



Module 3

Insuffisance respiratoire chronique restrictive

Dr Marjolaine Georges

Service de Pneumologie et Soins Intensifs Respiratoires

CHU Dijon Bourgogne, Université Bourgogne Franche Comté

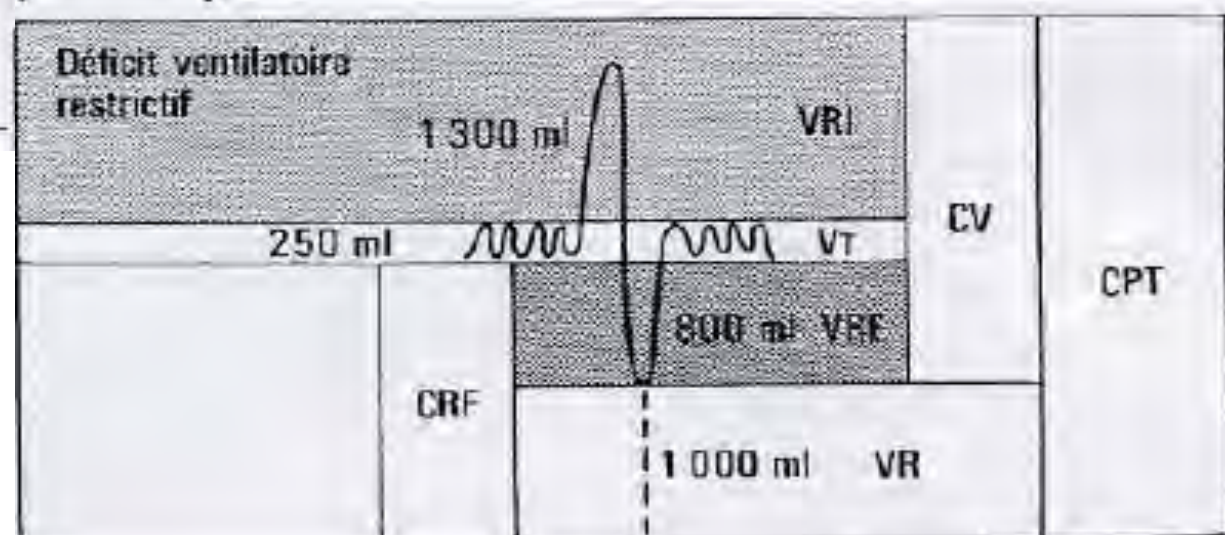
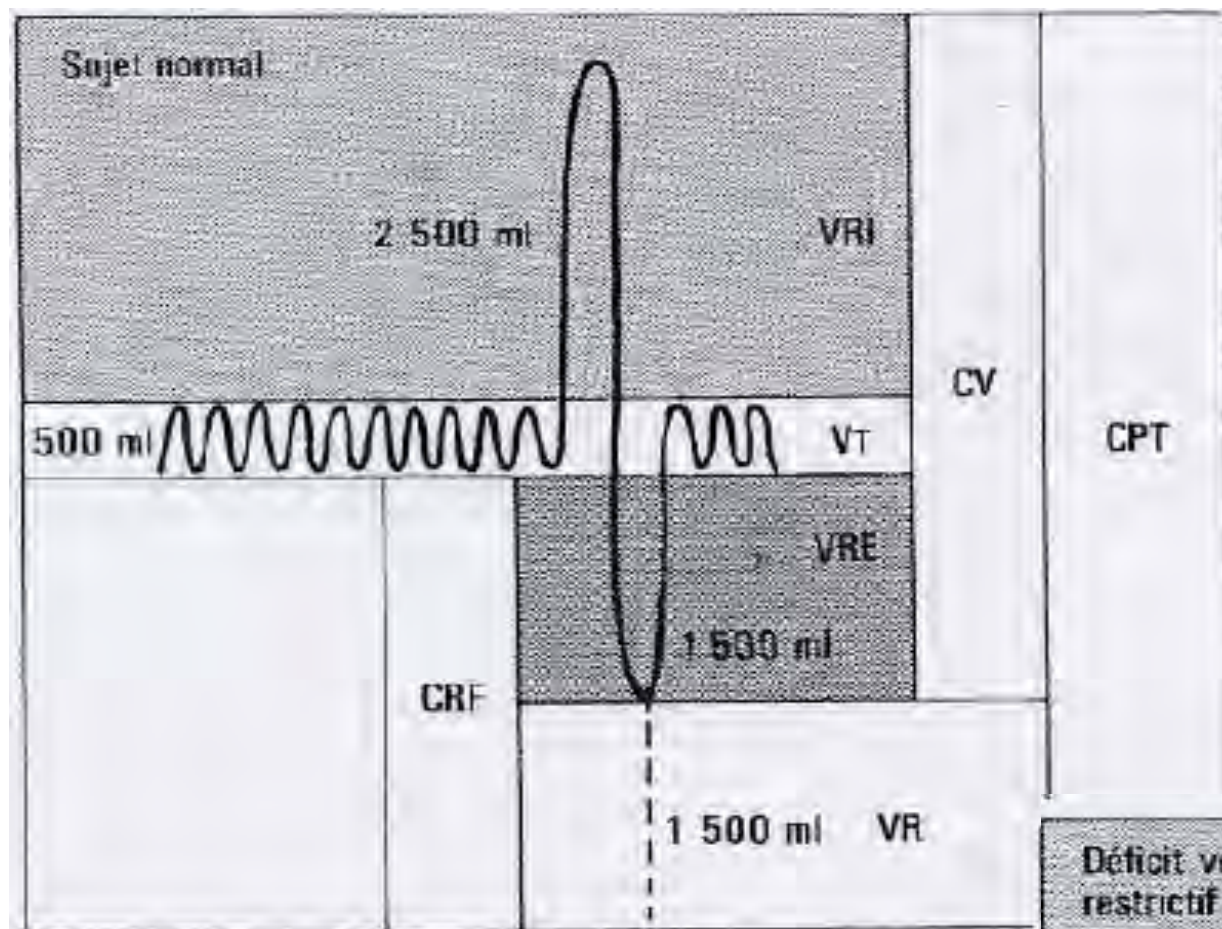
Contact : marjolaine.georges@chu-dijon.fr

Définition

- Diminution de l'aptitude à ventiler les poumons
- Liée à une limitation de l'expansion pulmonaire
- Diminution aux EFR des volumes mobilisables et non mobilisables
- Risque si $CVF < 1$ l

DIU Appareillages respiratoires de domicile



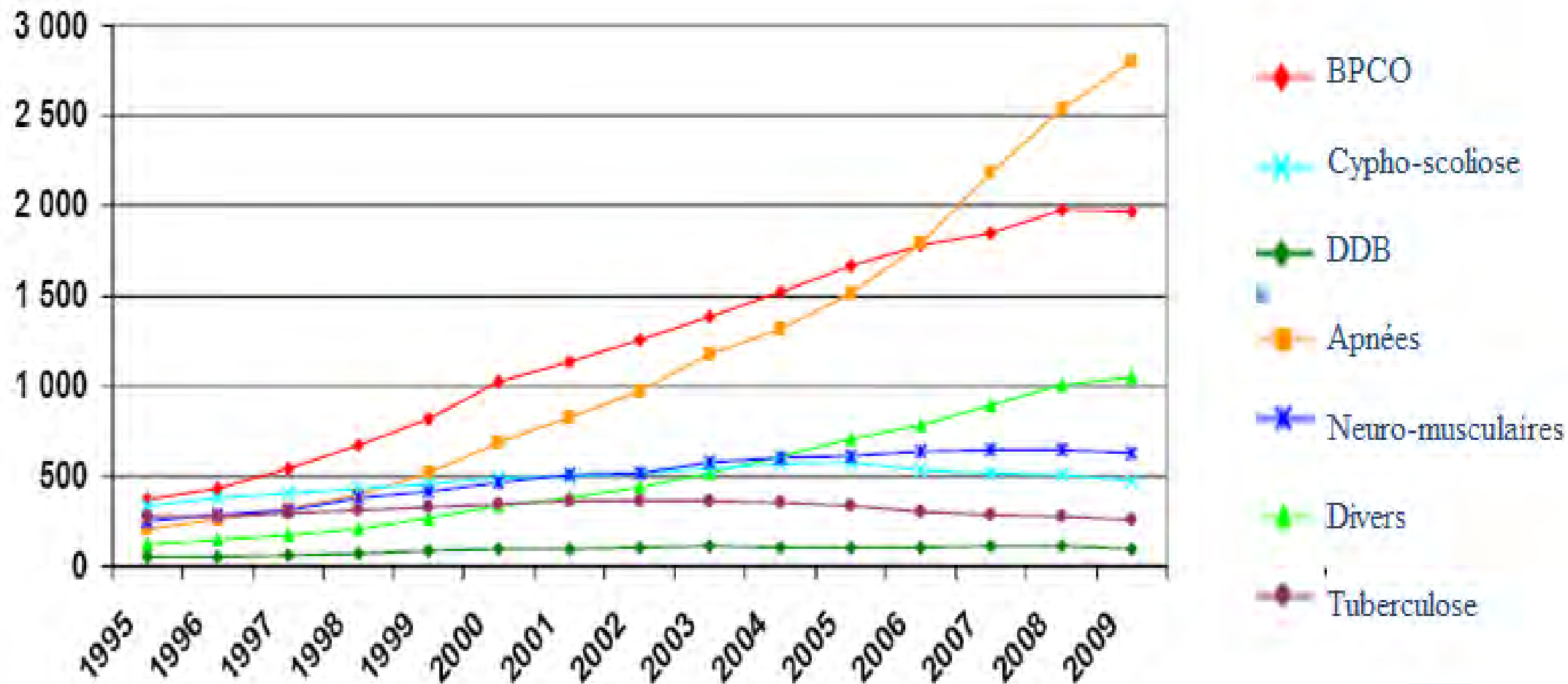


Etiologies

Atteintes de la paroi thoracique	Atteintes du parenchyme pulmonaire	Défaut d'expansion thoracique	Maladies neuro-musculaires
Cyphoscoliose	PID	Obésité	Traumatisme médullaire cervical
Spondylarthrite ankylosante	Pneumoconiose	Atteinte pleurale (symphyse séquellaire)	Pathologies du cordon antérieur de la moelle
Thorax en entonnoir Pectus excavatum	Exérèse pulmonaire étendue Atelectasie	Ascite abondante	Myopathie
Cardiomégalie			Neuropathie
Séquelles de tuberculose			Paralysie diaphragmatique

DIU Appareillages respiratoires de domicile

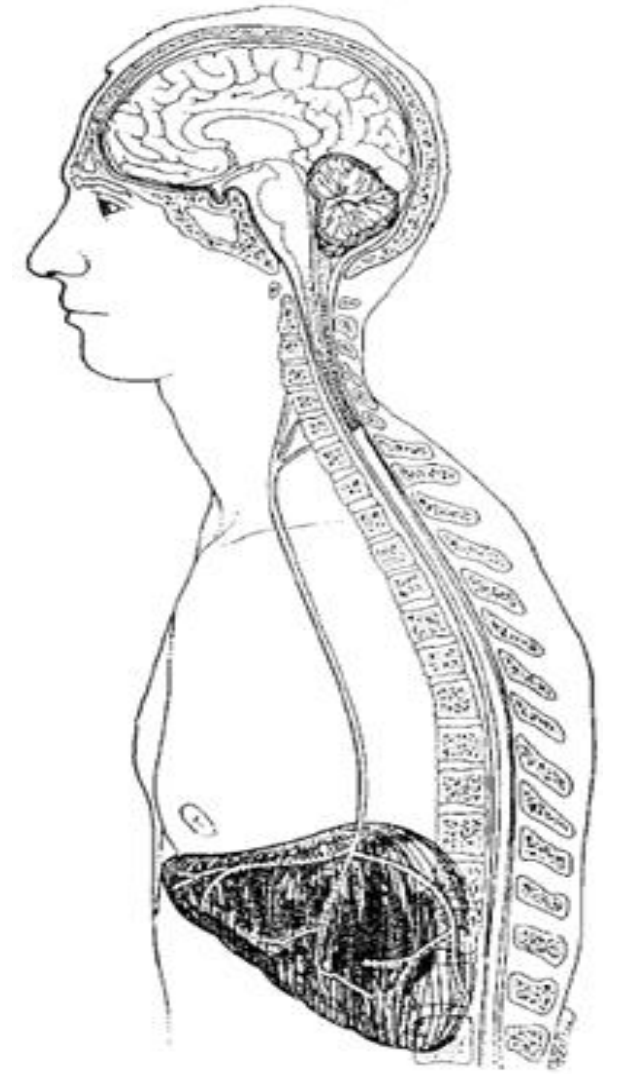




DIU Appareillages respiratoires de domicile



Maladies neuro-musculaires



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Maladies neuro-musculaires

- > 200 maladies différentes
- Orphanet
- Duchenne de B
- Steinert

Traumatismes médullaires (C2-C4 pour l'inspiration, T6-T12 pour l'expiration)
Syringomyélie
SEP

Atteinte du motoneurone
Sclérose latérale amyotrophique
Poliomyélite

Lésion du nerf phrénique
traumatique
chirurgicale (cœur/médiastin)
radique
Neuromyopathies de réanimation
Polyradiculonévrite de Guillain-Barré

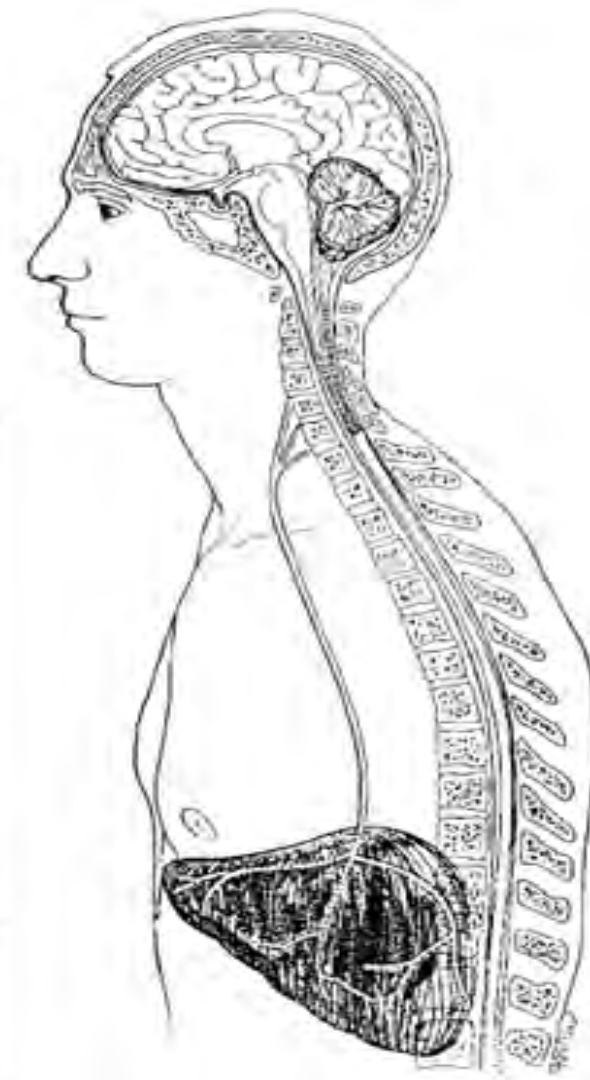
Jonction neuromusculaire :
Myasthénie

Atteintes musculaires :
myopathies, myosites, myotonie de Steinert
Hernies diaphragmatiques

Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Maladies neuro-musculaires

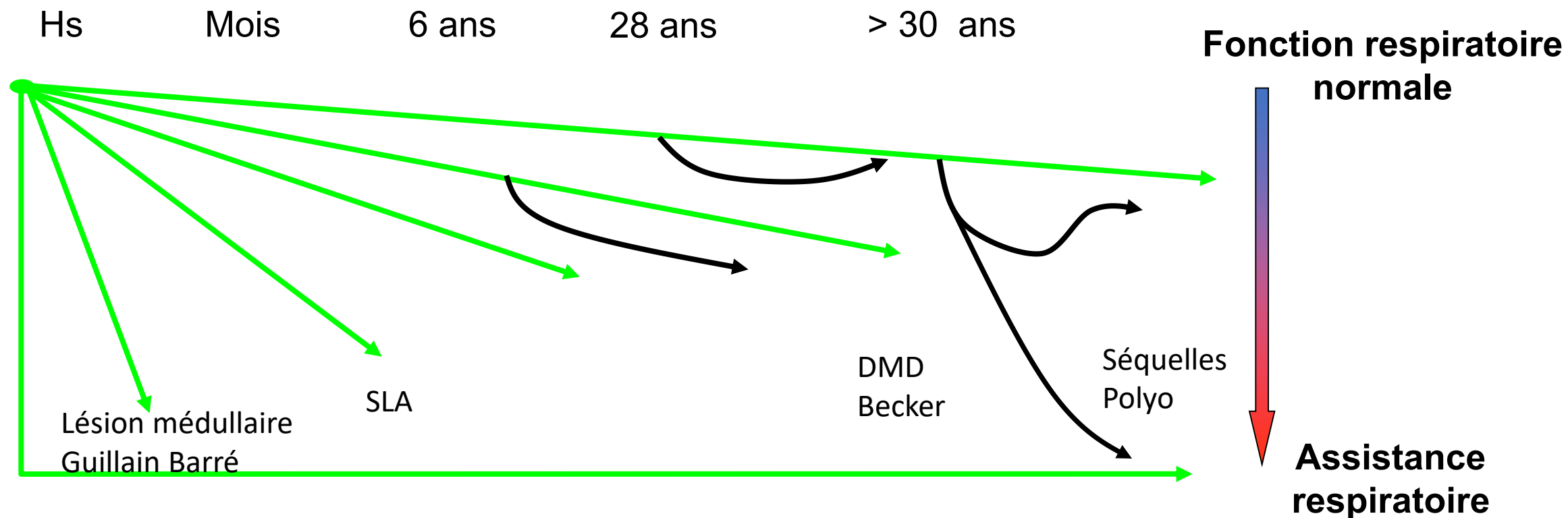
- L'évolution vers l'insuffisance respiratoire d'une MNM peut aller
 - De rapidement (jours → mois)
 - A progressivement (années → décennies)
- Sur cette évolution peut se greffer un episode aigu, en général déclenché par
 - Une infection respiratoire
 - Des médicaments dépresseurs du SNC

→ Met souvent en jeu le pronostic vital

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Représentation schématique de l'évolution des MNMs



- ➔ Progression selon l'évolution naturelle de la maladie
- ➔ Intercurrence détériorant la fonction respiratoire.
 - 1- peut se greffer sur tout évolution chronique.
 - 2- peut avoir ou non une récupération totale ou partielle

Faiblesse des muscles respiratoires



Diaphragme

Muscles expiratoires
Abdominaux

Muscles bulbaires

Atteinte du contrôle ventilatoire

Restriction thoracique

Hypoventilation alvéolaire

Faiblesse de la toux

Dysphagie
Fausses routes

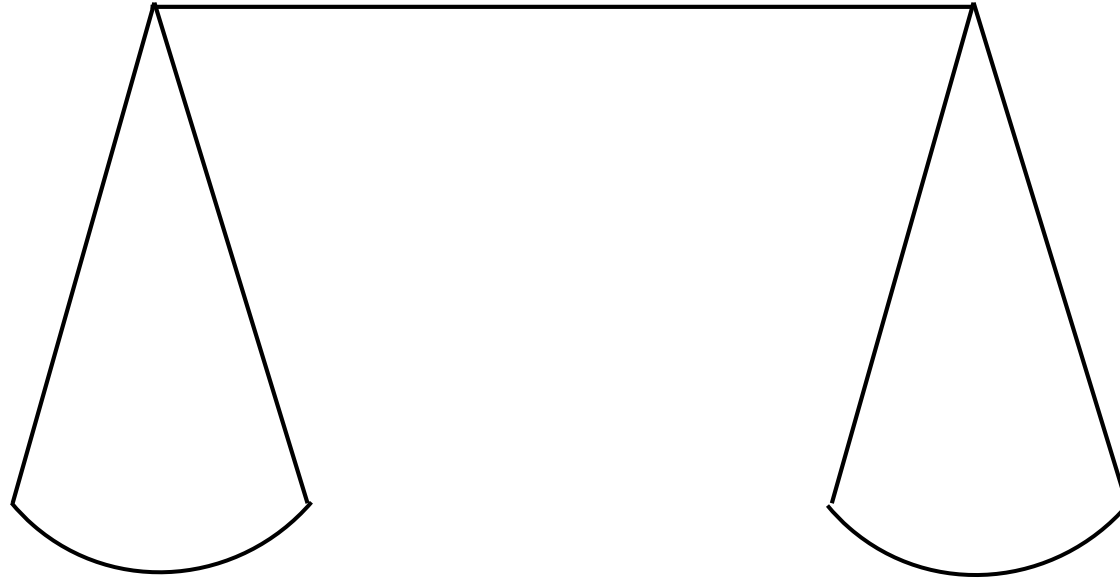
Symptômes diurnes
Symptômes nocturnes

Infections

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Physiopathologie de l'IRC restrictive



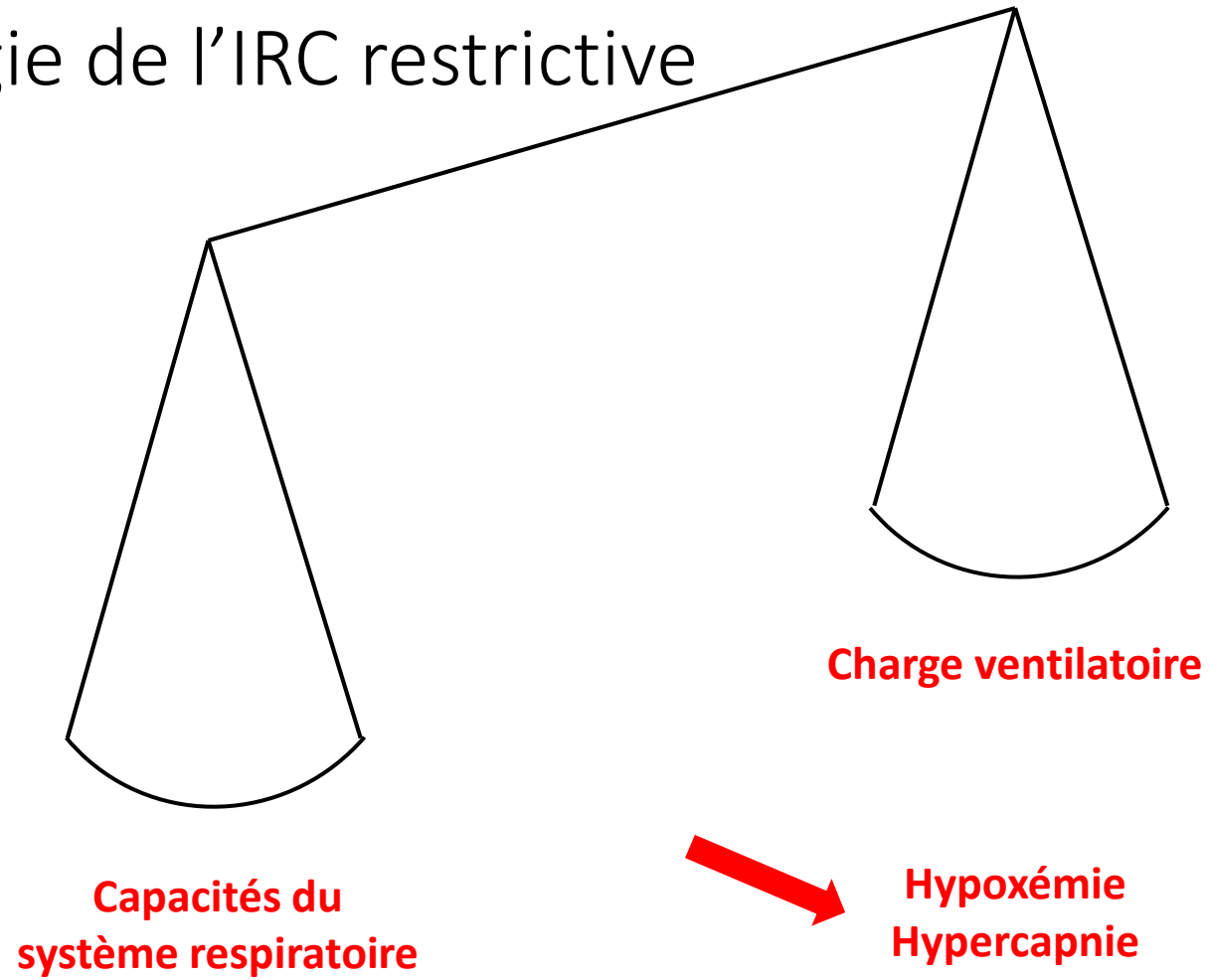
**Capacités du
système respiratoire**

Charge ventilatoire

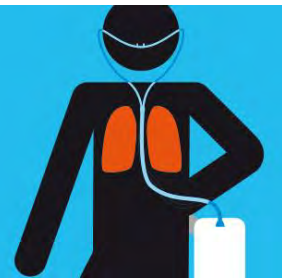
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Physiopathologie de l'IRC restrictive



