge globale.* – La prise en charge des troubles de déglutition, de la dénutrition ou de l'obésité, les vaccinations et l'éducation thérapeutique du patient font partie intégrante de la prévention des infections respiratoires et de la prise en charge de l'insuffisance respiratoire. © 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## KEYWORDS

Neuromuscular disease;  
Respiratory function tests;  
Respiratory insufficiency;  
Airway management;  
Noninvasive ventilation;  
Mechanical ventilation

## Summary

*Background.* – Neuromuscular diseases include a wide range of conditions that may involve potentially life-threatening respiratory complications (infection, respiratory failure).

*Surveillance and pulmonary function tests.* – For patients with neuromuscular diseases, clinical assessment of respiratory function and regular pulmonary function tests are needed to screen for nocturnal respiratory disorders, weakness of the diaphragm and potential restrictive disorders and/or chronic hypercapnic respiratory insufficiency, possibly with cough deficiency.

*Management of nocturnal respiratory disorders and chronic respiratory failure.* – Nocturnal respiratory assistance is an important phase of care for nocturnal respiratory disorders and chronic respiratory failure. This may involve continuous positive airway pressure, adaptive servo-ventilation or non-invasive ventilation with a facial or nasal mask. As needed, diurnal assistance may be proposed by mouthpiece ventilation. Should non-invasive ventilation prove insufficient, or if significant swallowing disorders or recurrent bronchial obstruction develop, or in case of prolonged intubation, tracheotomy may be required.

*Lower airway obstruction.* – In case of lower airway infection with ineffective cough, physical therapy, associated with air stacking, intermittent positive pressure breathing or mechanical in-exsufflation may be proposed.

*Patient-centered management.* – Care for swallowing disorders, nutritional counseling (cachexia, obesity), vaccinations and therapeutic education are integral elements of patient-centered management aiming to prevent the negative impact of infection and to manage respiratory failure of chronic neuromuscular disease.

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

Les maladies neuromusculaires (MNM) regroupent des maladies très variées d'évolution et de pénétrance différentes. Les MNM chroniques peuvent être rapidement progressives (sclérose latérale amyotrophique, SLA) ou lentement progressives (myopathie de Duchenne, dystrophie musculaire congénitale d'Ulrich, amyotrophie spinale, myotonie de Steinert, ...). Elles peuvent toucher les muscles intervenant dans la respiration, la toux ou la déglutition. Les différentes atteintes respiratoires sont la survenue de troubles respiratoires nocturnes variés (apnées obstructives, centrales ou hypoventilation), d'une insuffisance respiratoire chronique restrictive hypercapnique et d'une déficience de la toux. Dans les MNM survenant dès l'enfance, les troubles de la croissance osseuse entraînent des déformations thoraciques qui viennent aggraver la restriction et le défaut de compliance thoracique liés à la myopathie [1]. Le pronostic vital des patients neuromusculaires est souvent menacé par les complications aiguës respiratoires et cardiaques. L'assistance respiratoire a permis d'améliorer la qualité de vie, la qualité du sommeil et la survie de ces patients [2].

## Surveillance et explorations respiratoires des patients neuromusculaires

La surveillance des patients neuromusculaires s'appuie sur la recherche de signes cliniques d'insuffisance respiratoire (sommolence, céphalées, orthopnée, dyspnée d'effort ou antéflexion) et sur des épreuves fonctionnelles respiratoires régulières, dont la fréquence dépend de l'évolution de la maladie sous-jacente, de la sévérité de l'atteinte respiratoire. Elles visent à rechercher une faiblesse des muscles respiratoires (particulièrement du diaphragme) et à dépister l'installation de troubles respiratoires nocturnes (en particulier une hypoventilation nocturne, précédant l'insuffisance respiratoire chronique diurne), d'un trouble ventilatoire restrictif, d'une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique, d'un déficit de la toux. Elles comprennent :

- des gaz du sang artériels, l'hypercapnie étant définie par une  $\text{paCO}_2 > 45$  mmHg, elle traduit la survenue d'une insuffisance respiratoire hypercapnique ;
- la mesure de la capacité vitale (CV) en position assise et allongée (une chute  $> 20$  % de la CV en décubitus

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8751021>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8751021>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)