



# La prise en charge respiratoire du patient SLA

A l'issue de la journée de coordination des centres SLA 2006, le groupe respiratoire propose un standard minimum de surveillance respiratoire d'un patient atteint de SLA.

Dr Thierry Perez (Lille) et Dr Jésus Gonzalez (Paris)

Le groupe propose une évaluation ultérieure de la qualité de la prise en charge respiratoire dans les centres afin de vérifier les points suivants :

- la mise en œuvre de la surveillance standardisée proposée par le groupe ;
- la présence du matériel respiratoire recommandé et son utilisation selon les modes opératoires préconisés par le groupe ;
- participation au recueil des données de surveillance respiratoire locale sur la base de données nationales ;
- le délai de mise en route effective de la ventilation mécanique après décision.

## RECOMMANDATIONS POUR LA SURVEILLANCE RESPIRATOIRE D'UN PATIENT ATTEINT DE SLA

### ■ Avant la mise en route d'une ventilation mécanique

Le groupe recommande une surveillance trimestrielle d'éléments cliniques et fonctionnels, selon les fiches standardisées en Annexes 1 et 2.

Afin de faciliter la standardisation des données et leur homogénéité avec l'évaluation neurologique, les items "dyspnée", "orthopnée", "marche", "parole" et "déglutition" utilisent désormais les items correspondants de l'ALSFRS-R. Les autres items cliniques, EFR et de sommeil, ainsi que leurs critères de réalisation (oxymétrie, polysomnographie optionnelle) restent globalement inchangés par rapport à la version discutée à Lyon en 2005.

Le contenu des fiches correspondra à celui des items respiratoires dans la base de données nationale.

### • Critères de décision d'une VNI

Le recueil de ces critères doit être standardisé afin de permettre une évaluation des pratiques dans les différents centres. La fiche proposée (Annexe 3) précise les trois critères principaux (cliniques, EFR ou de sommeil) ayant fait retenir l'indication de VNI. Le délai entre cette décision et la mise en œuvre effective de la ventilation doit être précisé.

Cette fiche, proposée pour l'instant en format papier, sera également intégrée à la base de données nationale des centres.

### ■ Sous ventilation mécanique

Le groupe recommande une surveillance trimestrielle d'éléments cliniques et fonctionnels, selon des fiches standardisées (Annexe 4).

L'évaluation clinique des gains en termes de sommeil et de dyspnée paraît essentiel. Les principaux effets secondaires de la VNI sont également analysés et incluent les difficultés de mise en place du masque et d'utilisation du ventilateur. L'efficacité objective de la ventilation doit être évaluée sur l'oxymétrie nocturne et la gazométrie. Celle-ci doit être effectuée sous ventilation et à distance de celle-ci, afin de vérifier la bonne adaptation des paramètres et la correction de l'hypoventilation diurne. En cas d'oxymétrie anormale ou de correction insuffisante de l'hypoventilation, une estimation des fuites au masque est fortement recommandée. Une standardisation de cette évaluation sera proposée prochainement.

### • Fiche "paramètres de ventilation et adaptation"

La mise au point de ce document fait partie de l'objectif 2007 du groupe et du groupe SLA de la SPLF.

## RECOMMANDATION SUR LE MATÉRIEL RESPIRATOIRE

Le groupe recommande que tout patient atteint de SLA puisse avoir accès, par l'intermédiaire du centre SLA, au matériel respiratoire suivant :

- spiromètre,
- appareil de mesure de la force des muscles inspiratoires,
- ventilateurs de domicile,
- appareil d'aide à la toux et appareils d'aide au désencombrement.

## RECUEIL DES DONNÉES DE SURVEILLANCE RESPIRATOIRE LOCALE

Le groupe a validé les items de surveillance respiratoire, qui seront colligés dans la base de donnée nationale. Ces items comprennent :

- les données de surveillance avant mise en route de la ventilation mécanique (VM) ;
- les critères de mise en route de la VM (ci-dessous) ;
- le délai de mise en route de la VM après décision ;
- les données de surveillance de la VM.