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Physiopathologie de l'IRC restrictive

- **Charge du système respiratoire augmentée**
- Compliance thoracique diminuée (cypho-scoliose)
- Pattern ventilatoire restrictif (effet espace mort)
- Augmentation de la résistance des VA en cas de déformation
- Compliance pulmonaire diminuée (micro-atélectasies)

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Physiopathologie de l'IRC restrictive

- **Capacités du système respiratoire diminuée**
- Rapport force-longueur défavorable
- Atteinte de la pompe ventilatoire
- Altération de la croissance pulmonaire

DIU Appareillages respiratoires de domicile

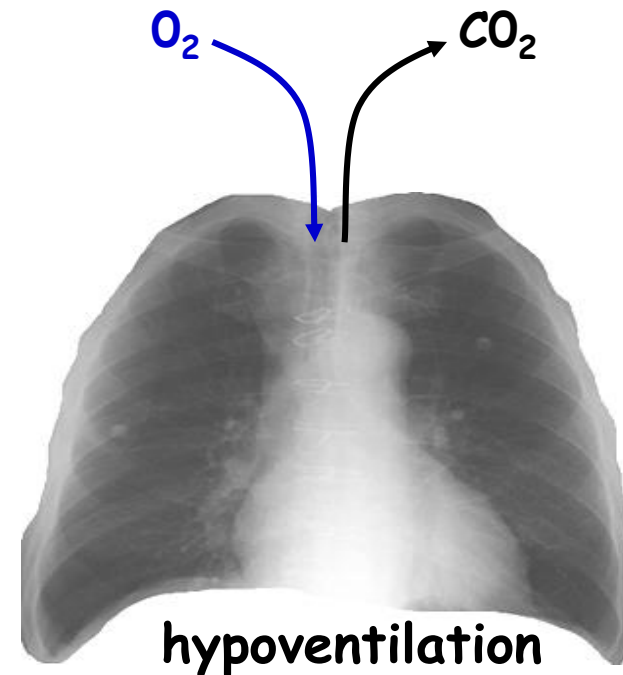
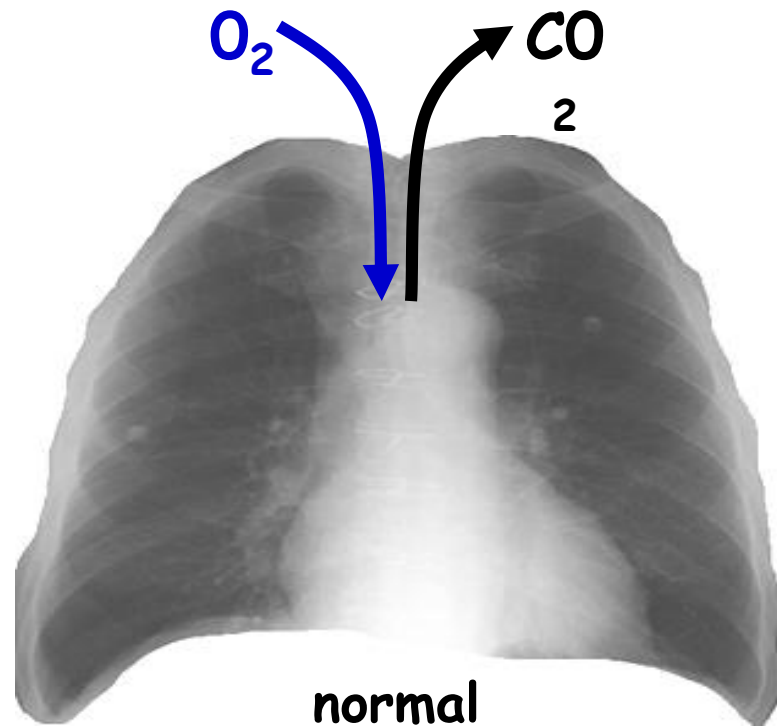


Hypoventilation alvéolaire

- L'insuffisance respiratoire est homogène
 - la \blacktriangledown de la PaO_2 s'accompagne d'une \blacktriangleright de la PaCO_2

\Rightarrow la somme $\text{PaO}_2 + \text{PaCO}_2$ est normale (120 à 130 mmHg)

\Rightarrow absence d'effet shunt

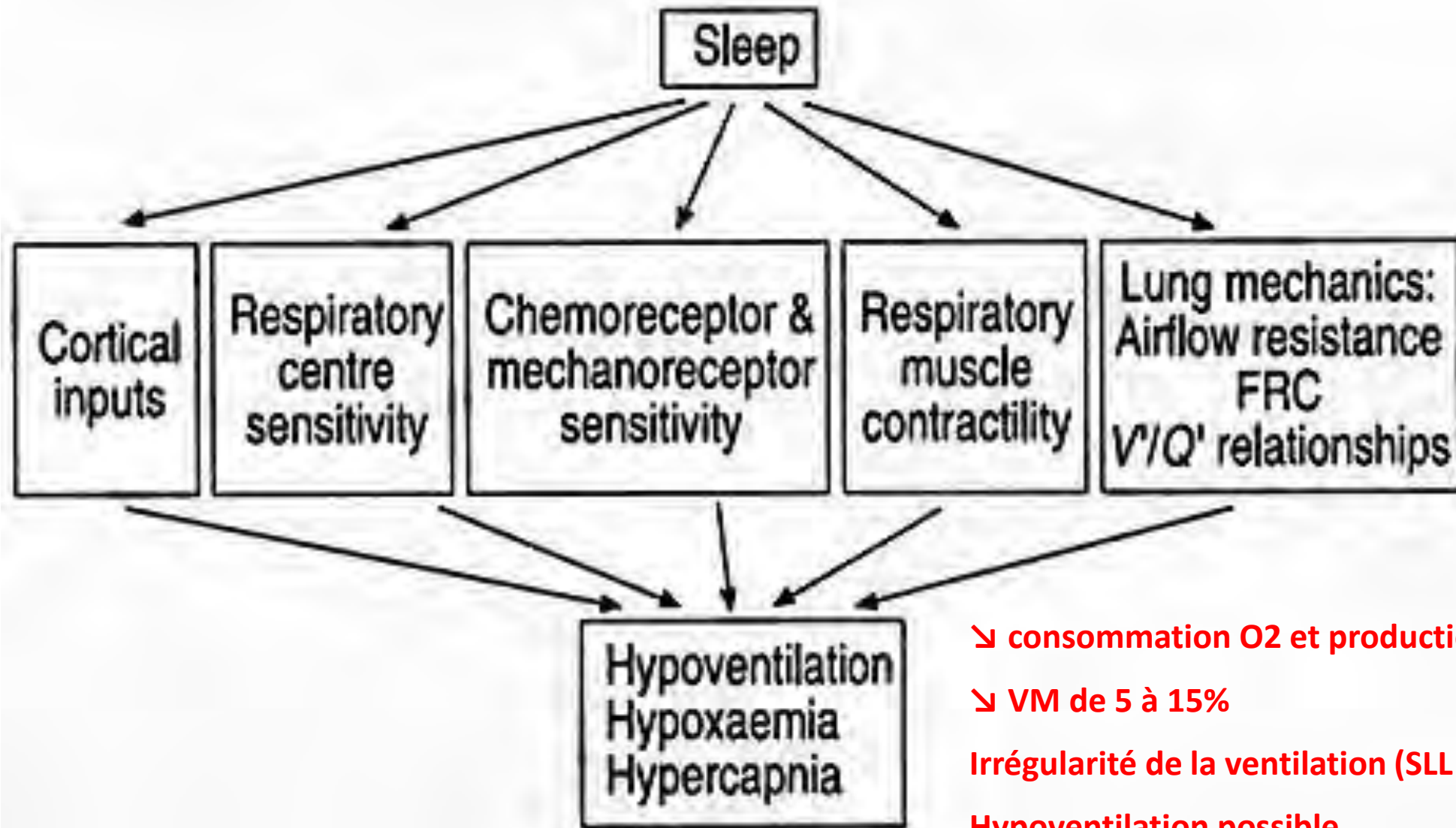


Le sommeil est une catastrophe pour la physiologie respiratoire

- Diminution de la commande
 - Réduction de la commande centrale (commande automatique uniquement)
 - Diminution de la chémosensibilité à l'hypoxie et l'hypercapnie
 - Altération de la synchronisation
 - Diaphragme ?
- Augmentation de la charge
 - Voies aériennes supérieures
 - Elastance pulmonaire
 - Majoration des inégalités ventilation-perfusion

DIU Appareillages respiratoires de domicile





- ↘ consommation O₂ et production CO₂
- ↘ VM de 5 à 15%
- Irrégularité de la ventilation (SLL et SP)
- Hypoventilation possible

Les troubles respiratoires nocturnes

- Les changements physiologiques de la ventilation pendant le sommeil n'ont pas de conséquences cliniques tangibles chez le sujet sain
- Chez les patients insuffisants respiratoires, le sommeil représente un challenge
 - Patient avec une insuffisance respiratoire installée : le sommeil aggrave les anomalies des échanges gazeux
 - Patient avec une insuffisance respiratoire débutant : le sommeil dévoile les anomalies respiratoires
- **Les capacités d'adaptation du système respiratoire peuvent être dépassées et amener à l'hypoventilation alvéolaire**

DIU Appareillages respiratoires de domicile

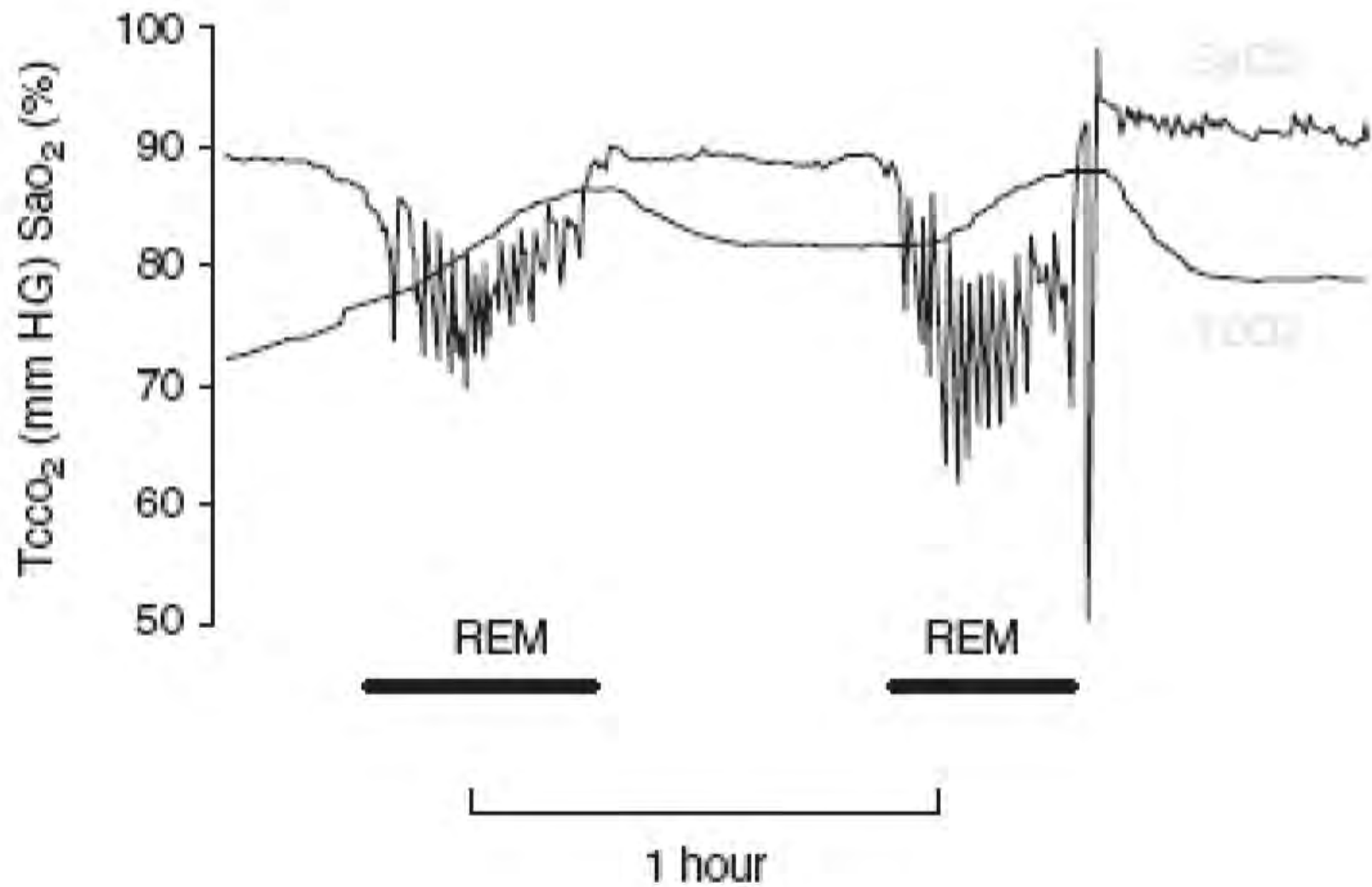


Les troubles respiratoires nocturnes

- **Cercle vicieux possible**
- La privation de sommeil réduit
 - La réponse à l'hypoxie et à l'hypercapnie
 - La fonction diaphragmatique
- **Aggravation de l'hypoventilation alvéolaire**

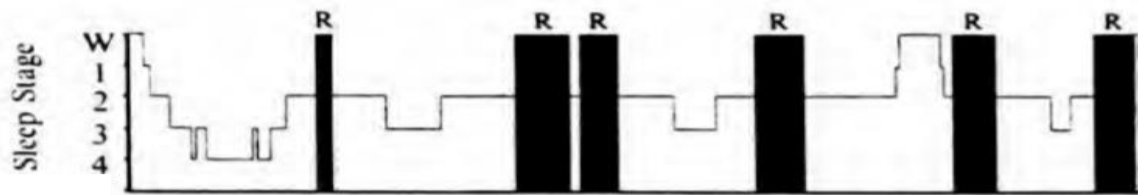
DIU Appareillages respiratoires de domicile



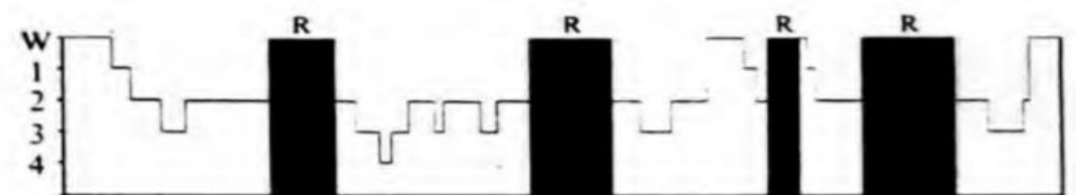


DIU Appareillages respiratoires de domicile

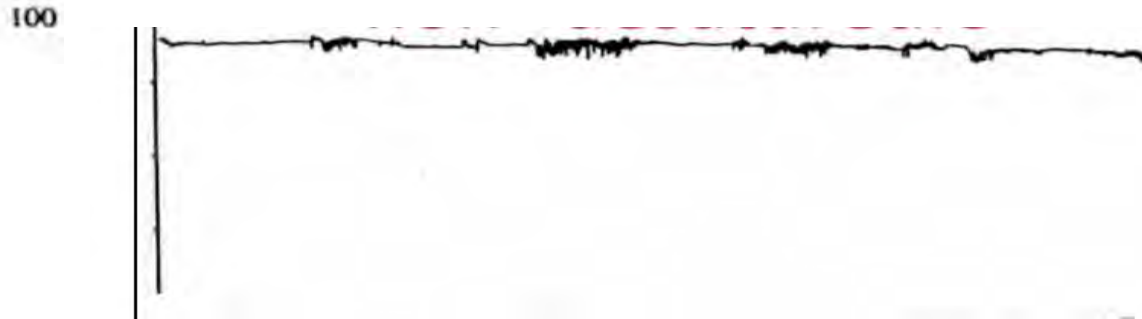




Duchenne non « désatureurs »



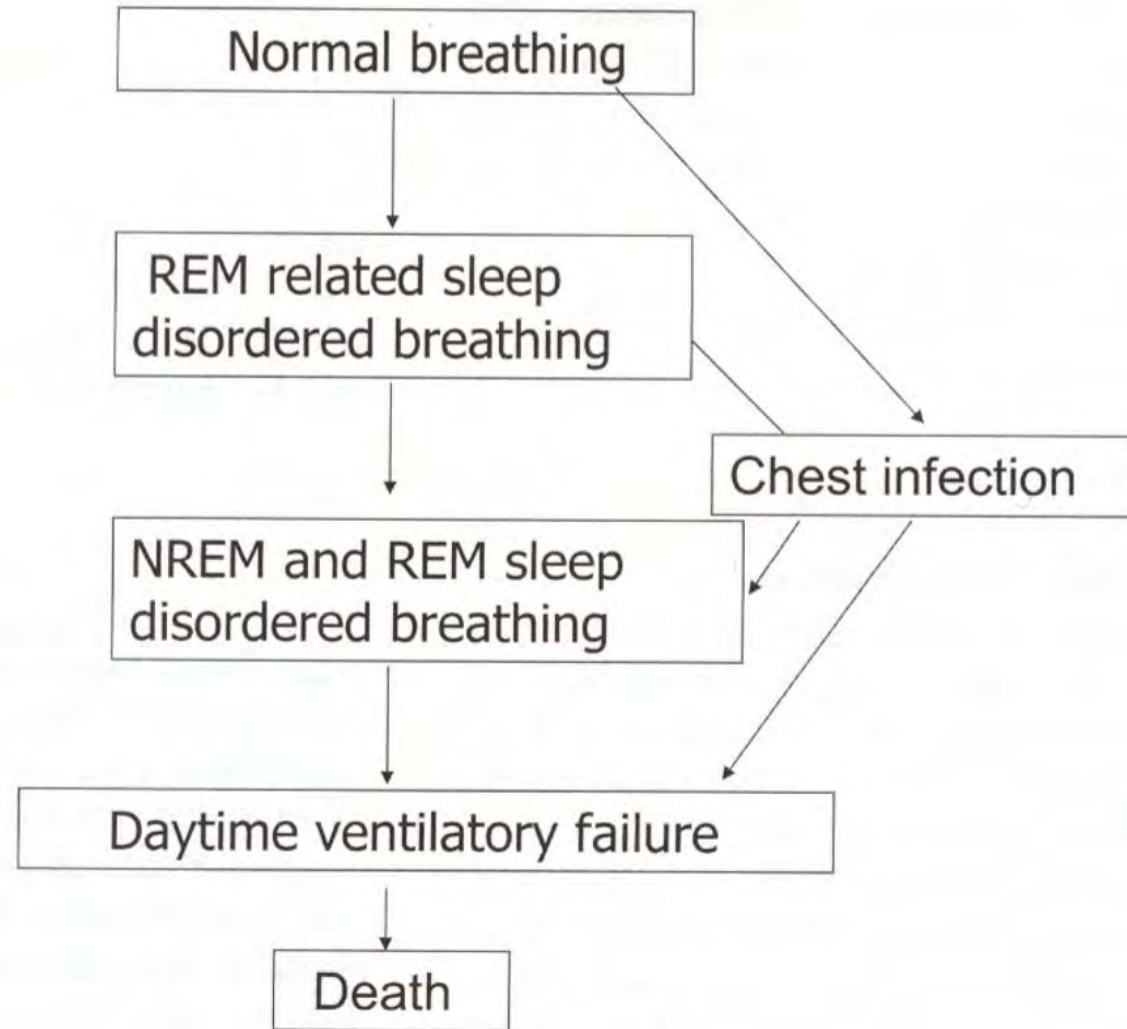
Duchenne « désatureurs »



Age, yr	17.7 ± 1.30	18.6 ± 0.73	NS
Weight/height ² , kg/m ²	16.9 ± 1.30	20.5 ± 0.81	< 0.01
Seated P _a O ₂ , mm Hg	116.3 ± 7.85	109.9 ± 6.4	NS
Seated P _a CO ₂ , mm Hg	37.4 ± 2.2	39.7 ± 1.18	NS
VC, L	1.54 ± 0.40	1.07 ± 0.14	NS
VC fall with lying, %	8.50 ± 3.93	8.89 ± 2.61	NS
MIP, cm H ₂ O	42.8 ± 7.76	30.6 ± 1.94	NS
<u>MEP, cm H₂O</u>	<u>36.8 ± 6.35</u>	<u>21.7 ± 2.04</u>	<u>< 0.05</u>
TLC, L	3.64 ± 0.76	2.83 ± 0.18	NS
ERV, L	0.39 ± 0.11	0.31 ± 0.08	NS
RV, L	2.20 ± 0.46	1.70 ± 0.19	NS

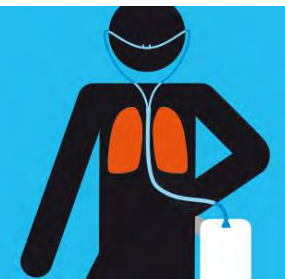
CV < 40 % théo

CV < 20 % théo



Simonds, Chest 2006

DIU Appareillages respiratoires de domicile



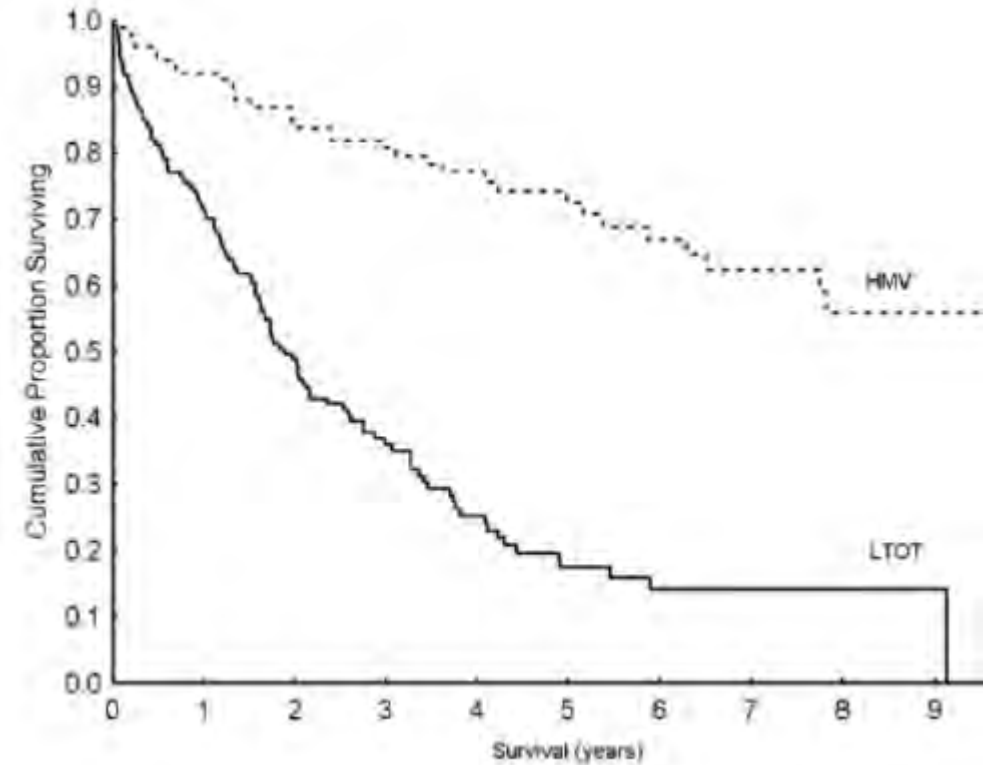


Cyphoscoliose

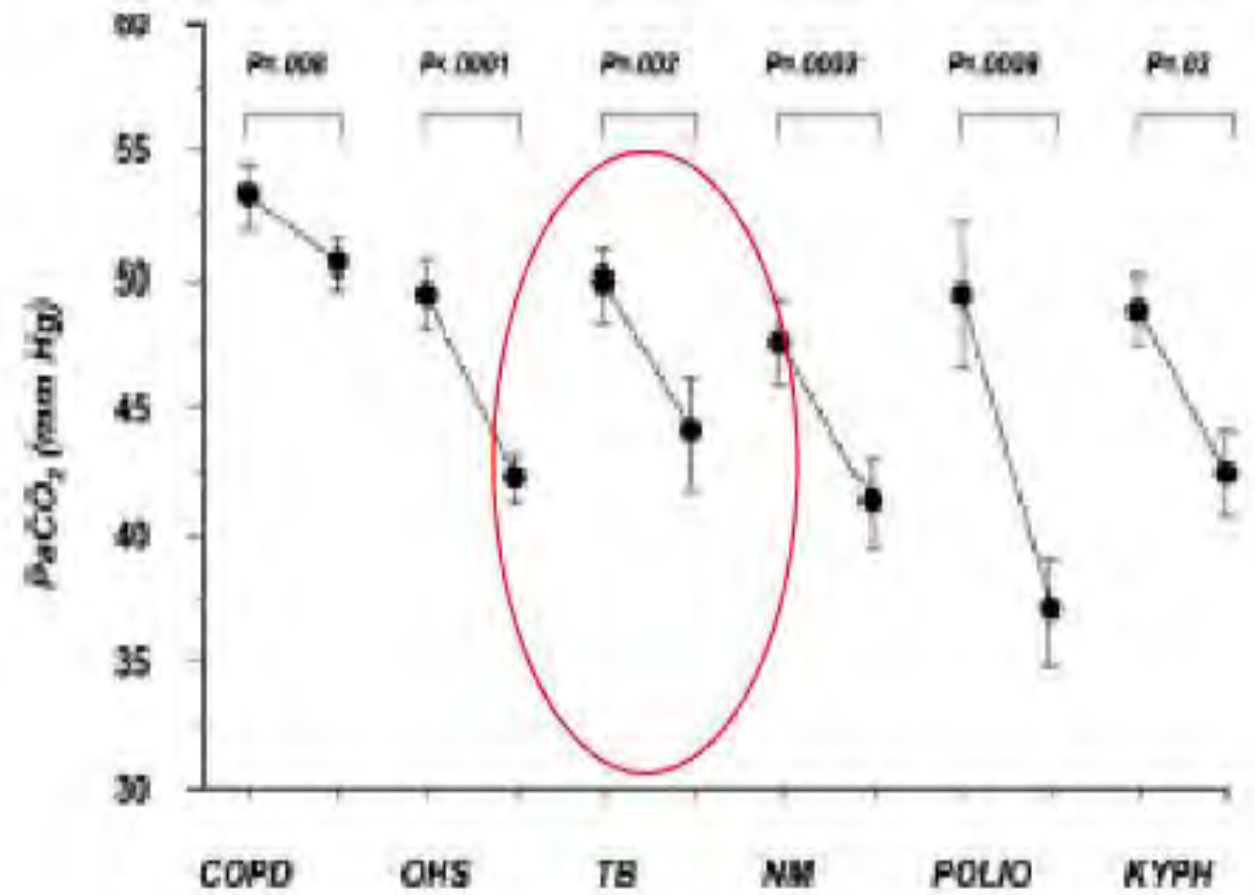
Idiopathique (80%) mais certain déterminisme génétique (familial, prédominance féminine)

Neuromusculaire	Polyomyélite
	Dystrophie musculaire
	Ataxie de Friedrich
Vertébrale	Ostéoporose
	Ostéomalacie
	Spondylodiscite
	Neurofibromatose
Tissu conjonctif	Syndr de Marfan
	Syndr d'Ehler Danlos
	Syndr de Morquio
Anomalies de la cage thoracique	Empyème, Hémothorax
	Thoracoplastie

- Mesure de l'angle de Cobb
- Risque si $> 100^\circ$
- Apparition tardive avec l'âge



Séquelles de tuberculose



Myopathie de Duchenne

- **Maladie à transmission récessive liée à l'X**
- Dystrophie musculaire progressive
- Anomalie moléculaire de la dystrophine, protéine de structure des fibres musculaire
- Anomalie visible à la biospie
- 1 garçon sur 3500

DIU Appareillages respiratoires de domicile

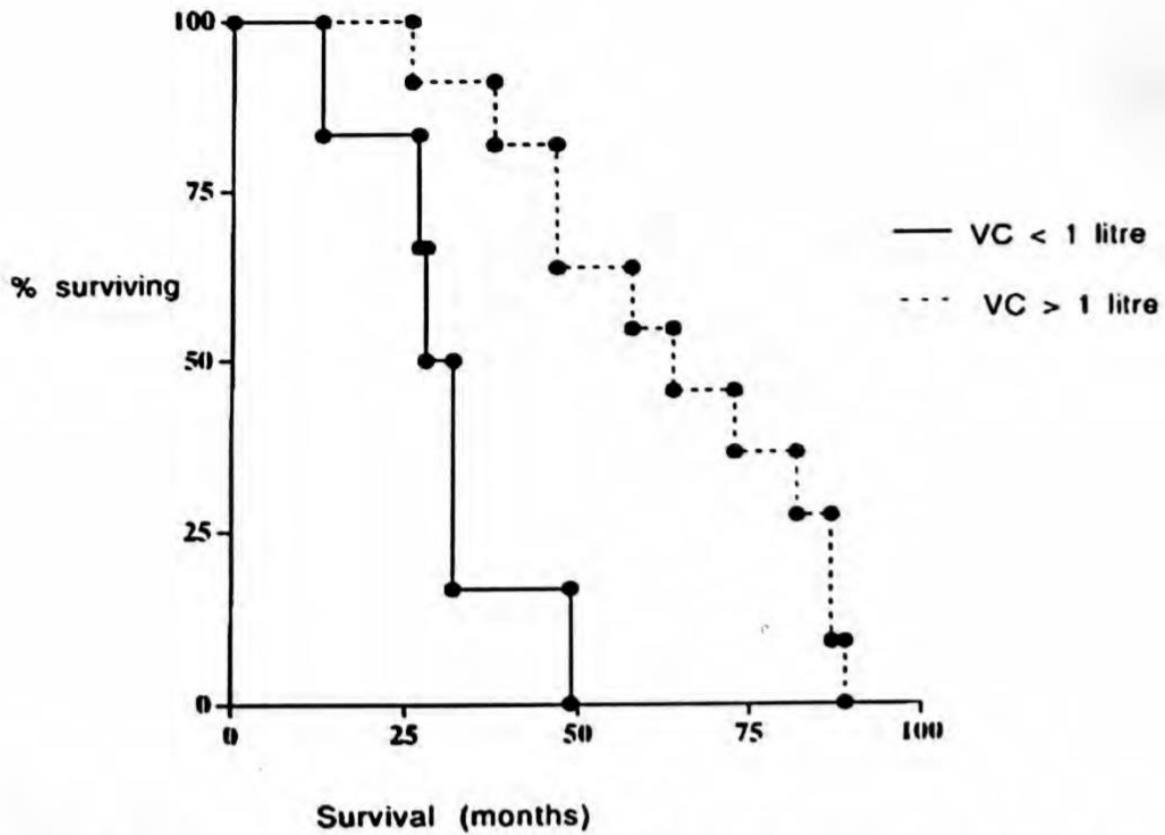


Myopathie de Duchenne

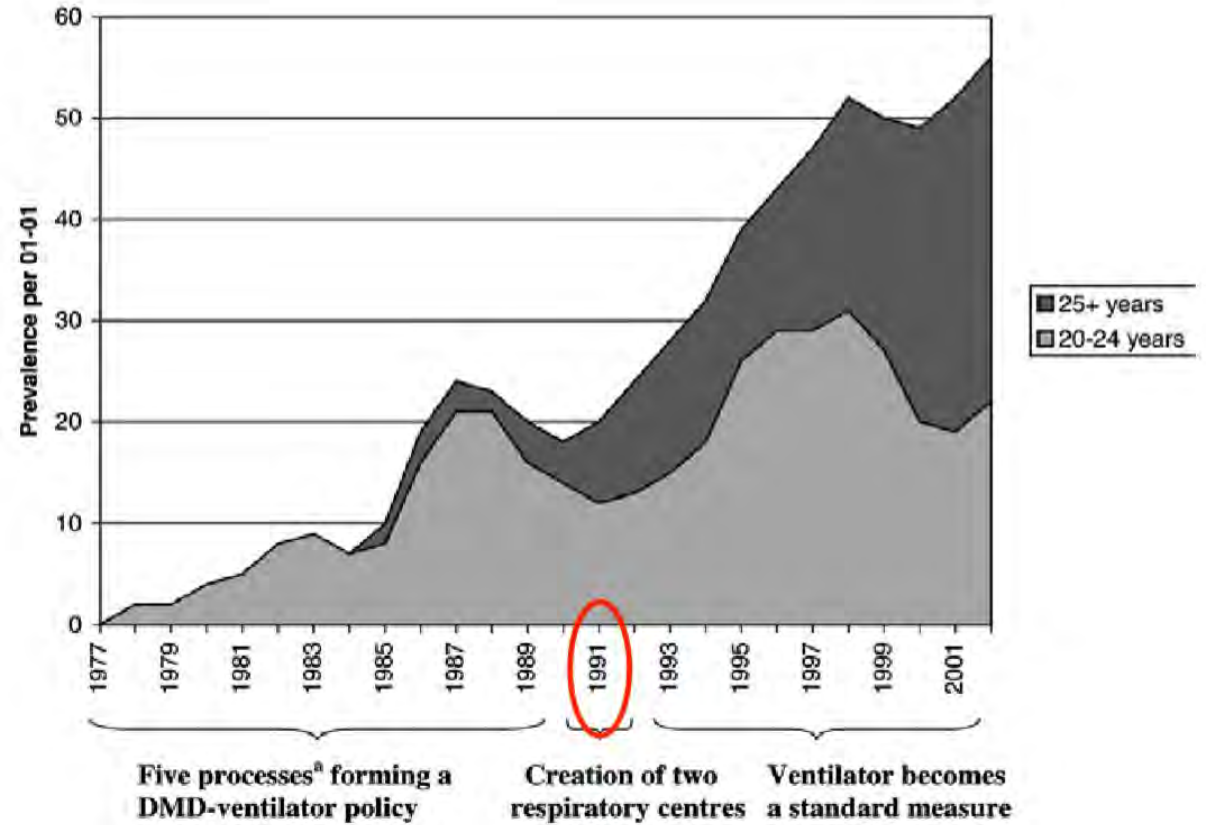
- Début vers l'âge de 2 ou 3 ans
- Torse en arrière, démarche dandinante, diffusion aux 4 membres
- Atteinte concomitante de la musculature lisse cardiaque et digestive
- Nécessité d'une assistance respiratoire à l'adolescence
- Déformation thoracique grave

DIU Appareillages respiratoires de domicile





Philips, AJRCCM 1999



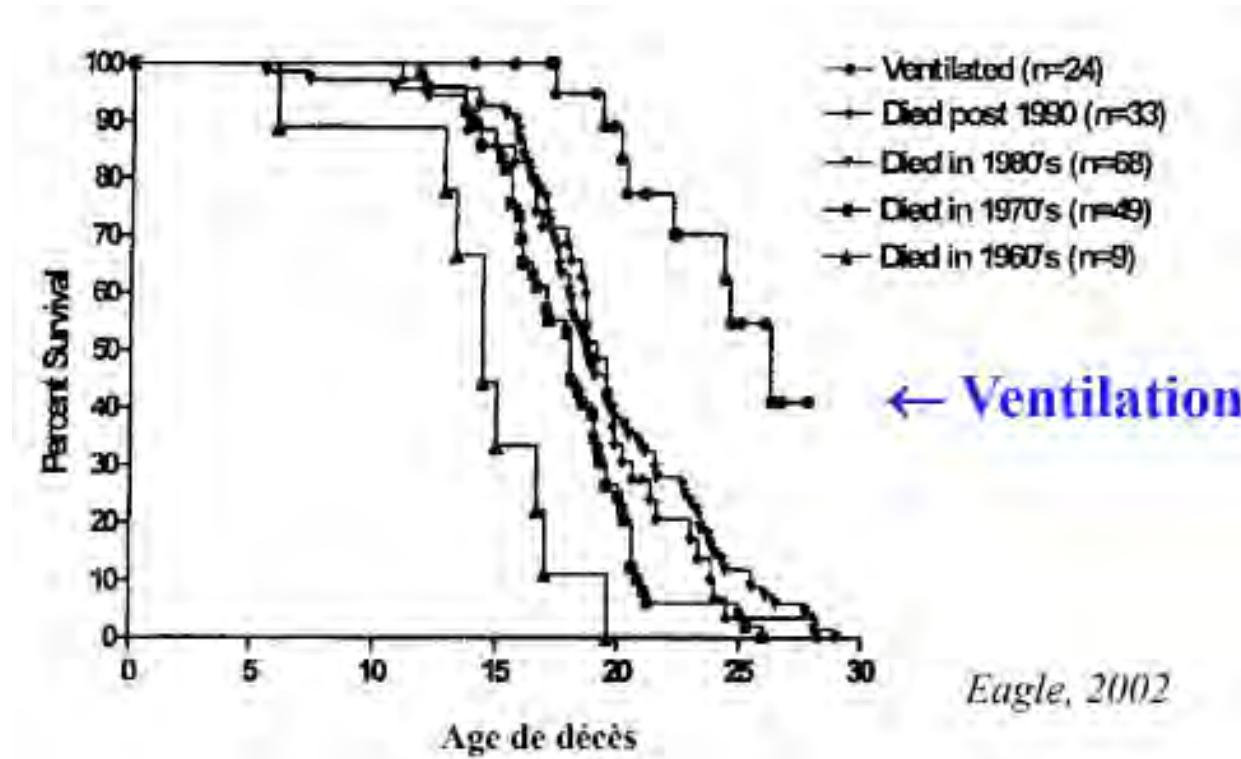
Neuromuscular Disorders
2003

DIU Appareillages respiratoires de domicile

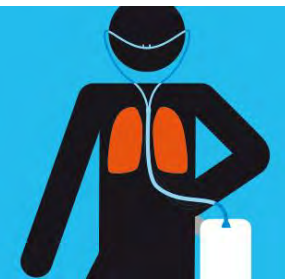


Myopathie de Duchenne

Effacité de la VNI clairement établie



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Myotonie de Steinert

- **Maladie à transmission autosomique dominante (chromosome 19, gène DMPK de la myotonine), 1 nouveau-né pour 20 000**
- Myotonie (raideur ou difficulté à la décontraction musculaire après un mouvement), faiblesse musculaire progressive
- Cataracte, oreilles basses implantées, déficit intellectuel fréquent
- Atteinte cardiaque (troubles du rythme et de la conduction)
- Atteinte respiratoire assez précoce, SACS fréquent, somnolence d'autre cause