# Annexe 1

## Evaluation respiratoire avant la mise en route d'une ventilation mécanique

### ANTECEDENTS RESPIRATOIRES

**Tabagisme :**  NON  OUI  
Paquets années : .....

Poursuivi  OUI  NON  
date d'arrêt : \_\_/\_\_/\_\_

Consommation actuelle : ...../j

**BPCO**  NON  OUI  
**Asthme**  NON  OUI

**SAS préexistant (diagnostic confirmé) :**  
 OUI  NON

Appareillé  OUI  NON

**Autre :** .....

### Marche (ALSFRS-R item 8)

4 :  normale  
3 :  difficultés de déambulation  
2 :  marche avec assistance  
1 :  mouvements sans déambulation  
0 :  pas de mouvement des jambes

### DYSPNEE

- d'effort  OUI  NON  non évaluable  
- de repos  OUI  NON  
- à la parole  OUI  NON  
- de décubitus  OUI  NON

### Dyspnée (ALSFRS-R item 10)

4 :  aucune  
3 :  à la marche  
2 :  survient dans une ou plusieurs des conditions suivantes : pour manger, se baigner, s'habiller (activités de la vie quotidienne)  
1 :  survient au repos ; respiration difficile en position assise ou en position allongée  
0 :  difficulté significative à proposer l'utilisation d'une ventilation assistée

### Orthopnée (ALSFRS-R item 11)

4 :  aucune  
3 :  quelques difficultés au cours du sommeil nocturne, liée à un essoufflement, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers

2 :  nécessité d'oreillers supplémentaires pour dormir (plus de 2)

1 :  ne peut dormir qu'assis

0 :  ne peut pas dormir

### MUSCLES EXPIRATOIRES ET ATTEINTE BULBAIRE

#### Parole (ALSFRS-R item 1)

4 :  normale

3 :  perturbations détectables

2 :  intelligible avec répétition

1 :  utilise occasionnellement une communication non verbale

0 :  perte de la parole

#### Salivation (ALSFRS-R item 2)

4 :  normale

3 :  hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne

2 :  hypersialorrhée modérée mais permanente

1 :  hypersialorrhée gênante

0 :  bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

#### Déglutition (ALSFRS-R item 3)

4 :  alimentation normale

3 :  quelques fausses routes

2 :  consistance des aliments modifiée

1 :  suppléments alimentaires

0 :  alimentation parentérale ou entérale exclusive

### SOMMEIL

**Sommeil non réparateur :**  OUI  NON

**Réveils multiples :**  OUI  NON

**Réveils avec sensation d'étouffement :**  OUI  NON

#### Autres causes possibles de réveils :

douleurs  mobilisation  anxiété

encombrement bronchique/pharyngé

**Cauchemars :**  OUI  NON

**Nycturie (≥ 3 fois/nuit, depuis moins de 3 mois) :**

OUI  NON

**Ronflement :**  OUI  NON

**Apnées constatées par l'entourage :**  OUI  NON

**Céphalées au réveil fréquentes :**  OUI  NON  
**Somnolence diurne excessive :**  OUI  NON  
 Score d'Epworth : . . . . /24 (cf échelle de somnolence d'Epworth)

**EXAMENS**

**Fréquence respiratoire assis :** . . . . . /min  
**Recrutement des muscles accessoires :**  OUI  NON  
**Respiration paradoxale en décubitus :**  OUI  NON  
**Toux efficace :**  OUI  NON  
**Encombrement bronchique :**  OUI  NON  
 Si oui :  palpation  auscultation  
**Encombrement pharyngo-laryngé :**  OUI  NON