DIU Appareillages respiratoires de domicile



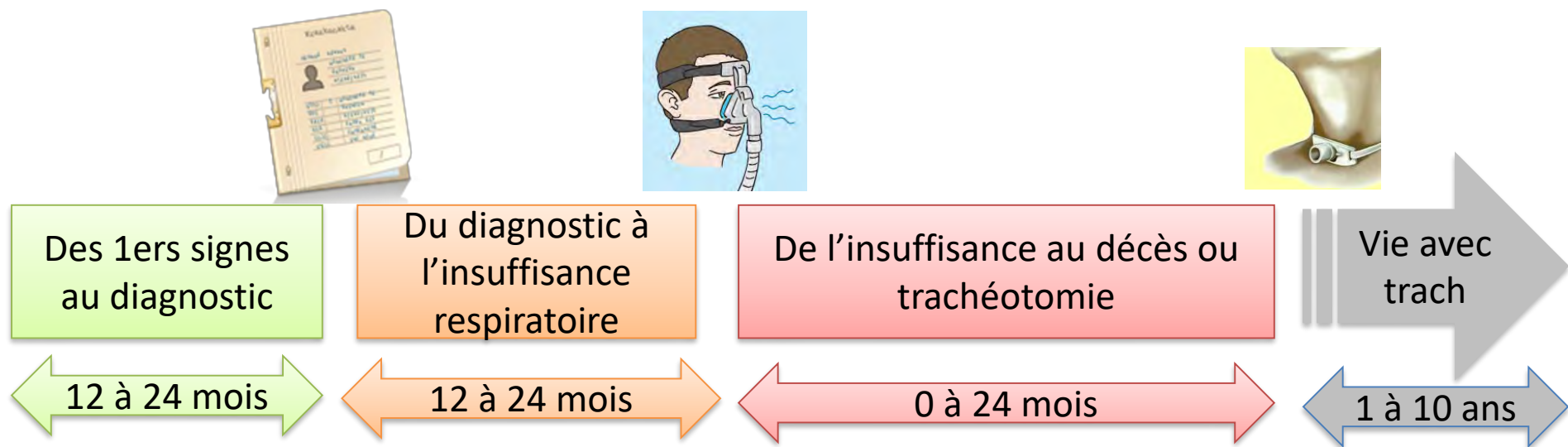
Myotonie de Steinert



DIU Appareillages respiratoires de domicile



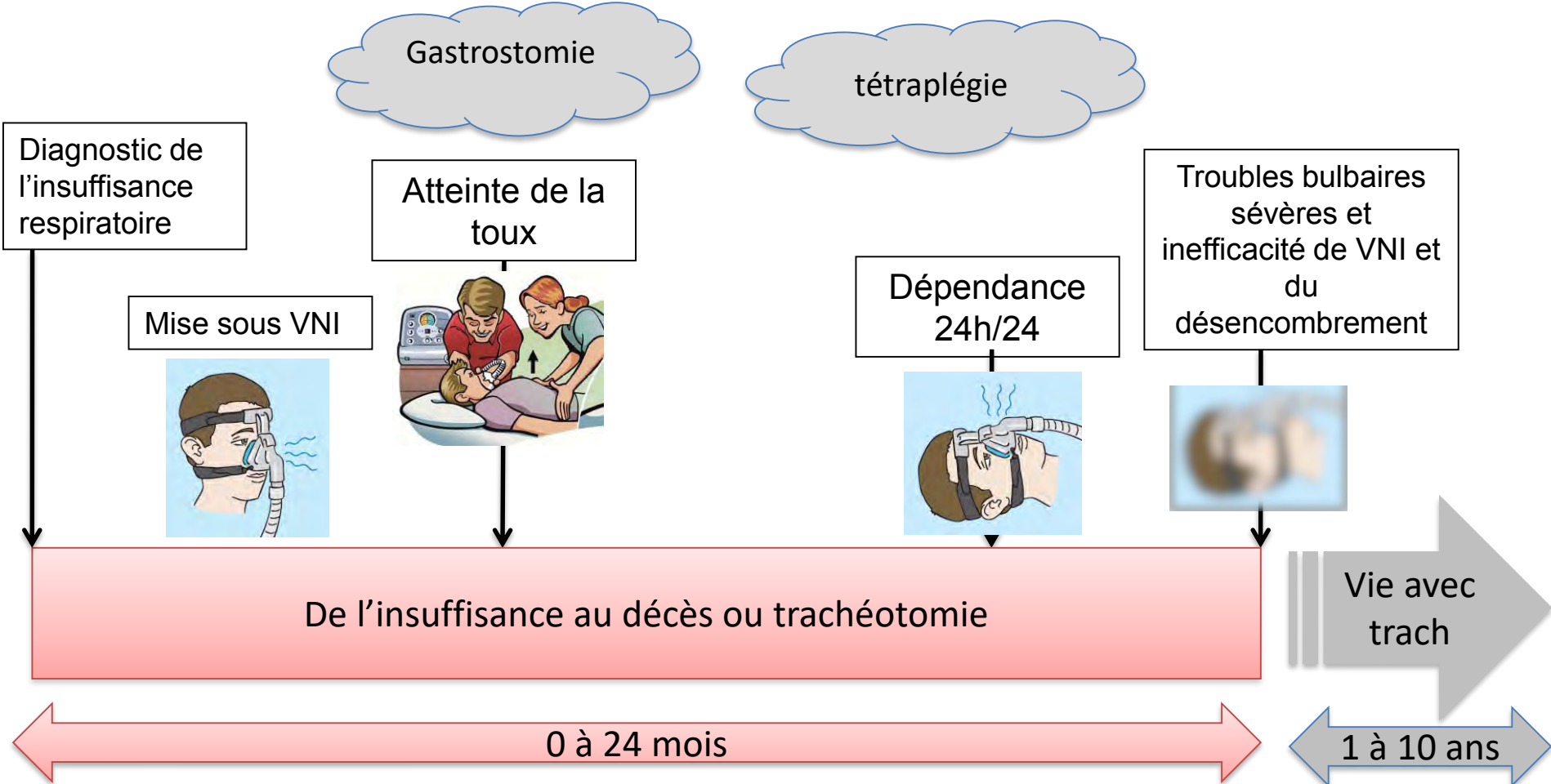
Sclérose latérale amyotrophique



DIU Appareillages respiratoires de domicile



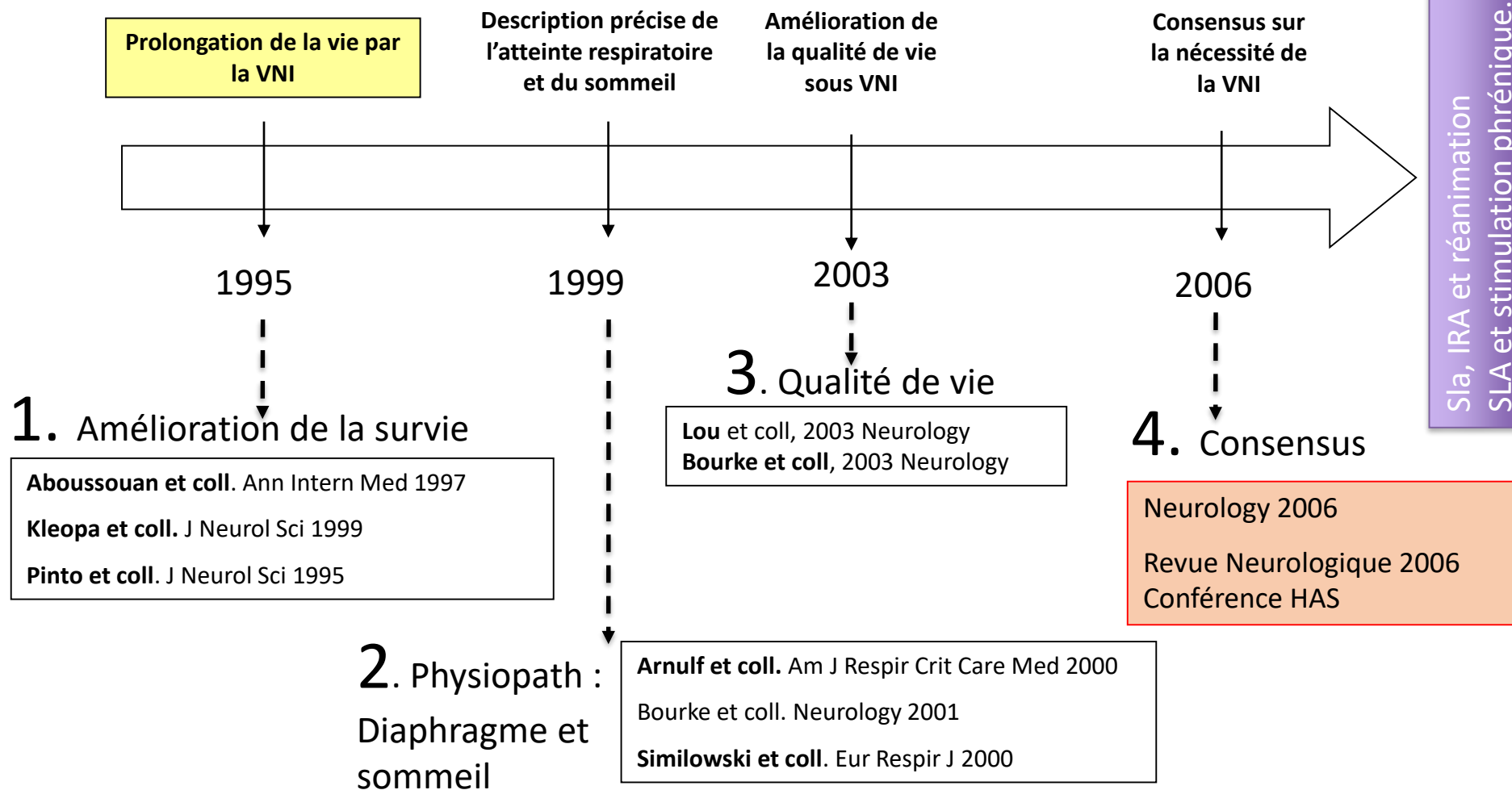
Sclérose latérale amyotrophique



DIU Appareillages respiratoires de domicile



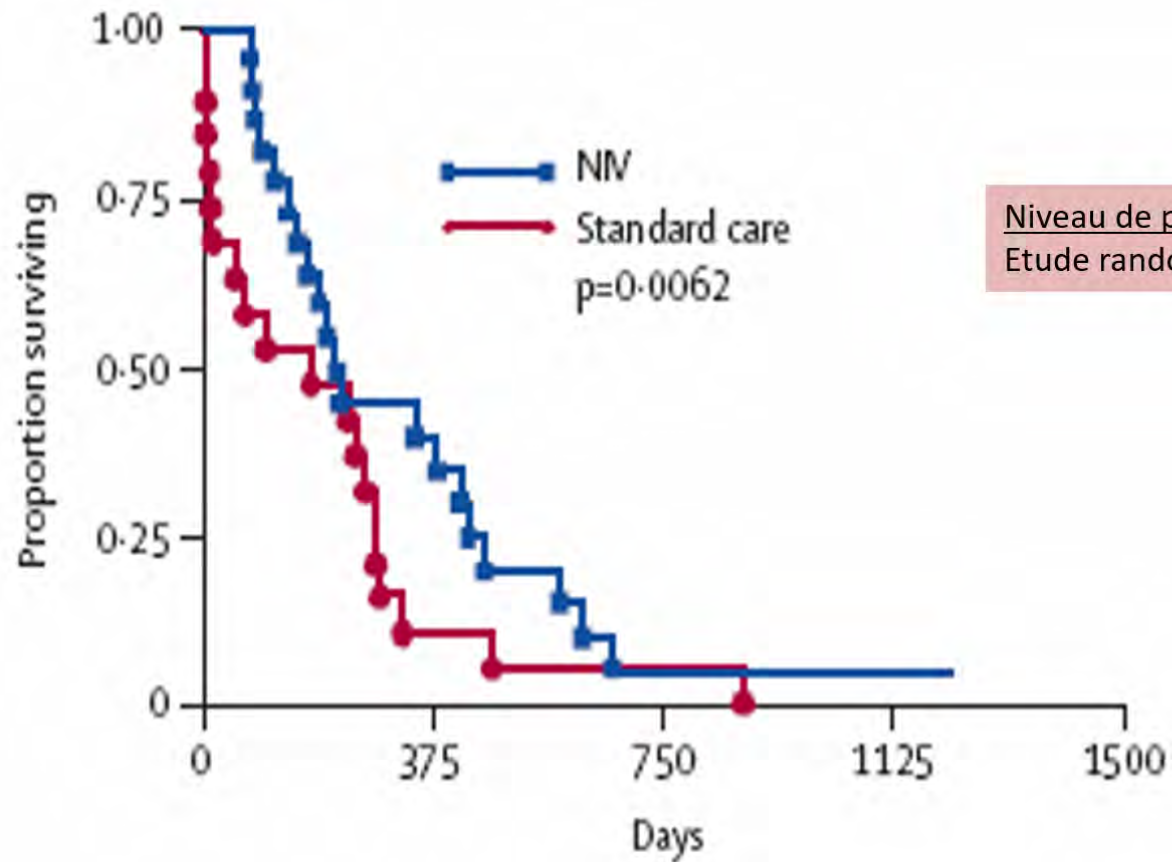
Sclérose latérale amyotrophique



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Amélioration de la survie sous VNI

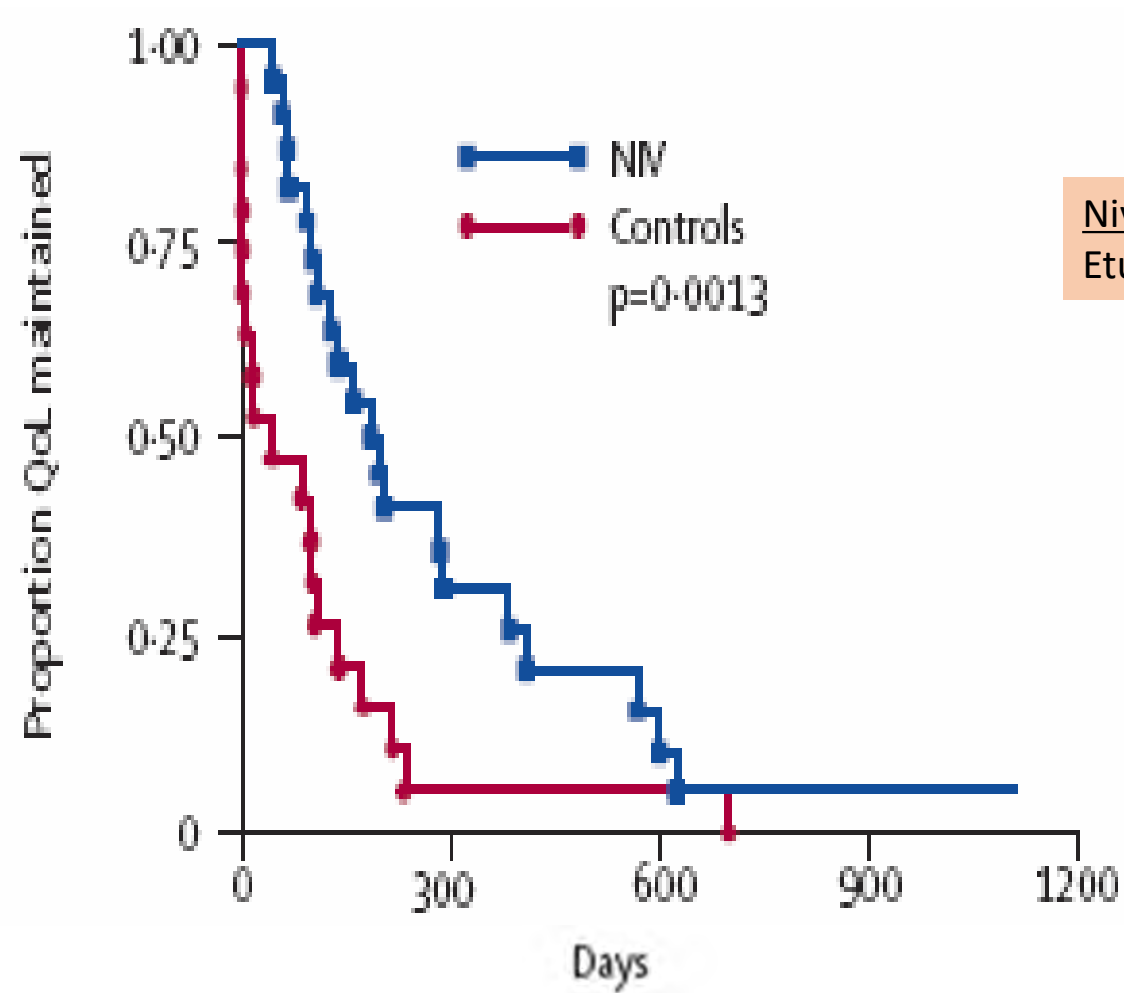


Bourke, Lancet Neurol 2006

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Amélioration de la qualité de vie sous VNI



Niveau de preuve élevé :
Etude randomisée contrôlée

Bourke, Lancet Neurol 2006

DIU Appareillages respiratoires de domicile



maladie	gravité	Âge apparition	évolution
Amyotrophie spinale	Majeure	Très précoce à précoce	rapide
Steinert	Majeure mais selon replication	adulte	progressive
Trauma>C3	Brutal, majeur	variable	Stable après phase aiguë
Trauma<C3	Brutal modéré à mineur	variable	idem
SLA	majeure	Après 2 ans d'évol	Continue et rapide
Duchenne	majeure	autour 18 ans	Continue et rapide
Becker	Modérée à majeure	Après 25 ans	Continue et lente
Facio Scapulo Humérale	Modérée à majeure	adulte	Aggravation continue
Maltase acide	variable	variable	variable

Signes cliniques

- **Symptômes d'hypoventilation alvéolaire diurne et nocturne**
- Asthénie, somnolence diurne excessive
- Sommeil non réparateur
- Céphalées matinales
- Sudations nocturnes
- Pollakyurie nocturne
- Cauchemars
- Réveils nocturnes
- Baisse de la libido
- Perte d'appétit
- Diminution des performances scolaires
- Diminution des performances intellectuelles
- Troubles de la mémoire
- Irritabilité

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Signes cliniques

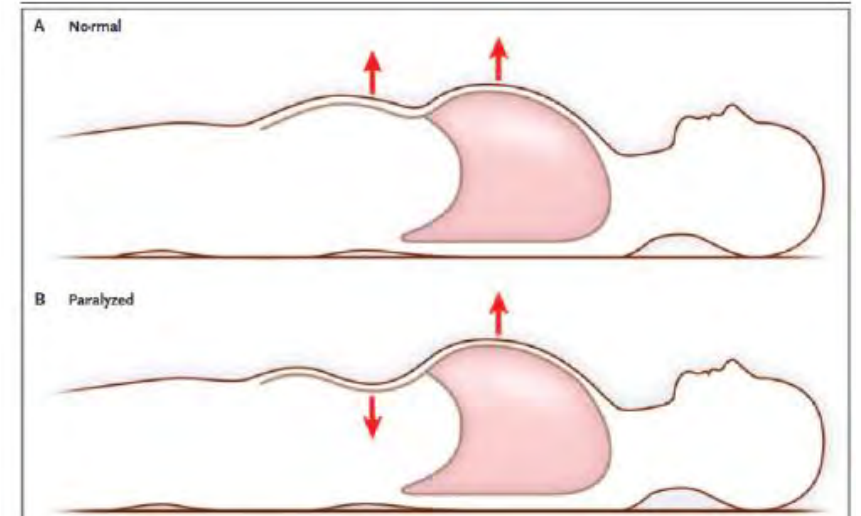
- **Dysfonction diaphragmatique**
- Polypnée superficielle
- Dyspnée d'effort puis de repos
- Diminution de l'intensité de la voix
- Orthopnée
- Antepnée
- Utilisation des muscles respiratoires accessoires
- Respiration abdominale paradoxale

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

- **Respiration abdominale paradoxale**
- Traduit une faiblesse diaphragmatique extrême, le plus souvent paralysie bilatérale (Se 84%)
- Ne préjuge pas de l'étiologie de dysfonction diaphragmatique
- ATTENTION : Un asynchronisme thoraco-abdominal peut s'observer en situation aigue chez des sujets sans dysfonction diaphragmatique, indiquant une charge excessive par rapport à la capacité du diaphragme



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Utilisation des muscles respiratoires accessoires



DIU Appareillages respiratoires de domicile

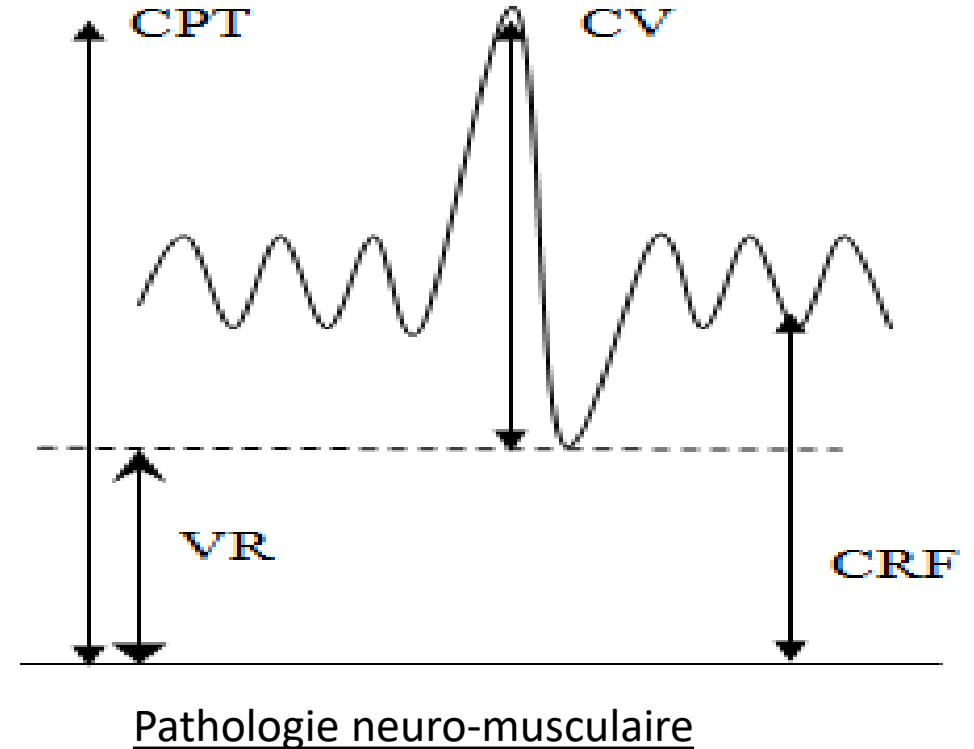
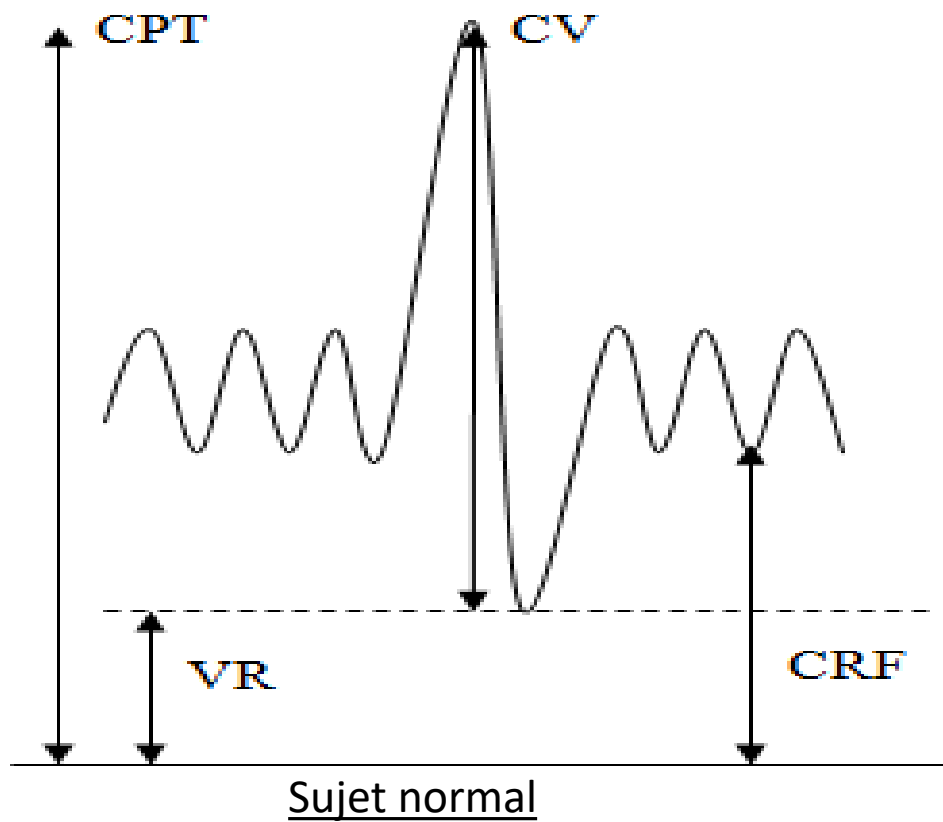


Respiration abdominale paradoxale



DIU Appareillages respiratoires de domicile





Chute de la CV en position couchée > 20% évoque une dysfonction diaphragmatique
 (Sp 90% Se 79%)

Syndrome restrictif (\searrow CPT) par diminution de la CI (atteinte prédominante des muscles inspiratoires) \pm du VRE (atteinte prédominante des muscles expiratoires)

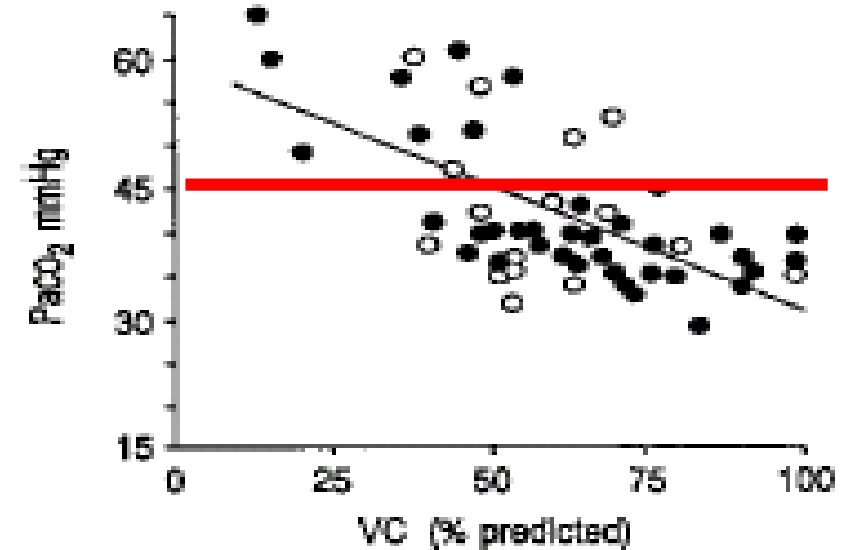
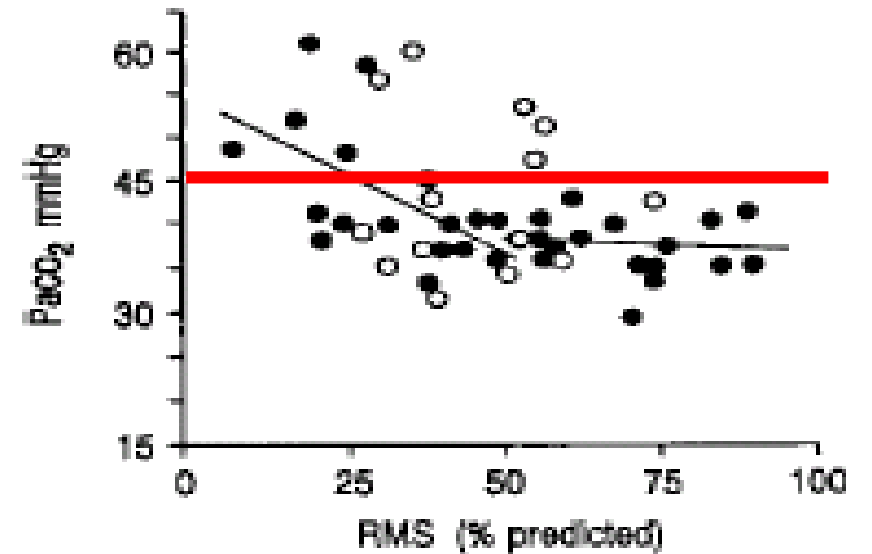
DIU Appareillages respiratoires de domicile



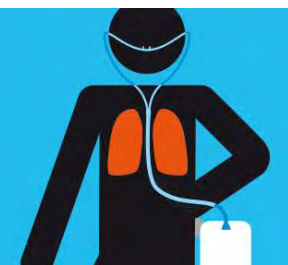
La CV suit l'hypercapnie

- PaCO₂ suit le déficit musculaire
 - Déficit musculaire modérée : PaCO₂ normale
 - Déficit musculaire sévère : ↑ PaCO₂
 - ↓ force < 30 %
 - ↓ CV < 50 %

Braun, Thorax 1983



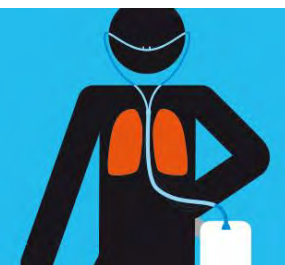
DIU Appareillages respiratoires de domicile



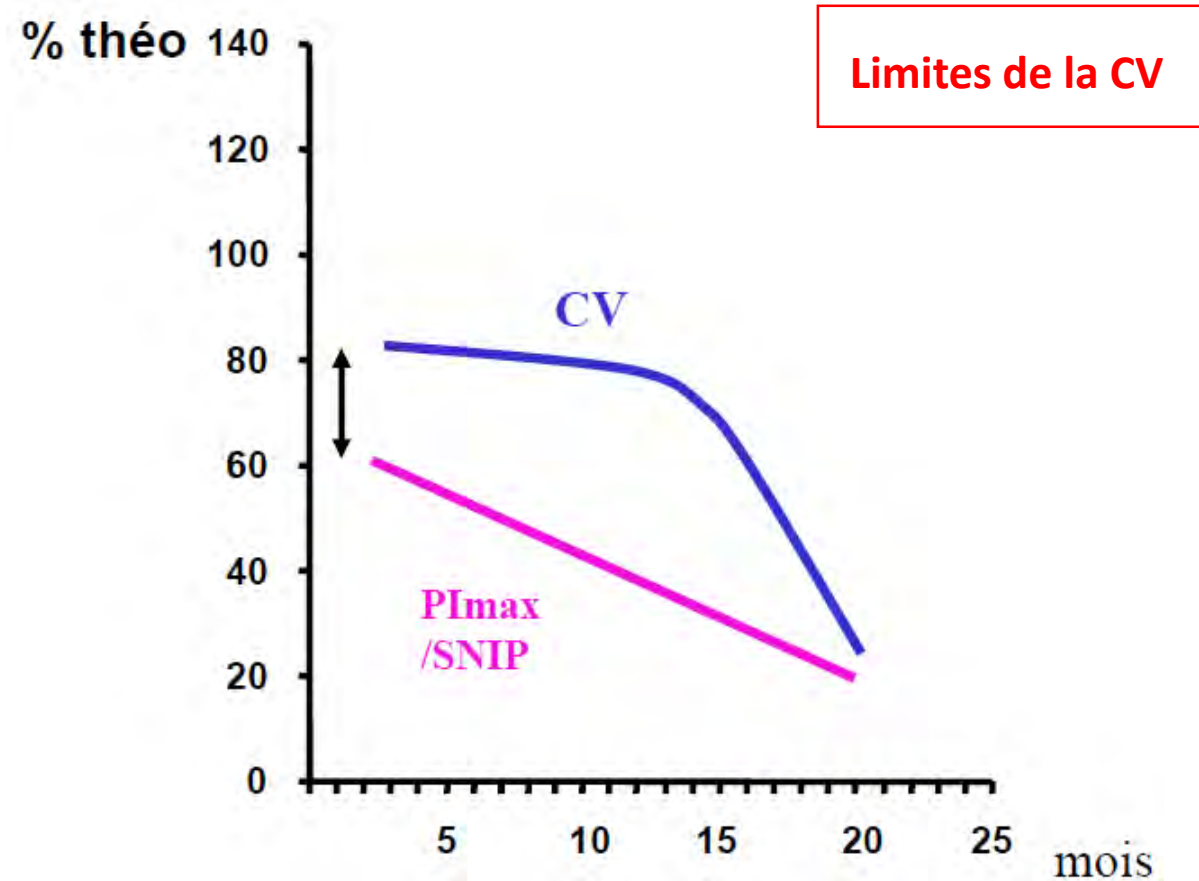
La CV suit l'hypercapnie

- avantages
 - standardisation : norme connue, reproductible
 - réalisation facile : faisable au lit du malade, faisable sur sonde d'IOT ou de trachéotomie
 - disponible
- inconvénients
 - spécificité faible
 - moins sensible que les mesures de pressions

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

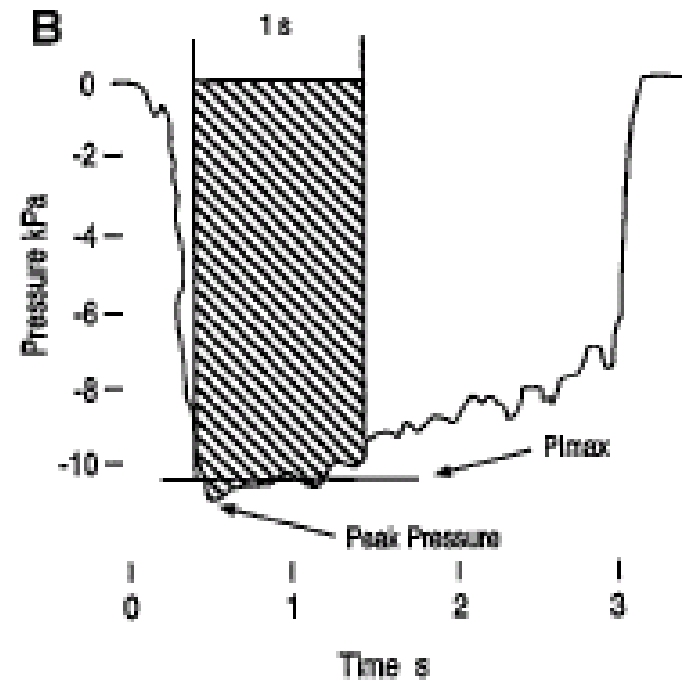
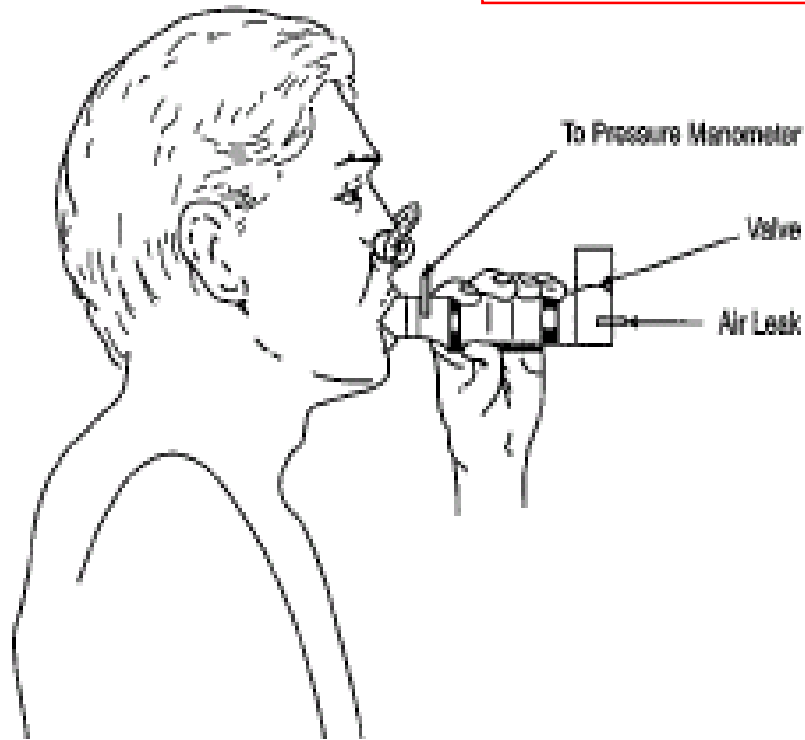


DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

Pression inspiratoire maximale à la bouche
= PiMax



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

- Résultats :
 - Maintien de l'effort inspiratoire > 1,5 sec
 - valeur : moyenne pendant la 1ère seconde
- Intérêts :
 - Des valeurs normales sont disponibles : > 70 cmH₂O pour les hommes
> 60 cmH₂O pour les femmes
 - Faisable avec un appareillage assez simple, portable, facilement utilisable au lit du malade
 - Faisable sur sonde d'intubation ou de trachéotomie



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

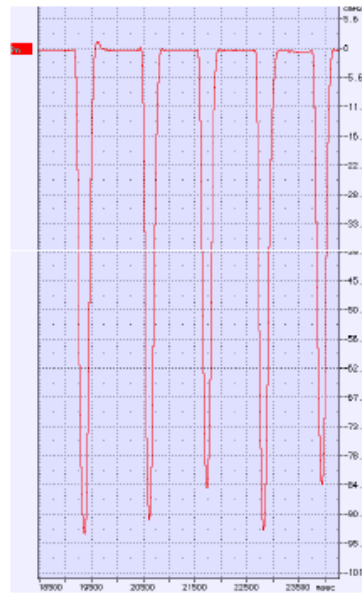
- Limites :
 - Non spécifique du diaphragme, recrutement différent des différents groupes musculaires
 - Opérateur entraîné
 - Manœuvre non naturelle, difficile à réaliser
 - Nécessite bonne compréhension et niveau de coopération élevé
 - Coordination neuromusculaire centrale et périphérique parfaite nécessaire pour éviter les fuites au niveau de la pièce buccale

DIU Appareillages respiratoires de domicile

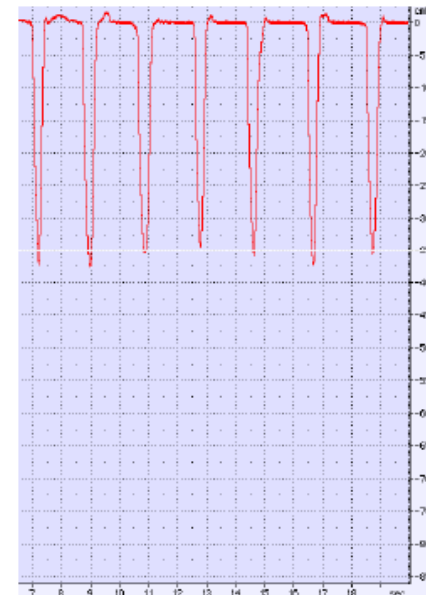


Explorations du diaphragme

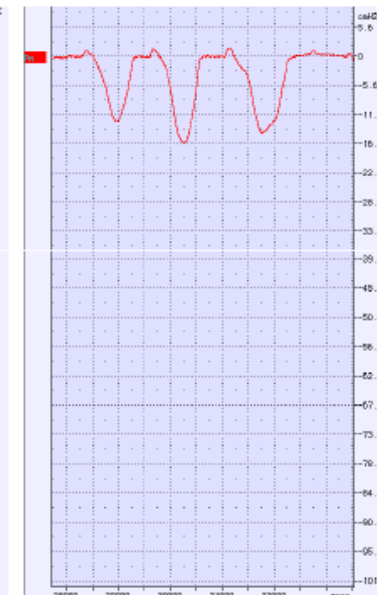
**Test du reniflement maximal = sniff-test
SNIP (sniff nasal inspiratory pressure)**



Normal



Faiblesse modérée



Faiblesse sévère

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

- Résultats :
 - Manœuvre d'une durée < 500 ms
 - Collapsus de la narine controlatérale créée par la manœuvre elle-même au pic de la dépression (dès que > 10 cmH₂O)
 - Du début de la dépression à l'occlusion de la narine, des volumes sont mobilisés (en moyenne 500 ml chez le sujet sain). La valeur du SNIP est théoriquement plus faible que la Pimax. La mobilisation de volume permet une meilleure tolérance.
- Intérêts :
 - Des valeurs normales sont disponibles : > 70 cmH₂O pour les hommes
 > 60 cmH₂O pour les femmes
 - Manœuvre relativement naturelle, pas de coordination soutenue

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

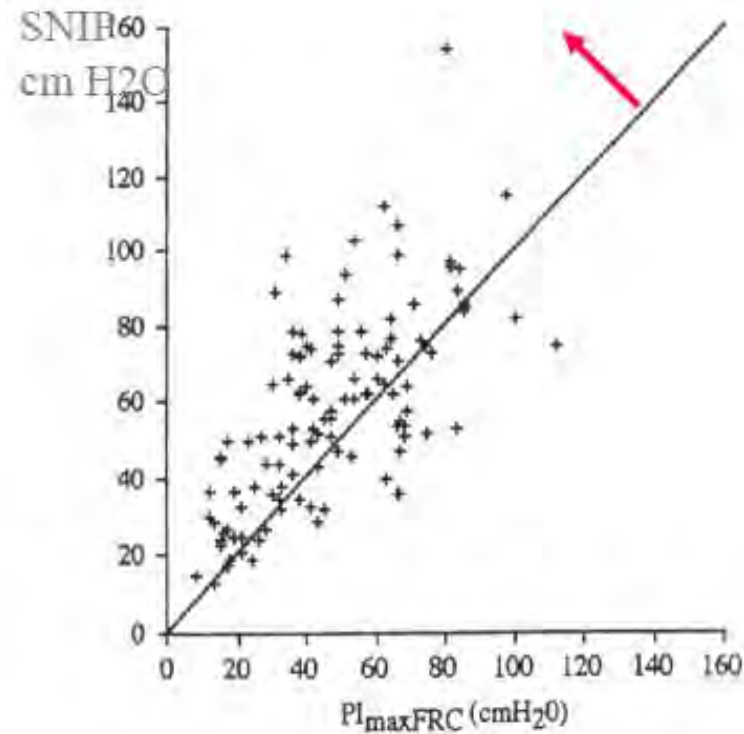
- Limites :
 - Non fiable en cas d'anomalie de transmission de la pression entre les alvéoles et l'ouverture des voies aériennes. Chez les patients BPCO, le sniff-test sous-estime la pression intra-thoracique
 - Non fiable en cas d'anomalies nasales aiguës (obstructions nasales) ou chroniques (déviation de la cloison)
 - Valeurs basses dans les maladies neurologiques altérant la capacité à coordonner les mouvements (syndromes extrapyramidaux ou cérébelleux), patients souvent incapables de réaliser des mouvements respiratoires de nature balistique

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

Corrélation PiMax et SNIP chez les neuro-musculaires



→ **Avantage SNIP**

Stefanutti, AJRCCM, 2000

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Explorations du diaphragme

→ Pour les mesures volitionnelles de pression :

Des valeurs normales rendent très peu probables une atteinte neuromusculaire respiratoire sévère

Les valeurs basses sont peu spécifiques et peuvent être liées à un manque de motivation ou de coordination

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Diagnostic de l'hypoventilation

Définition de l'hypoventilation

$\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$



Et la nuit ?

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Diagnostic de l'hypoventilation

Oxymétrie nocturne

Aspect évocateur d'hypoventilation

Désaturation prolongée en plateau

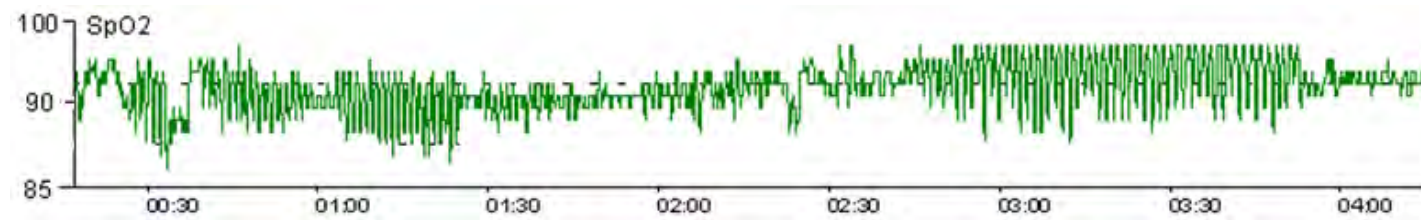
> 5 min en dessous de 88 %

> 5 % du temps d'enregistrement en dessous de 90 %

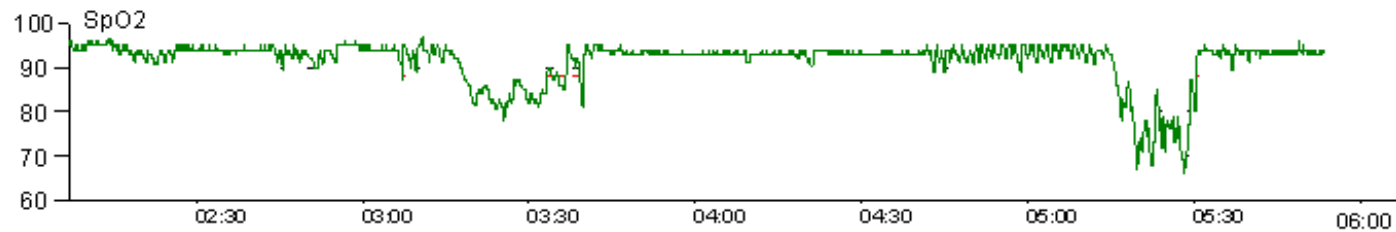
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Sensibilité élevée mais faible spécificité



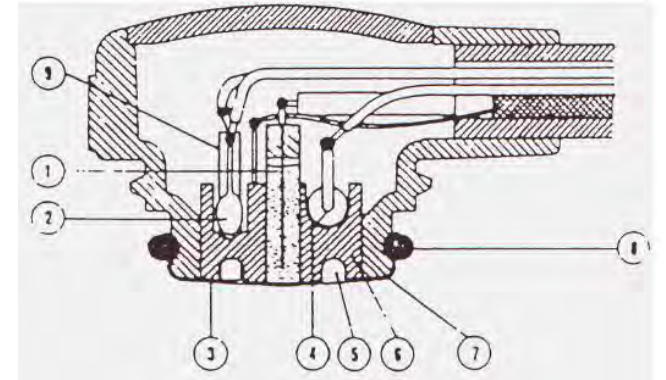
Désaturations cycliques



Désaturations prolongées

Diagnostic de l'hypoventilation

Capnographie transcutanée

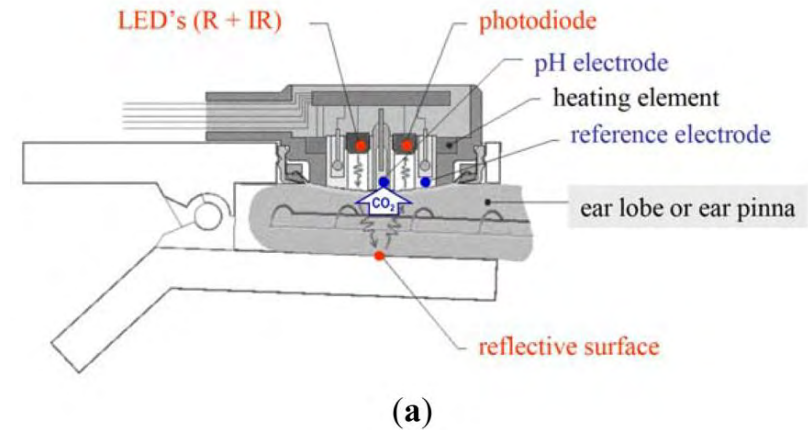
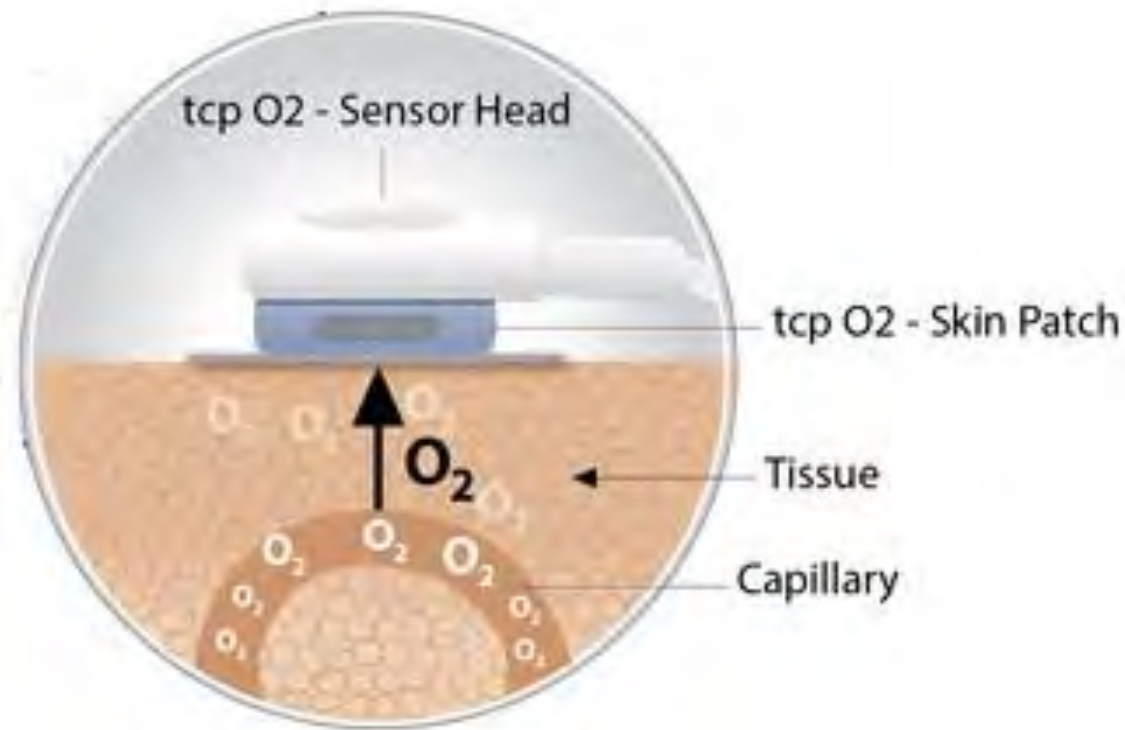


DIU Appareillages respiratoires de domicile



Utilise et le principe de la diffusion du CO₂ à travers la peau et une électrode sensible au pH.

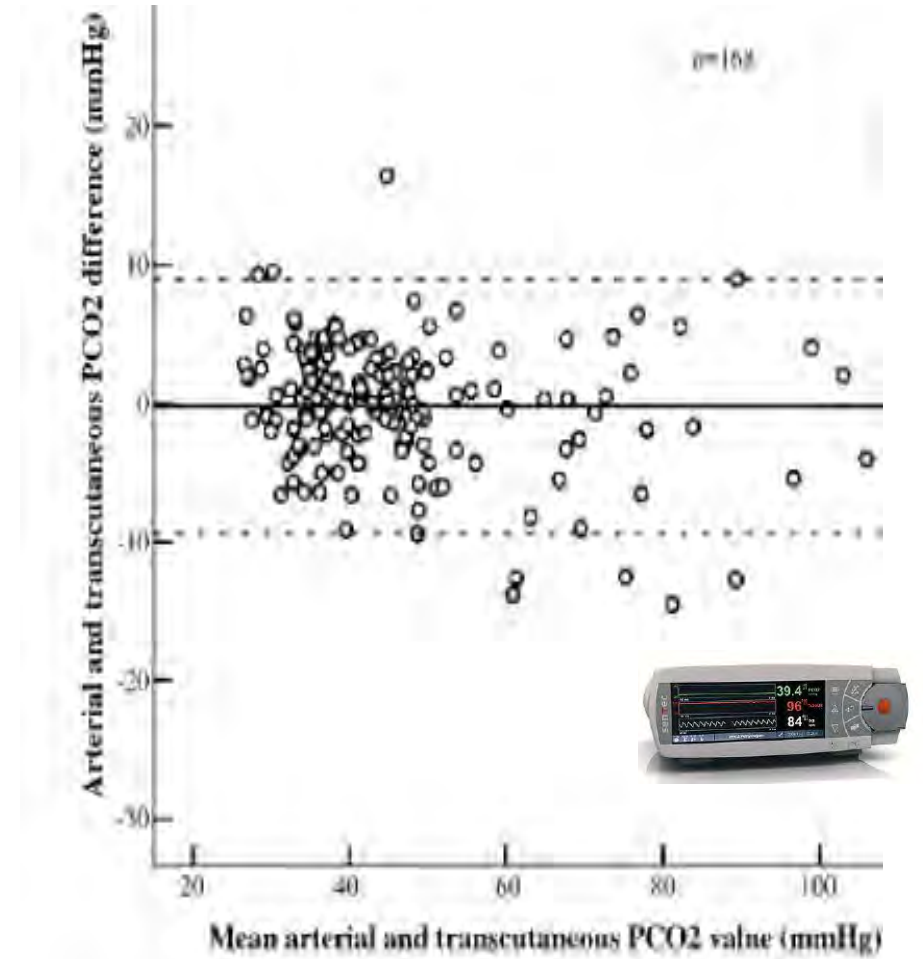
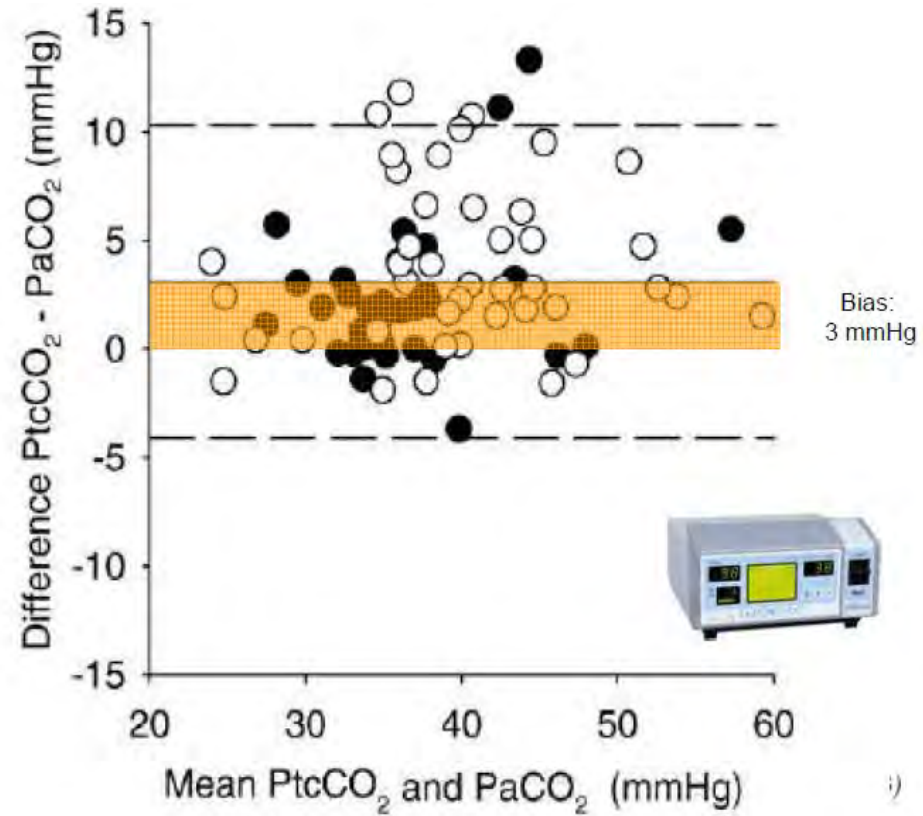
$$\text{pH} = 6.1 + \log \left[\frac{[\text{HCO}_3^-]}{0.03 \times \text{PCO}_2} \right]$$