**ECHELLE DE SOMNOLENCE D'EPWORTH**

**Consignes de passation**

Afin de pouvoir mesurer chez vous une éventuelle somnolence dans la journée, voici quelques situations relativement usuelles, où nous vous demandons d'évaluer le risque de vous assoupir. Aussi, si vous n'avez pas été récemment dans l'une de ces situations, essayez d'ima-

giner comment cette situation pourrait vous affecter. Pour répondre, utilisez l'échelle suivante en choisissant le chiffre le plus approprié pour chaque situation :

- 0 : ne somnolerait jamais**
- 1 : faible chance de s'endormir**
- 2 : chance moyenne de s'endormir**
- 3 : forte chance de s'endormir**

Situation	Chance de s'endormir
Assis en train de lire	5
En train de regarder la télévision	5
Assis, inactif, dans un lieu public (cinéma, théâtre, réunion)	5
Comme passager d'une voiture (ou transport en commun), roulant sans arrêt pendant une heure	5
Allongé l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	5
Etant assis en parlant avec quelqu'un	5
Assis au clame après un déjeuner sans alcool	5
Dans une voiture immobilisée depuis quelques minutes	5

**Annexe 2**

**EFR et sommeil**

**CONDITIONS D'EXAMEN**

Assis  Fauteil  Brancard/couché   
 Fermeture de la bouche correcte  OUI  NON  
 Coopération  bonne  moyenne  mauvaise

**SPIROMETRIE**

	Observé	% théorique
CVF assis (litre)		
VEMS (l/s)		
VEMS/CVF (%)		
Débit de pointe (l/s)		
Débit de pointe à la toux (l/s)		
CVF couché		
	Observé	% théorique
CVL assis (l)		
CRF assis (opt)		
VR assis (opt)		
CPT assis (opt)		

**GAZOMETRIE EN AIR AMBIANT**

Artérielle  Capillaire artérialisé   
 PaO<sub>2</sub> : . . . . . mmHg SaO<sub>2</sub> : . . . . . %  
 PaCO<sub>2</sub> : . . . . . mmHg HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> : . . . . . mmol/l  
 pH : 7.

**OXYMETRIE PTCO<sub>2</sub>/CO<sub>2</sub>**

SpO<sub>2</sub> d'éveil : . . . . . %  
 P O<sub>2</sub> transcutanée : . . . . . mmHg  
 P transcutanée CO<sub>2</sub> : . . . . . mmHg

**EXPLORATION DES MUSCLES RESPIRATOIRES**

**Pression respiratoire maximale (Plmax)**

Plmax (à la CRF) : . . . . . cm H<sub>2</sub>O  Soutenu 1 seconde  
 Plmax % théorique : . . . . . %  Pic si impossible





... Effets associés à la ventilation	Oui	Non
Distension gastrique, flatulences	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Encombrement pharyngo-laryngé gênant la ventilation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Asynchronisme patient-machine	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilation excessive ("trop d'air")	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ventilation insuffisante ("pas assez d'air")	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angoisse ou claustrophobie sous masque	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Difficultés à utiliser le masque	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Difficultés à utiliser le ventilateur	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### OXYMETRIE NOCTURNE

**Pourcentage de temps à une SaO<sub>2</sub> < 90 %**  
(impératif) : ..... %

**Aspect des désaturations :**

- Désaturation prolongée       Dents de scie  
 Ligne de base basse

**En cas d'oxymétrie anormale :**

Estimation des fuites et analyse de la ventilation  
Méthode utilisée : .....  
Fuites : .....  
Apnées obstructives : .....

**Gazométrie en air ambiant :**

avant l'heure de reprise de la VNI  
Artérielle       Capillaire artérialisé   
PaO<sub>2</sub> : ..... mmHg      SaO<sub>2</sub> : ..... %  
PaCO<sub>2</sub> ..... mmHg      HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> : ..... mmol/l  
pH : 7,

**Gazométrie sous VNI** (fin de nuit ou après 2 heures de ventilation)

Artérielle       Capillaire artérialisé   
PaO<sub>2</sub> : ..... mmHg      SaO<sub>2</sub> : ..... %  
PaCO<sub>2</sub> ..... mmHg      HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> : ..... mmol/l  
pH : 7,

**DEP à la toux** (en l'absence d'aide à la toux déjà mise en place)

Poursuite de la ventilation :                       oui     non  
Modification des paramètres de la machine :                       oui     non

**Kinésithérapie respiratoire de désencombrement**

Technique(s) utilisée(s) :  
 Cough Assist     Percussionnaire  
 Insufflation (air stacking)  
 Autre technique : .....