DIU Appareillages respiratoires de domicile



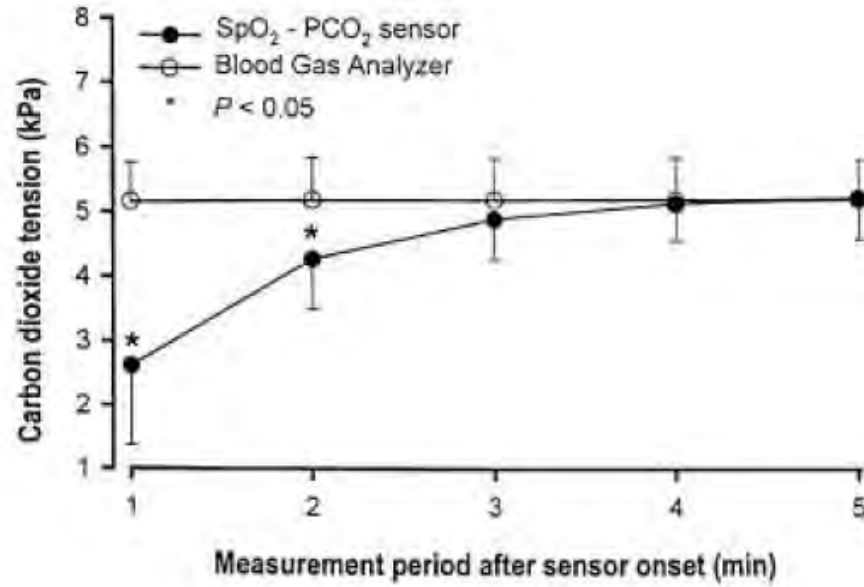
Concordance avec les valeurs artérielles



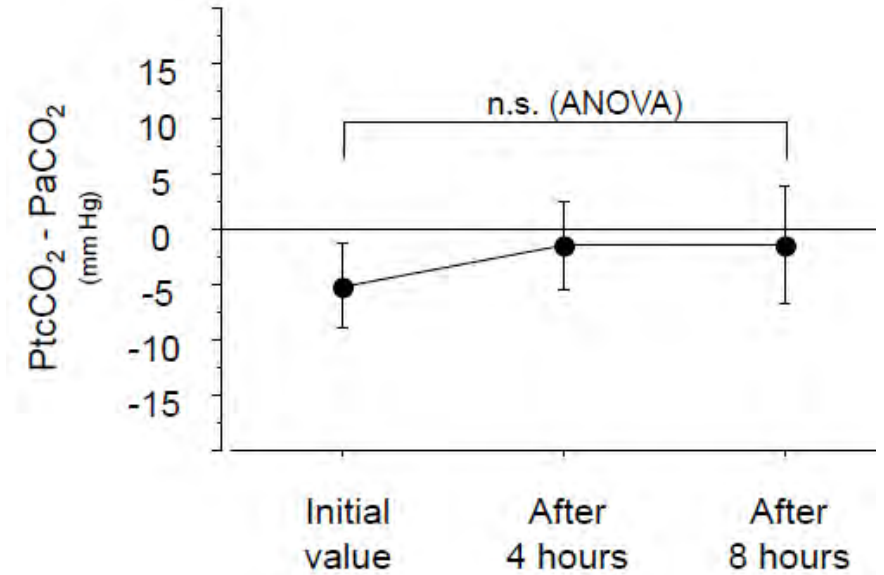
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Temps de réaction



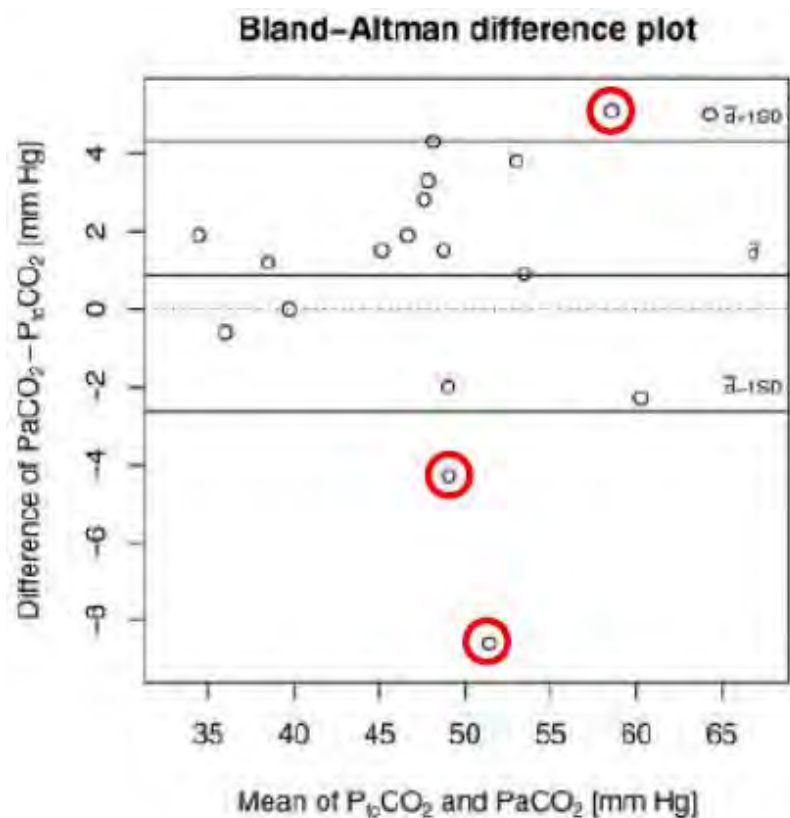
Dérive



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Valeurs absurdes



Causes possibles de dysfonctionnement :

Facteurs techniques :

- Mauvaise mise en place de la membrane
- Bulles d'air sous la membrane
- Membrane défectueuse ou changée trop tard
- Fuite du gaz de calibration

Facteurs liés au patients :

- Hypoperfusion (baisse du débit cardiaque)
- Anatomie et épaisseur du lobe de l'oreille
- Médicaments vaso-constricteurs

Valeurs absurdes inexpliquées, imprévisibles, occasionnelles

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Capnographie transcutanée

Avantages de la technique :

Température de chauffe imposée, jamais de brûlure décrite

entre 42 et 45°: capillarisation, ramollissement de la couche kératine, meilleure diffusion CO₂

Fonctionne aussi bien chez les personnes âgées et chez les obèses

Inconvénients de la technique :

Position de l'électrode

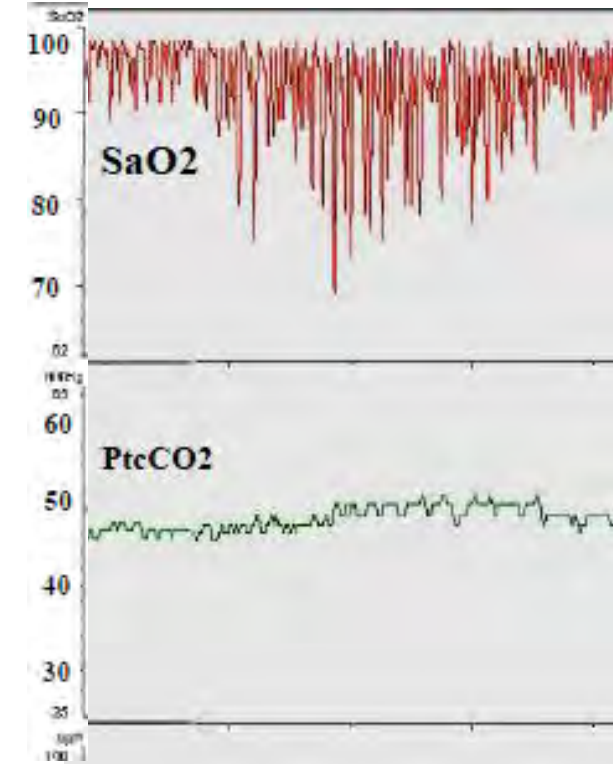
Dérive du signal

Temps de latence (ne détecte pas les évènements courts, tendance)

Couteux, fragile, consommable de manipulation délicate pour certains

ATTENTION EN REANIMATION Vasoconstriction

Logiciel et connexion avec système de poly(somno)graphie à améliorer



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Permet de faire le diagnostic différentiel d'une hypoxémie nocturne



Une hypoxémie nocturne liée à la majoration :

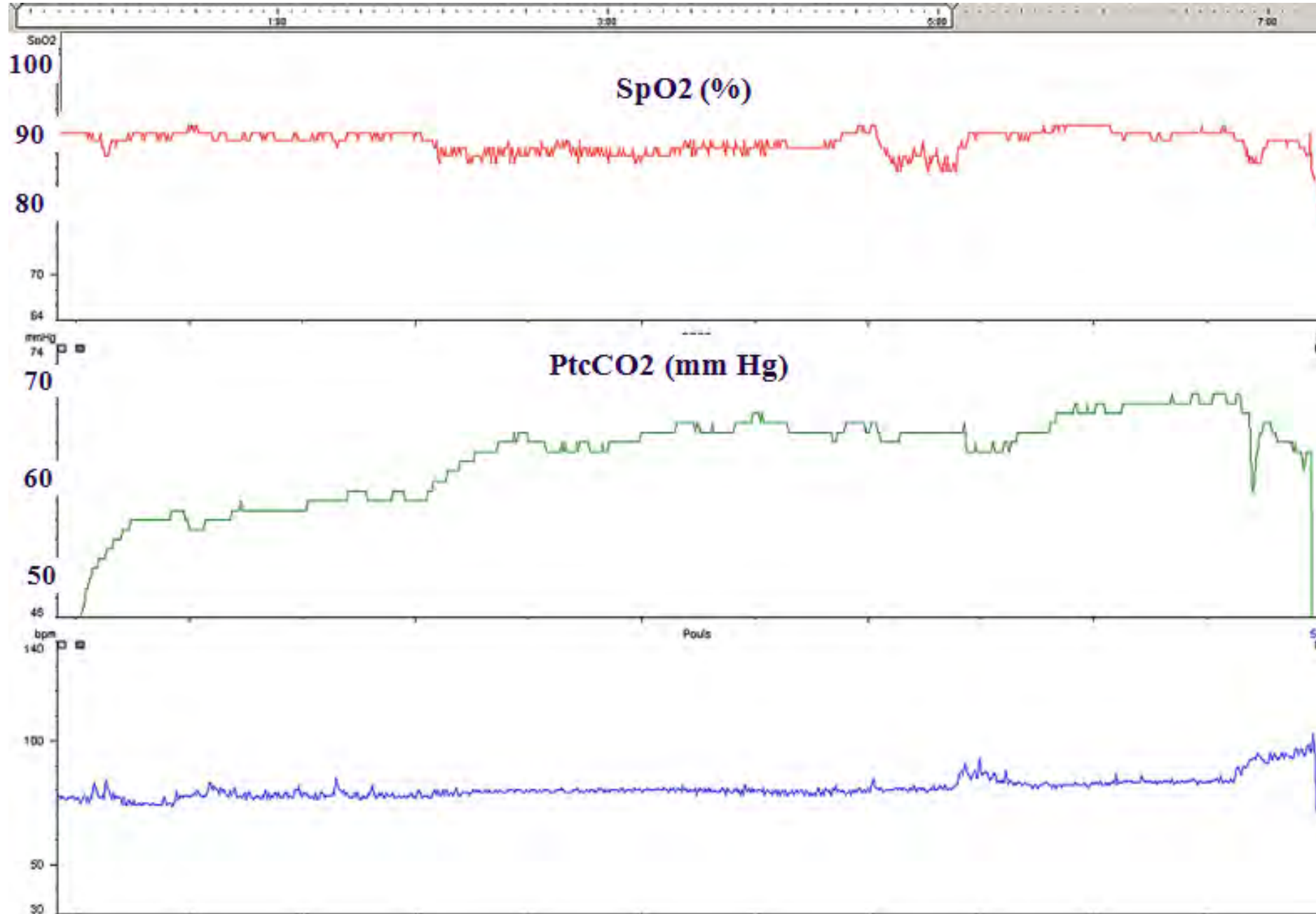
De l'hypoventilation alvéolaire ?

Des inégalités
Ventilation perfusion ?

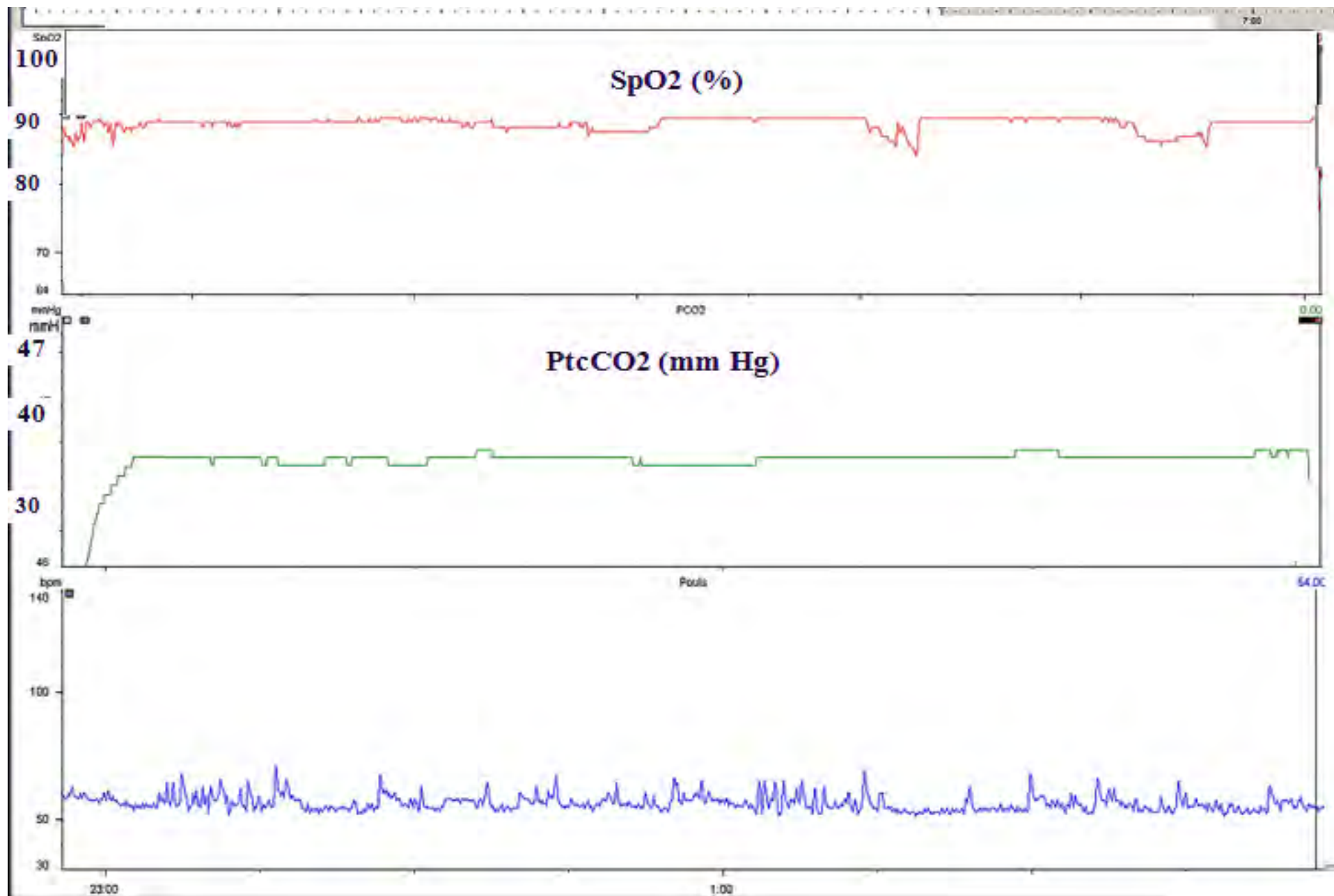
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Hypercapnie nocturne = Hypoventilation résiduelle



Capnie nocturne normale = Inégalité rapport Va/Q



Desssss Seuilsssss pour interpréter

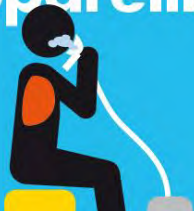
PtcCO₂ moyenne >50mmHg

PtcCO₂ maximale > 49mmHg

PtcCO₂ > 55mmHg pendant ≥ 10min

Augmentation de la PtcCO₂ ≥ 10mmHg au dessus de la valeur de base pour un total > 50mmHg pendant ≥ 10 minutes

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Usefulness of transcutaneous PCO₂ to assess nocturnal hypoventilation in restrictive lung disorders

Respirology (2016)
doi: 10.1111/resp.12812

MARJOLAINE GEORGES,^{1,2*} Danièle NGUYEN-BARANOFF,^{1*} Lucie GRIFFON,¹ Clement FOIGNOT,¹
Philippe BONNIAUD,^{1,2} Philippe CAMUS,^{1,2} Jean-Louis PEPIN^{3,4‡} AND Claudio RABEC^{1,2‡}

Table 4 Overnight TcPCO₂ compared with diurnal PaCO₂

	Mean TcPCO ₂ ≥50 mm Hg (%)	Mean TcPCO ₂ <50 mm Hg (%)	Total recordings <i>n</i> = 80 (%)
<i>Total population</i>			
PaCO ₂ ≤45 mm Hg	16 (20)	43 (53.8)	59 (73.8)
PaCO ₂ >45 mm Hg	16 (20)	5 (6.2)	21 (26.2)
<i>NMD</i>			
PaCO ₂ ≥45 mm Hg	9 (16.7)	30 (55.6)	39 (72.3)
PaCO ₂ <45 mm Hg	12 (22.2)	3 (5.5)	15 (27.7)
<i>CWD</i>			
PaCO ₂ ≥45 mm Hg	7 (26.9)	13 (50)	20 (76.9)
PaCO ₂ <45 mm Hg	4 (15.4)	2 (7.7)	6 (23.1)

20% des patients avec une PaCO₂ diurne normale ont une hypercapnie nocturne

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Rebeca Paiva
Uros Krivec
Guillaume Aubertin
Emmanuelle Cohen
Annick Clément
Brigitte Fauroux

Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children

Table 3 Daytime partial arterial carbon dioxide pressure (PaCO_2) and nocturnal transcutaneous carbon dioxide (PtcCO_2) recording with the combined $\text{PtcCO}_2/\text{SpO}_2$ monitor in the 50 patients

	Patients with normal overnight PtcCO_2 $n = 29$ (%)	Patients with abnormal overnight PtcCO_2 $n = 21$ (%)
$\text{PaCO}_2 < 45$ mm Hg	29 (48%)	8 (36%)
$\text{PaCO}_2 \geq 45$ mm Hg	0 (0%)	3 (6%)

> 30 % des enfants avec une PaCO_2 diurne normale ont une hypercapnie nocturne

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Usefulness of transcutaneous PCO₂ to assess nocturnal hypoventilation in restrictive lung disorders

MARJOLAINE GEORGES,^{1,2*} Danièle NGUYEN-BARANOFF,^{1*} Lucie GRIFFON,¹ Clement FOIGNOT,¹
Philippe BONNIAUD,^{1,2} Philippe CAMUS,^{1,2} Jean-Louis PEPIN^{3,4‡} AND Claudio RABEC^{1,2‡}

Table 3 Overnight TcPCO₂ recording results compared with NPO data

	Mean TcPCO ₂ ≥50 mm Hg (%)	Mean TcPCO ₂ <50 mm Hg (%)	Total (n = 80) (%)
<i>SpO₂ cut-off of 90%</i>			
<30% of the night spent with SpO ₂ ≤90%	25 (31)	51 (64)	76 (95)
≥30% of the night spent with SpO ₂ ≤90%	4 (5)	0 (0)	4 (5)
<i>SpO₂ cut-off of 93%</i>			
<30% of the night spent with SpO ₂ ≤93%	19 (25)	47 (59)	66 (84)
≥30% of the night spent with SpO ₂ ≤93%	10 (12)	4 (5)	14 (17)
<i>SpO₂ cut off of 95%</i>			
<30% of the night spent with SpO ₂ ≤95%	12 (15)	36 (45)	48 (60)
≥30% of the night spent with SpO ₂ ≤95%	17 (21)	15 (19)	32 (40)
<i>SpO₂ cut-off of 88%</i>			
<5 consecutive min of the night spent with SpO ₂ ≤88%	26 (32)	51 (64)	77 (96)
≥5consecutive min of the night spent with SpO ₂ ≤88%	3 (4)	0 (0)	3 (4)

Une oxymétrie normale ne permet pas d'affirmer l'absence d'hypoventilation nocturne

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Rebeca Paiva
Uros Krivec
Guillaume Aubertin
Emmanuelle Cohen
Annick Clément
Brigitte Fauroux

Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children

	Normal PtcCO ₂ recording	Abnormal PtcCO ₂ recording	Total number of patients <i>N</i> = 50
SpO₂ cut off of 90%			
SpO ₂ > 90%	28 (56%)	21 (42%)	49 (98%)
SpO ₂ ≤ 90%	1 (2%)	0 (0%)	1 (2%)
SpO₂ cut off of 92%			
SpO ₂ > 92%	28 (46%)	18 (36%)	46 (92%)
SpO ₂ ≤ 92%	3 (6%)	1 (2%)	4 (8%)
SpO₂ cut off of 95%			
SpO ₂ > 95%	18 (36%)	12 (24%)	30 (60%)
SpO ₂ ≤ 95%	13 (26%)	7 (14%)	20 (40%)

Valable aussi chez les enfants ventilés

DIU Appareillages respiratoires de domicile

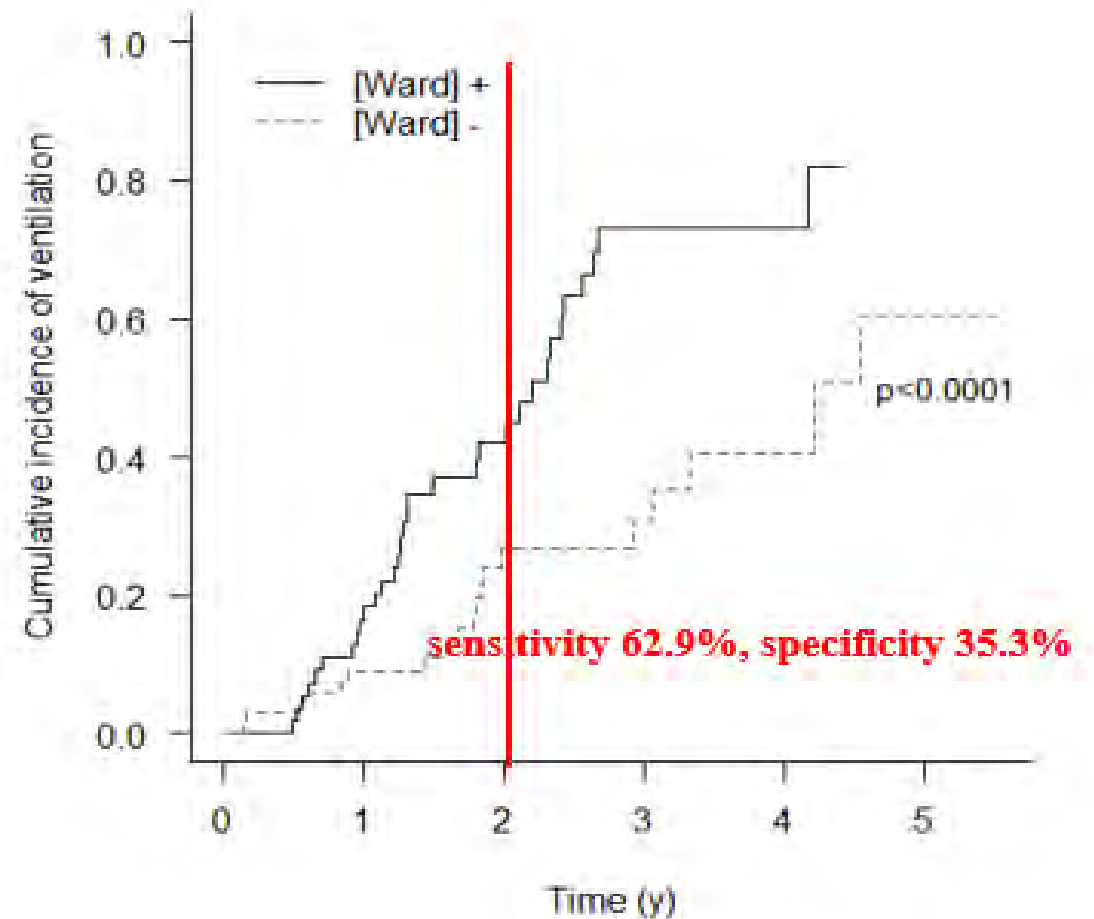
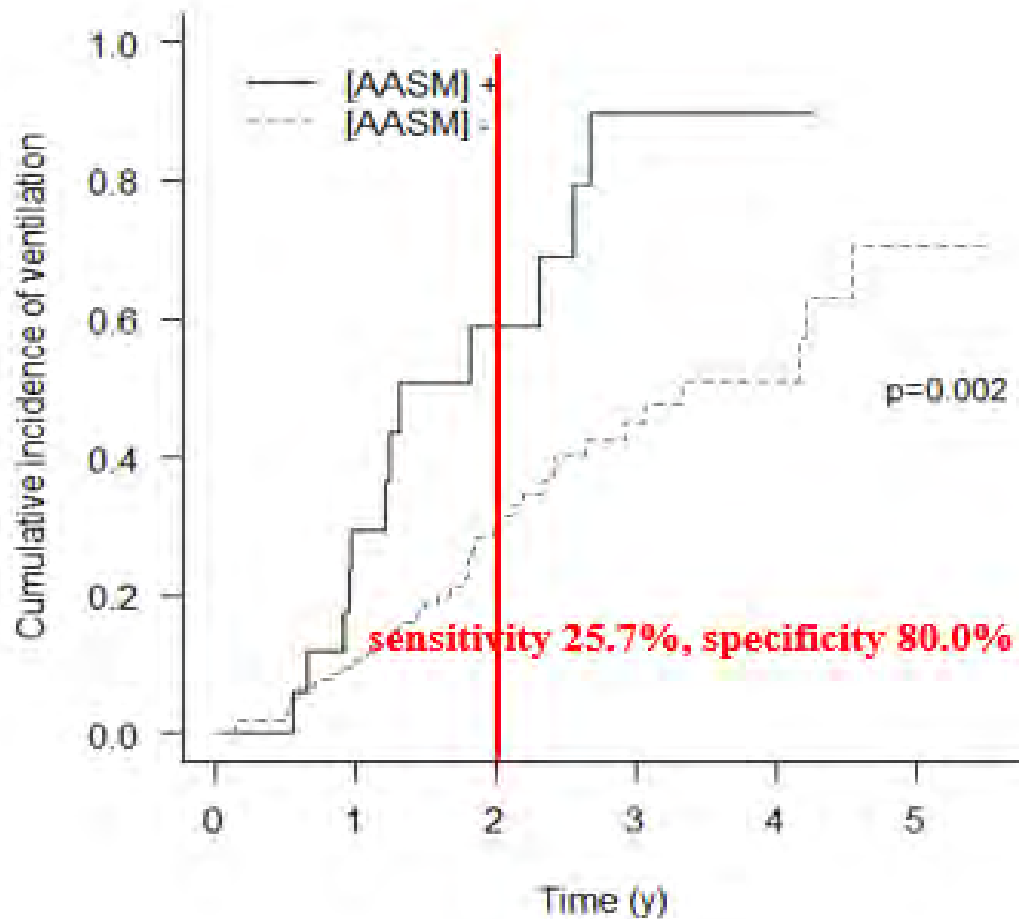


124 NM avec GDS diurnes normaux à l'entrée, dont 35 ventilés dans les 2 premières années de suivi

AASM : TcCO₂ >55 mmHg for ≥10 minutes or increase in TcCO₂ ≥10 mmHg (in comparison to an awake supine value) to a value exceeding 50 mmHg for ≥10 minutes,

Ward : TcCO₂ max >49 mmHg

Ogna, Neuromuscular Disorder 2017



Diagnostic de l'hypoventilation

Bicarbonates

- Attention de prendre la valeur mesurée sur le ionogramme sanguin et non la valeur calculée sur les GDS
- Inutilisable si pathologie rénale ou médicaments Diurétiques ou cause métabolique

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Diagnostic de l'hypoventilation

Bicarbonates

	Serum bicarbonate		
	≥ 26 mmol/L	≥ 27 mmol/L	≥ 28 mmol/L
Sensitivity, %	60.5 (48.6–71.5)	76.6 (62–87.7)	81.2 (63.5–92.7)
Specificity, %	77.5 (67.4–85.7)	74.6 (65.7–82.1)	69.9 (61.4–77.6)
Positive predictive value, %	69.7 (57.1–80.4)	54.5 (41.8–66.8)	39.4 (27.6–52.2)
Negative predictive value, %	69.7 (69.6–78.5)	88.9 (81–94.3)	93.9 (87.3–97.7)
Odds ratio	5.3 (2.7–10.4)	9.6 (4.3–21.2)	10.1 (3.8–26.4)

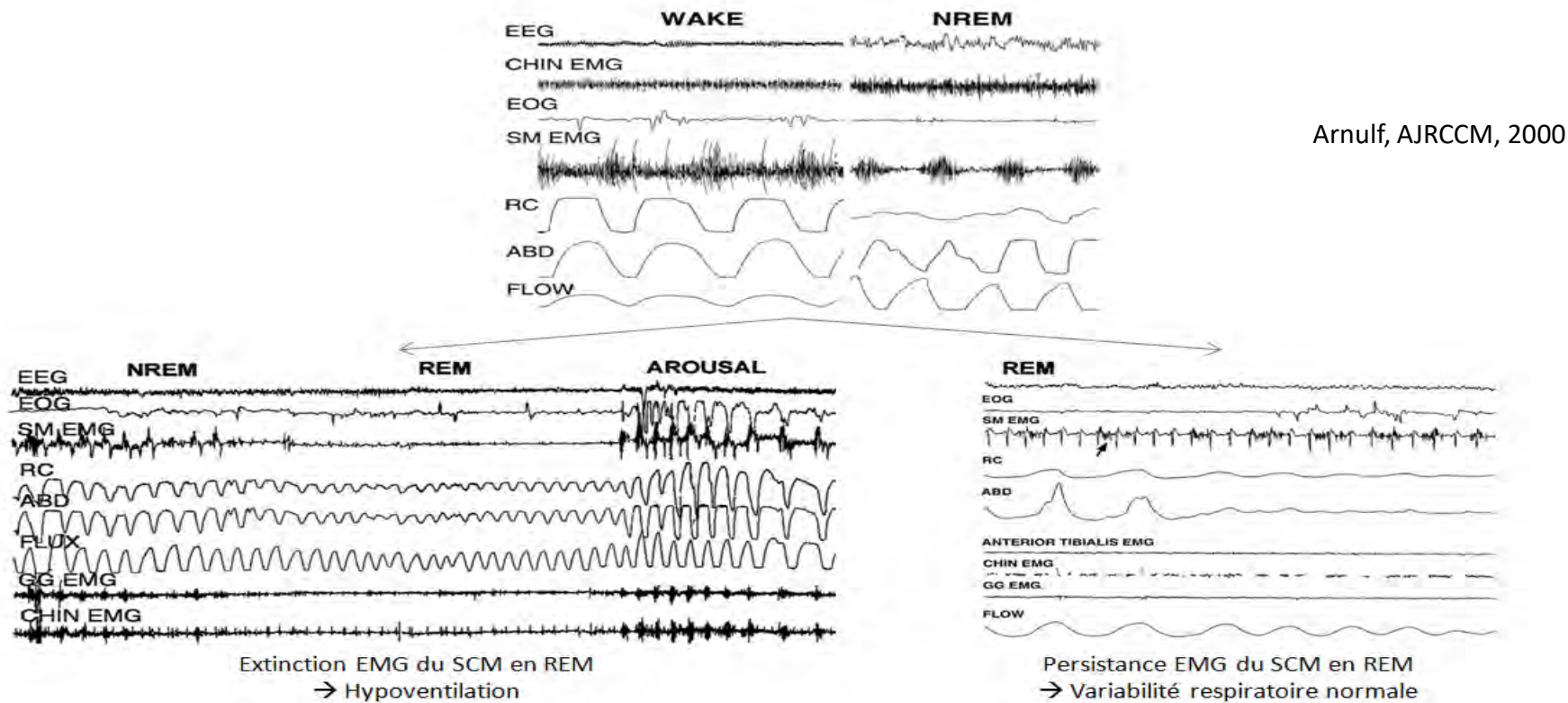
Bingol, Respir Care, 2015
Mokhlesi, Sleep Breath, 2007

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Diagnostic de l'hypoventilation

Polysomnographie avec EMG des muscles du cou



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Comment bien prescrire une ventilation mécanique

- La ventilation mécanique est indiquée chez les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique avec hypoventilation alvéolaire (caractérisée par une hypercapnie). Il est impossible de citer la totalité des pathologies responsables d'une hypoventilation alvéolaire.
- L'indication de mise en route d'une ventilation mécanique à domicile repose sur l'hypercapnie.
- La ventilation mécanique est indiquée en présence :
 - d'une $PtcCO_2^*$ nocturne > 50 mmHg ;
 - et/ou d'une $PaCO_2^{**}$ diurne > 45 mmHg.

SLA

Conférence de consensus Texte des experts

Critères

Recommandation françaises HAS 2006

Au moins un symptôme lié à l'insuffisance diaphragmatique : dyspnée, orthopnée, multiples éveils nocturnes, céphalées matinales, troubles de la concentration, anorexie, somnolence diurne excessive

associé à au moins un critère physiologique :

PaCO₂ (mmHg)

> 45

Mesure des volumes mobilisables (Capacité vitale)

< 50%

Mesure de la force diaphragme (Pi max et SNIP)

< 60%

Oxymétrie nocturne

Désaturation en-dessous de 90%
pendant plus de 5% de l'enregistrement



Module 3

Particularités de la ventilation à domicile des patients neuromusculaire

Dr Marjolaine Georges

Service de Pneumologie et Soins Intensifs Respiratoires

CHU Dijon Bourgogne, Université Bourgogne Franche Comté

Contact : marjolaine.georges@chu-dijon.fr

Problématiques des patients dépendants de la VNI 24h/24

- Le plus souvent patients sans autonomie ventilatoire
- Je veux garantir la ventilation reçue par le patient
- Je veux prévenir tout incident avec la ventilation et permettre la ventilation du patient quelles que soient les circonstances
- Je veux faire courir le minimum de risque à mon patient tout en lui préservant un maximum d'autonomie

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Problématiques des patients dépendants de la VNI 24h/24

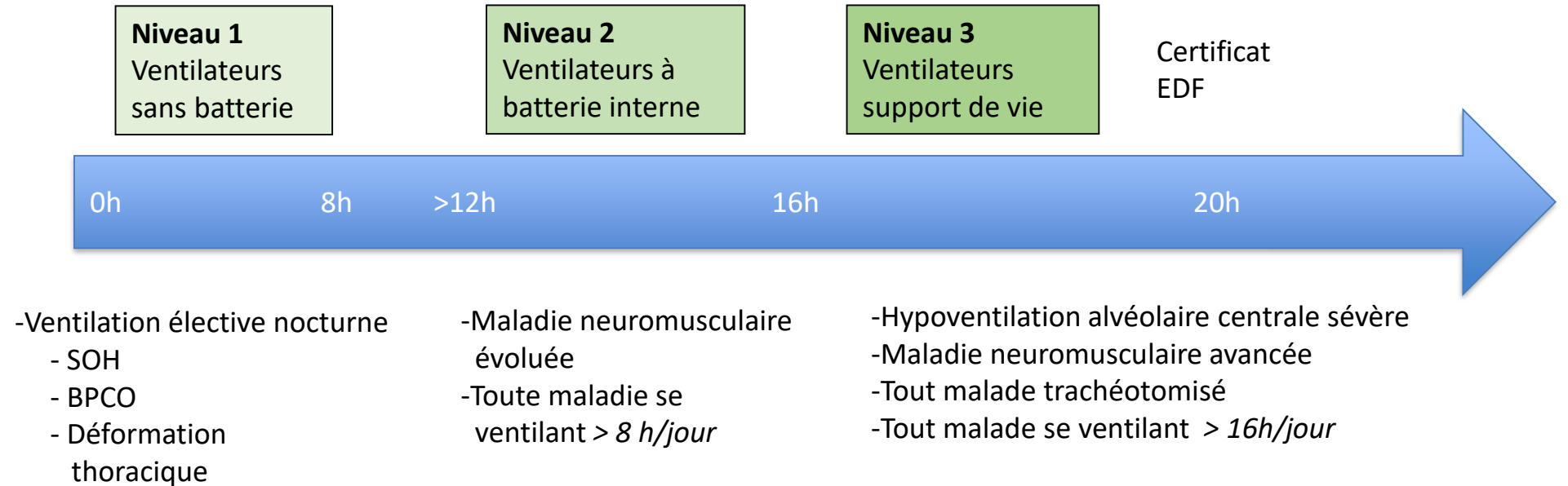
- Patients réputés faciles à ventiler
- Compliance pulmonaire normale
- Sauf dysfonction bulbaire trop importante (SLA)

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

1. Le respirateur



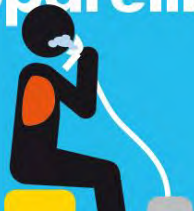
En fonction du mode ventilatoire utilisé

En fonction de la pathologie et du mode de vie du patient

1. Au-delà de 12 heures, le patient doit disposer à domicile d'un ventilateur à batterie

2. Au-delà de 16 heures, ajouter un second ventilateur « support de vie »

DIU Appareillages respiratoires de domicile



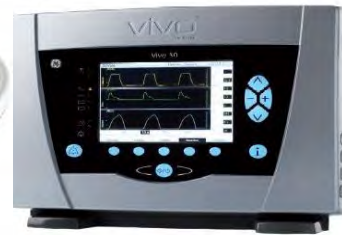


	Elisée ResMed	VS III ResMed	Vivo 50 Breas	Trilogy Respironics	Monnal T 50 Air Liquide
Mode	Ventilateurs multi-mode : Pression : PAC, double niveau de pression \pm fréquence de sécurité \pm Vt cible, PPC Volume : VAC				
Circuit	Mono/double branche	Mono/Double branche	Mono/Double branche A fuite	Mono Branche A fuite	Mono/Double branche
Batterie interne	Li-Ion 4 à 6h (5h40)	NiMH 2 à 4h (7h)	Li-Ion 4h (4h)	Li-Ion 3h	Li-Ion 6h (4 h)
externe	Power Station J 10h	Power Station J 10h	Click on 8h	Amovible 3h	Pack externe 8h
Poids	3,7 kgs	2,9 kgs	6,7 kgs	5 kgs	5,3 kgs
Taille	29*25*13	30*20*14	35*26*12	17*28*23	33*25*18
Trigger	Insp	Insp / Exp	Insp / Exp	Insp	Insp / Exp
Pédiatrie	OUI	OUI	OUI	> 5 kgs	OUI

Plus de fabrication



	iVent 101 Breas	VENTilologic LS Weinmann	Eole III XLS	PB 560 Covidien	Asteal RezMed
Mode	Ventilateurs multi-mode : Pression : PAC, double niveau de pression \pm fréquence de sécurité \pm Vt cible, PPC Volume : VAC				
Circuit	Mono/Double branche	Mono/Double branche A fuite	Mono/Double branche	Mono/Double branche A fuites	Mono/Double branche A fuites
Batterie interne	Li-Ion 4 à 6.5h	Li-Ion 4h	NiMH 6h	Li-Ion 11h (7h)	Li-Ion 8h
externe	J 10h	Li-Ion 4h	Pack extractible 6 à 18h	Power Pack J 30h	Power Pack J 24h
Poids	6.1	5.9	6.7	4.5	3.2
Taille	25*26*19	23*34*15	22*32*26	23*31*15	28*21*9
Trigger	Insp / Exp	Insp / Exp	Insp / Exp	Insp/Exp	Insp/exp
Pédiatrie	> 5 kgs	OUI	OUI	> 5 kgs	OUI



	Elisée ResMed	VS III ResMed	Vivo 50 Breas	Trilogy Respironics	Monnal T 50 Air Liquide
Sacoche de fonction	OUI	OUI	OUI	NON	OUI
Particularités	Report d'alarme 2 programmes mémorisables	Le plus petit et le plus léger	Report d'alarme Oxymétrie	Report d'alarme	
Adaptateur voiture	NON	NON	NON	OUI	NON
Niveau sonore	48dB		28dB Silencieux		36dB
Monitoring	NON		OUI	OUI	Direct



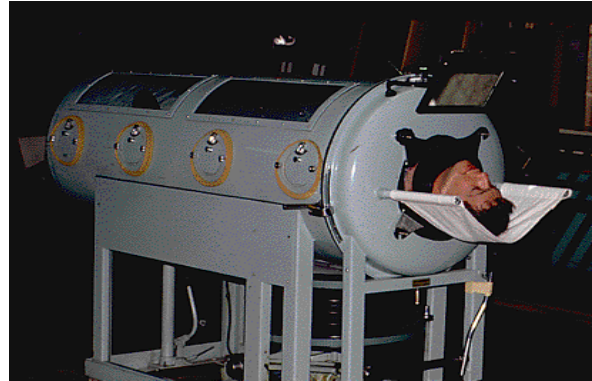
Plus de fabrication



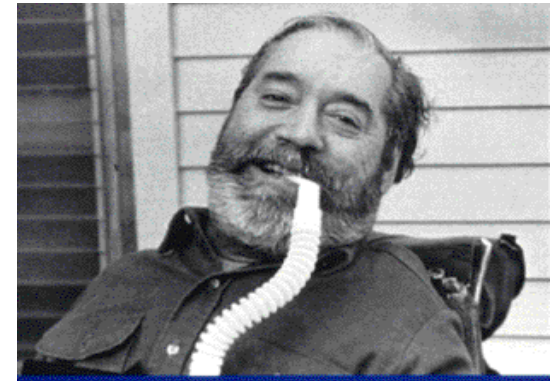
	iVent 101 Breas	VENTIlogic LS Weinmann	Eole III XLS	PB 560 Covidien	PB 560 Covidien
Sacoche de fonction	NON	OUI	NON	OUI	OUI
Particularités		Report d'alarme	Respirateur à soufflet, mode volumétrique uniquement		Report d'alarme
Adaptateur voiture	NON	NON	NON	OUI	OUI
Niveau sonore	40 - 45dB	28dB	?	30dB	35dB
Monitoring	NON	NON	NON	NON	OUI

Non invasives

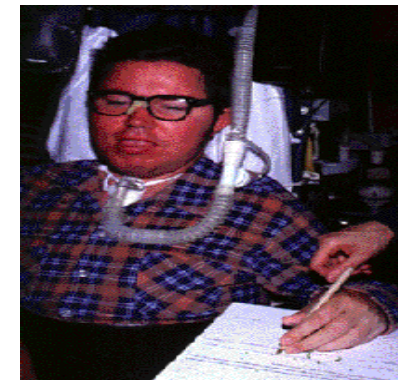
Pression
negative



Pression
positive



Par trachéotomie



Aspects techniques

2. Le mode ventilatoire

Sauf trachéotomie : VAC

Les pratiques en Europe

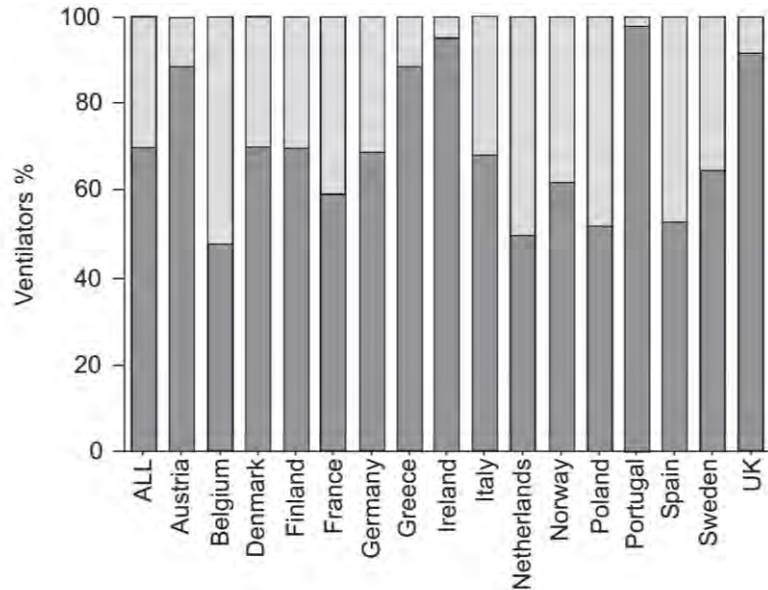
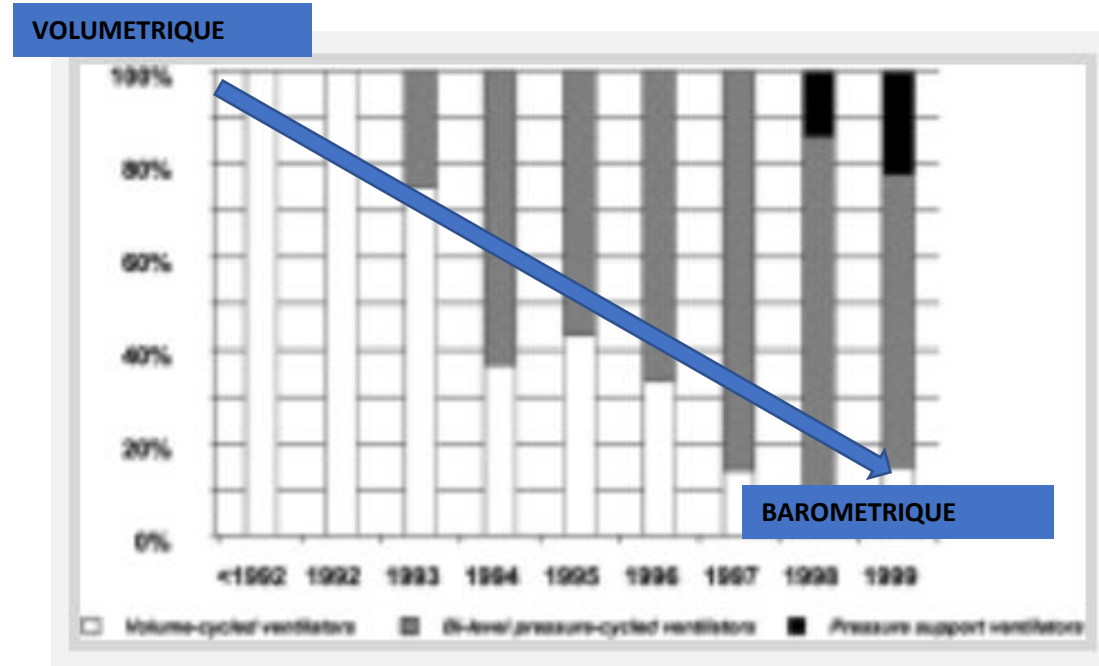


FIGURE 6. Percentage of pressure and volume preset positive pressure ventilators used by all home mechanical ventilation users by country. ■: pressure preset; □: volume preset.