Le patient se sent-il encombré ?                       oui     non  
Bonne utilisation de(s) technique(s) de désencombrement :                       oui     non  
SpO<sub>2</sub> avant désencombrement : ..... %  
SpO<sub>2</sub> après désencombrement : ..... %

## Référentiel 11 :

### SLA : prise en charge respiratoire

#### 1● La surveillance respiratoire

Elle est trimestrielle, sauf indication contraire.

##### • Dyspnée

Dyspnée d'effort, de repos, de décubitus (item 10 et 11 ALSFRS-R)

##### • Sommeil

- Fatigue matinale, nycturie, céphalées au réveil ;  
- ronflement ou disparition, apnées constatées par l'entourage ;  
- somnolence diurne excessive (Score d'Epworth).

##### • Examen

- Fréquence respiratoire ;  
- respiration paradoxale en décubitus, recrutement des muscles accessoires ;  
- efficacité de la toux, encombrement bronchique.

##### • EFR

- CVF ± CVL, débit de pointe à la toux ;  
- gazométrie artérielle ou capillaire initiale, puis tous les 6 mois ou en cas de signe d'alerte\* ;  
- pression sniff nasale (SNIP), P<sub>lmax</sub> si SNIP significativement diminuée.

##### • Evaluation nocturne

Oxymétrie nocturne initiale, puis tous les 6 mois ou en cas de signe d'alerte\*

Polysomnographie sur avis spécialisé (suspicion de SAS)

Signes d'alerte :

- GDS initial anormal, CV  $\leftarrow$  80  
- Bulbaires, si EFR non fiable  
- Signes cliniques : dyspnée, orthopnée, dyssomnie, somnolence diurne, paradoxe abdominal  
- SNIP et P<sub>lmax</sub>  $\leftarrow$  60 % théorique, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> :  $\rightarrow$  30 mmol/l  
- Oxymétrie nocturne anormale

**Surveillance ultérieure au minimum tous les 3 mois lorsqu'un de ces critères est apparu**

#### 2● La VNI

##### • Critères de VNI

Présence de symptômes en rapport avec l'hypoventilation alvéolaire diurne ou nocturne, associée à au moins un critère objectif :

- CV  $\leftarrow$  50 % de la théorique,  
- PaCO<sub>2</sub> diurne  $\rightarrow$  45 mmHg,  
- SNIP et P<sub>lmax</sub>  $\leftarrow$  60 % de la théorique,  
- oxymétrie nocturne,  
- SpO<sub>2</sub>  $\leftarrow$  90 % plus de 5 % du temps en l'absence de SAOS évident,  
- ou  $\rightarrow$  5 minutes consécutives à une SpO<sub>2</sub>  $\leftarrow$  89 %.

##### • Surveillance respiratoire sous ventilation mécanique

A un mois, puis trimestrielle.

##### • Bénéfice clinique de la VNI

##### • Effets secondaires de la VNI

##### • Vérification de la faisabilité technique de la VNI

Difficultés de mise en place du masque et d'utilisation du ventilateur.

##### • Surveillance de l'efficacité objective

- Evaluée sur l'oxymétrie nocturne et la gazométrie, effectuée sous ventilation et à distance de celle-ci, afin de vérifier la correction de l'hypoventilation diurne.

- En cas d'oxymétrie anormale ou de correction insuffisante de l'hypoventilation, une estimation des fuites au masque est fortement recommandée.

Une standardisation de cette évaluation sera proposée prochainement.