Lloyd-Owen, ERJ

Evolution des pratiques en Genevois



Janssens, Chest 2003

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

2. Le mode ventilatoire

Sauf trachéotomie : VAC

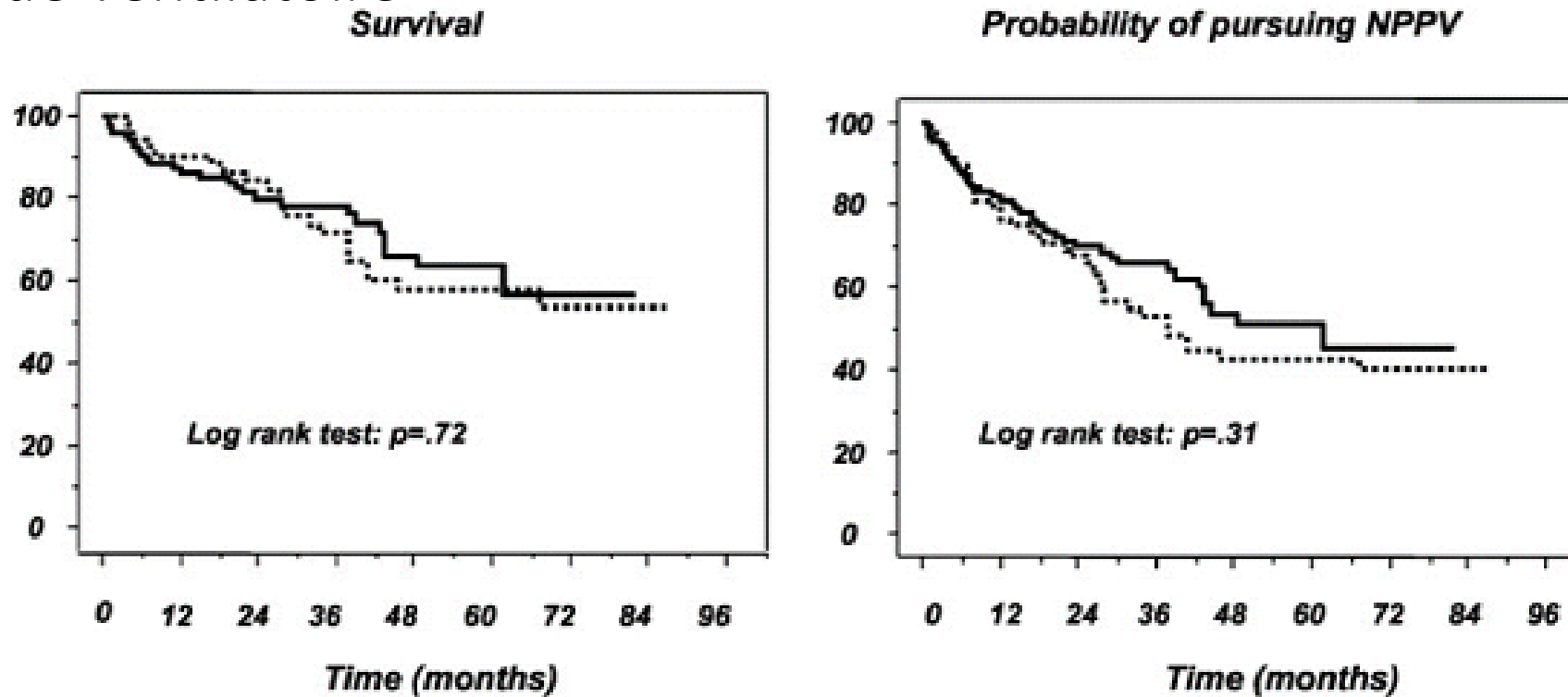


FIGURE 4. Kaplan-Meier curves (with results of log rank test) of survival (*left*; 174 patients) and the probability of pursuing ventilation (*right*; 199 patients) comparing patients using volume-cycled ventilators (continuous line) and those using pressure-cycled ventilators (dotted line).

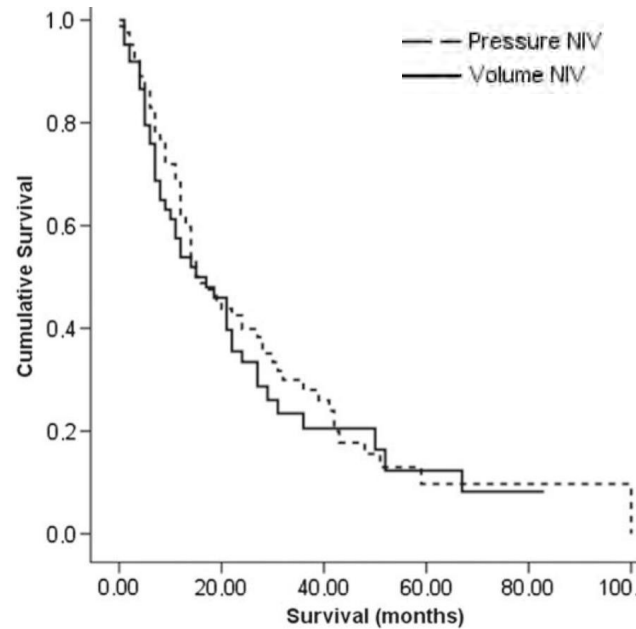
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

2. Le mode ventilatoire

Sauf trachéotomie : VAC



	Volume-cycled NIV	Pressure-cycled NIV
TST90 using NIV (%)	3.50 ± 6.36	20.95 ± 27.02*
Mean SpO ₂ using NIV (%)	95.23 ± 1.59	91.91 ± 2.91*
SpO ₂ min using NIV (%)	90.57 ± 4.05	77.62 ± 9.90*
pH using NIV	7.41 ± 0.03	7.39 ± 0.02*
PaO ₂ using NIV (mmHg)	82.52 ± 8.96	80.34 ± 13.22
PaCO ₂ using NIV (mmHg)	42.69 ± 4.21	44.11 ± 7.62
HCO ₃ using NIV (mmol/l)	26.49 ± 3.16	29.04 ± 3.48*

Sancho, ALS Journal 2013

- 82 patients SLA en mode barométrique
- 62 patients SLA en mode volumétrique
- Efficacité de la ventilation dépend de symptômes bulbaires et mode ventilatoire (supériorité du mode volumétrique)
- Survie identique

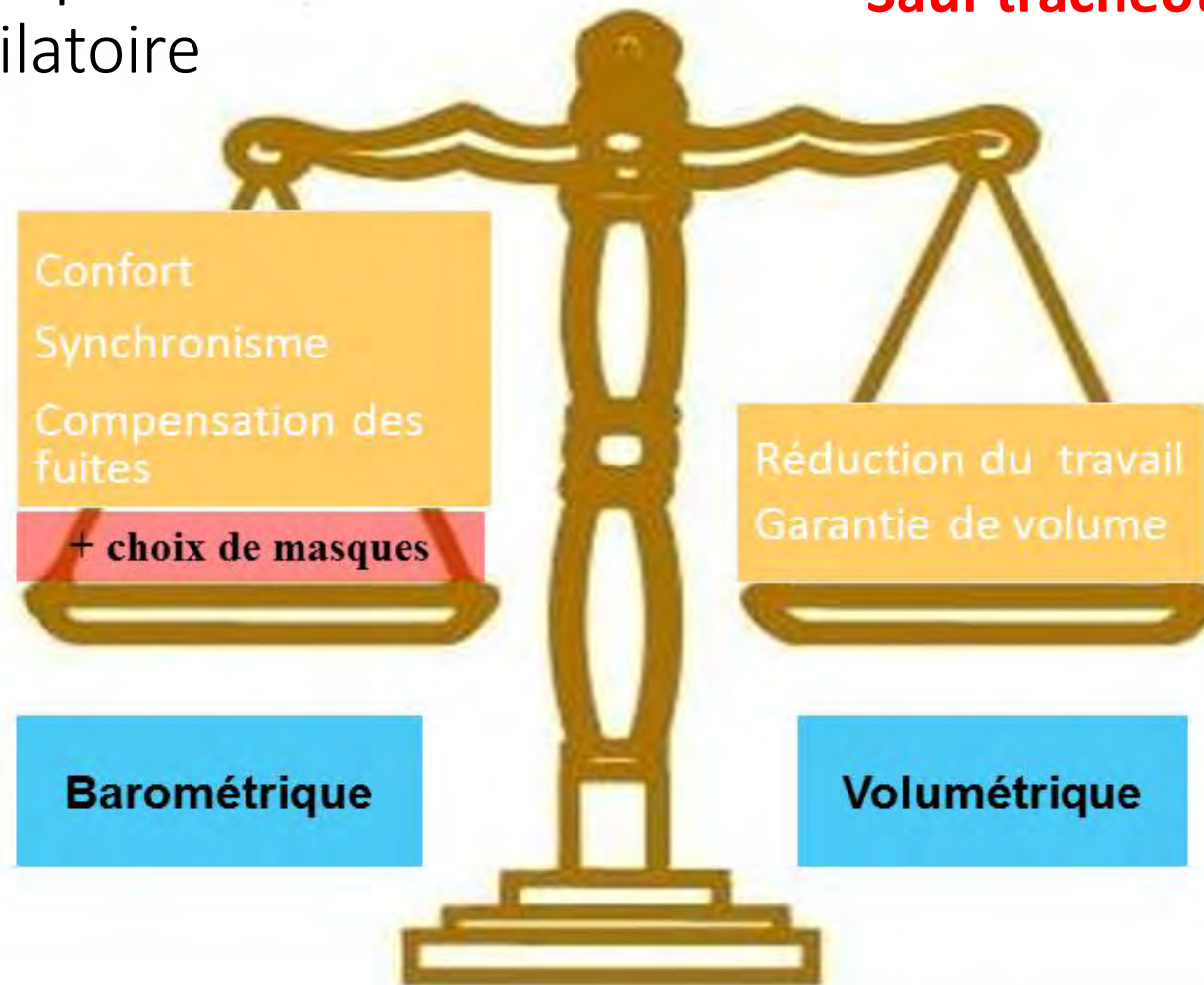
DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

2. Le mode ventilatoire

Sauf trachéotomie : VAC



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

3. Les interfaces

- Mettre à disposition du patient plusieurs interfaces
- Solution en cas d'escarre nasal
- Possibilité de parler, de manger sous ventilation
- En cas de handicap moteur des membres supérieurs :
 - Privilégier les interfaces nasales et narinaires
 - Adopter un harnais sécurisé

DIU Appareillages respiratoires de domicile





Masque narinaire



Masque bucco-narinaire



Masque nasal



Masque naso-buccal



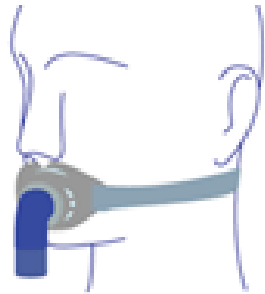
Masque naso-buccal



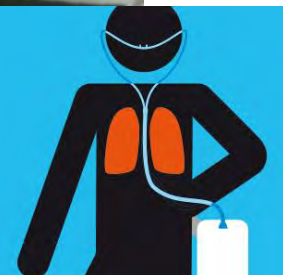
Masque facial

Cas particulier de l'embout buccal

- Permet au patient de se ventiler tout en conservant ses capacités de communication
- Nécessite une période d'adaptation de la pipette buccale et des réglages du ventilateur
 - ventilation en VAC car fuites maximales
 - Vt adapté
 - Trigger de manière à éviter l'auto-triggering
 - Fréquence respiratoire suffisante
 - Alarmes



DIU Appareillages respiratoires de domicile

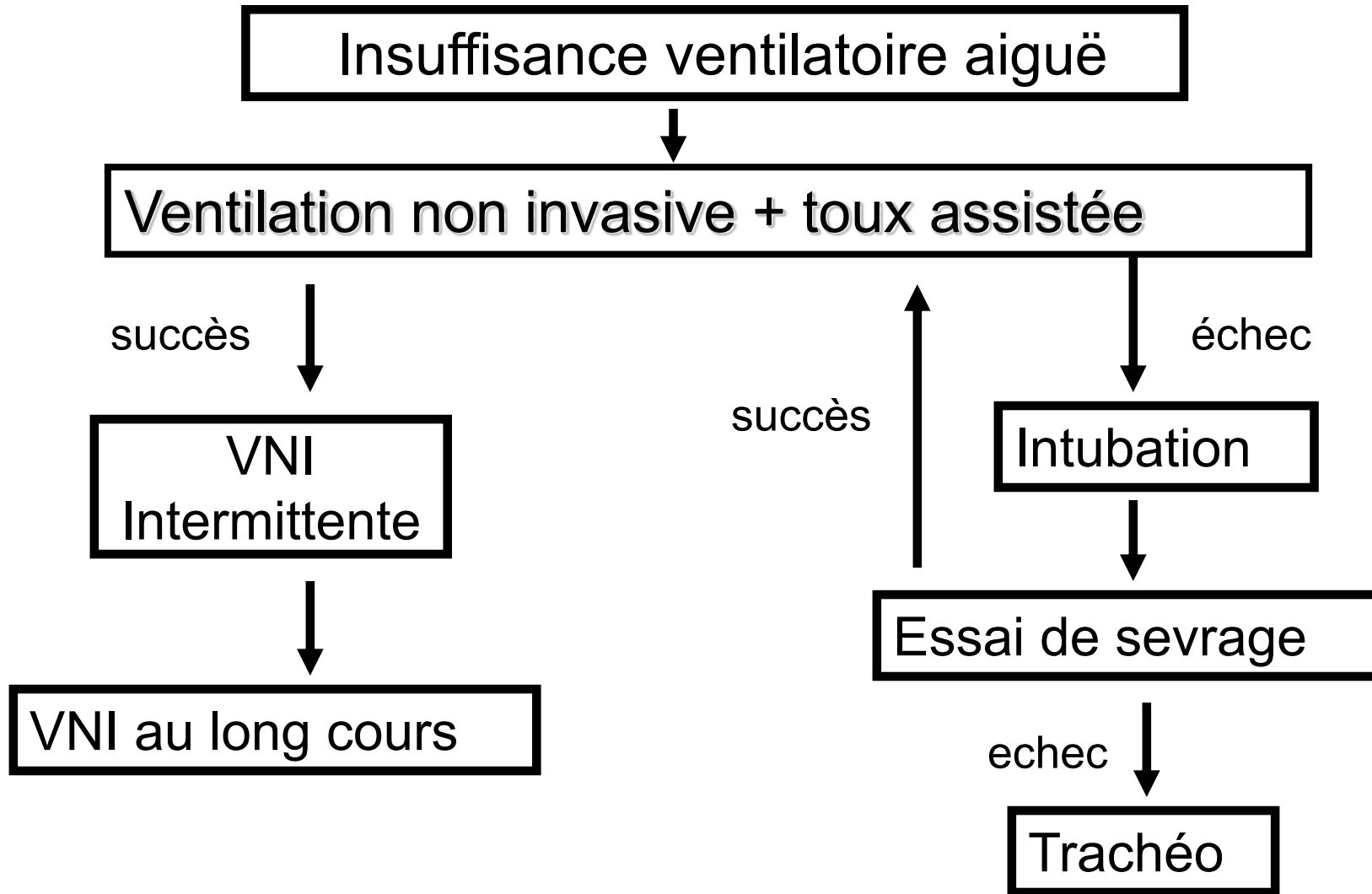


Place de la trachéotomie ?

- **Réservée aux patients parvenus à l'extrême de la VNI**
 - Dépendance 24h/24
 - Inefficacité de la VNI (obstruction des VAS)
- **Patients pour qui la VNI est impossible, inefficace ou contre-indiquée**
 - Patients avec des obstructions des VAS
 - Intolérance de la VNI (épuisement des interfaces)
 - Troubles de la déglutition
 - Toux inefficace et encombrement insuffisamment traité par les techniques d'aide mécanique
- **Dans les suites d'une décompensation aigüe**
- **Fonction du contexte d'aval** (familial, systèmes de remboursement)

DIU Appareillages respiratoires de domicile





Aspects techniques

4. Les paramètres initiaux

	Commande	Compliance	VAS	Parenchyme
Réglages concernés	FR Pente	Pression inspiratoire Pente Cyclage Ti	EPAP FR	EPAP O2

	Commande	Compliance	VAS	Parenchyme
MNMs	Abaissée	Normale	Normales	Normal

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

4. Les paramètres initiaux

Les conseils du GAV 2017

	Initiale	Cible
AI (cmH ₂ O)	6	10 à 12
PEP (cmH ₂ O)	4	4
FR (/min)	14	16 à 20
Pente (msec)	200	200
Sensibilité trigger Inspiratoire	Moyen	
Sensibilité cyclage (déclenchement expiration)	Moyen	
Temps inspiratoire	0,8-1,6	

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

5. Absence d'autonomie respiratoire \neq absence d'autonomie

- Adaptation du ventilateur au fauteuil
- Adaptation des modalités de ventilation aux conditions de vie :
même ventilation au fauteuil avec embout buccal qu'au lit ?
- Adaptation des modalités d'humidification aux modalités de transport
pas d'humidificateur chauffant sur le fauteuil

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

5. Absence d'autonomie respiratoire \neq absence d'autonomie

Sac à dos



Fauteuil



DIU Appareillages respiratoires de domicile



Aspects techniques

6. Le réglage des alarmes

- Réglage obligatoire d'alarmes :
 - Débranchement
 - Arrêt volontaire
 - Passage sur batterie

- Obstruction en cas de trachéotomie

DIU Appareillages respiratoires de domicile



Réglementation

DEMANDE D'INFORMATION PARTICULIÈRE EN CAS DE COUPURE DE COURANT ÉLECTRIQUE

CERTIFICAT MÉDICAL

CATÉGORIES DE MALADES À HAUT RISQUE VITAL

définies par la **DIRECTION GÉNÉRALE DE LA SANTÉ**
pouvant obtenir des conditions particulières d'information
pour la fourniture d'énergie électrique
en cas de coupure de courant.

- *Personne placée sous respirateur et ayant une autonomie respiratoire égale ou inférieure à quatre heures par jour, c'est-à-dire malade sous appareillage au moins 20 heures par jour.*
- *Enfant bénéficiant de nutrition parentérale.*

- **En cas de coupure imprévue.**

Un **numéro de téléphone** leur est spécialement réservé, ainsi qu'aux organismes les représentant, pour leur permettre **d'appeler le service distributeur** et de connaître la **durée probable** de la coupure d'électricité. Cette information est **indispensable** car les systèmes de secours dont dépendent ces malades ont une **durée d'autonomie limitée**.

Eux-mêmes et leur entourage ont ainsi la possibilité de s'organiser.

- **En cas de coupure programmée** à l'avance pour travaux sur le réseau d'électricité.

Le service distributeur concerné **prévient individuellement** les malades ou leurs représentants, afin qu'ils puissent s'organiser pour éviter les conséquences de la rupture de fourniture.

DIU Appareillages respiratoires de domicile



DEMANDE D'INFORMATION PARTICULIÈRE
EN CAS DE COUPURE DE COURANT
ÉLECTRIQUE

CERTIFICAT MÉDICAL

Je soussigné(e), Docteur

Nom

Prénom

certifie que :

- Monsieur
 Madame
 Mademoiselle

Nom

Prénom

relève d'une des deux catégories de patients à haut risque vital définies par la
Direction Générale de la Santé.

Cocher ci-dessous la case correspondant au cas de votre patient

- Malade sous respirateur ayant une autonomie respiratoire égale ou inférieure à quatre heures par jour, c'est-à-dire malade sous respirateur au moins 20 heures par jour.
- Enfant bénéficiant de nutrition parentérale.

J'ai informé le malade ou son représentant légal
que le service distributeur ne s'engage pas à maintenir la fourniture
d'énergie en cas d'incident affectant le réseau électrique.
J'ai insisté sur la nécessité vitale pour le malade de se doter d'un appareil
qui dispose d'une source autonome d'électricité assurant son fonction-
nement en cas d'interruption de courant.

A

Le

Signature

Cachet (indispensable)

→ Ce document est couvert par le secret médical et doit être conservé par le
Médecin inspecteur de santé publique.

Ministère chargé de la santé
DEMANDE D'INFORMATION PARTICULIÈRE
EN CAS DE COUPURE DE COURANT
ÉLECTRIQUE

cerfa
N° 10401*01

Suivez la notice
d'utilisation au
verso de cette
fiche.

LE DEMANDEUR est :

LE PATIENT

SON REPRÉSENTANT LÉGAL

cocher l'une des deux cases

cachet de la D.D.A.S.S.

LA DIRECTION DÉPARTEMENTALE DES AFFAIRES SANITAIRES ET SOCIALES

N°

- Première demande
 Renouvellement

- Accord
 Refus

date de réception

date de notification

Nom du médecin inspecteur de santé publique

signature

LE SERVICE DE DISTRIBUTION D'ÉLECTRICITÉ PRENANT EN COMPTE LA DEMANDE

Nom et adresse

Nom du Responsable

Date de prise en compte

Téléphone

signature

Si le patient n'est pas l'abonné bénéficiaire de la fourniture d'énergie électrique,
remplir également la rubrique B

(A) LE PATIENT demandeur

Nom

Prénom

Adresse

Téléphone

(B) L'ABONNÉ bénéficiaire de la fourniture d'énergie électrique

Nom

Prénom

Adresse

Téléphone

Le cas échéant

Association
présentant
la demande

Nom de l'interlocuteur

Téléphone

LA DEMANDE

Je soussigné(e) M. sollicite
le bénéfice d'une information particulière et personnelle en cas de coupure de courant électrique
à l'adresse désignée dans la rubrique L'ABONNÉ ci-dessus et pour 1 an.
Je joins un certificat médical à l'appui de la demande.
Je déclare sur l'honneur que les renseignements portés sur ce questionnaire sont exacts.
Je m'engage à vous signaler tout changement modifiant cette demande.

* Le loi rend passible d'amende et/ou d'emprisonnement quiconque se rend coupable de fraudes
ou de fausses déclarations (art. 150 du Code pénal).

LA SIGNATURE

Fait à
le

signature du patient ou de son représentant légal

Conformément à la loi n° 78-17 du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés, le demandeur pourra exercer son droit d'accès
aux informations le concernant auprès du service qui sera indiqué sur la notification de décision.

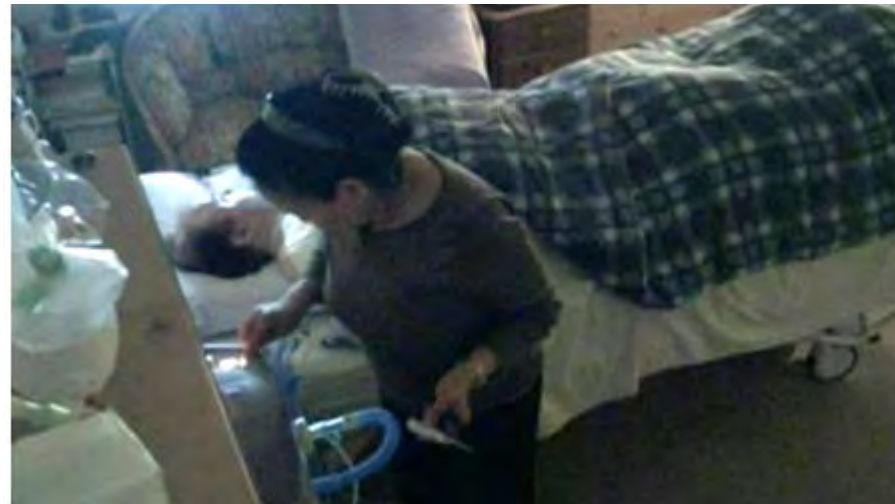
Conservez le feuillet 5 et adressez les autres feuillets à la DDASS avec le certificat médical

Feuillet 1 Service EDF

Education thérapeutique

- Education des aidants (famille, auxiliaire de vie...) au maniement des appareils respiratoires
- Information des professionnels de santé intervenant à domicile

Tetraplegic man's life support 'turned off by mistake'



Nurse Violetta Aylward was captured on film accidentally switching off her patient's ventilator, leaving him brain-damaged.

<http://www.bbc.co.uk/news/uk-england-wiltshire-11595485>

L'hyperinsufflation

- *Hyperinsufflation*: insuffler de l'air en quantité supérieure à la mobilisation spontanée. Provoque une ventilation non physiologique.
- *But*: mobiliser le thorax, en recrutant des alvéoles, favorisant, avant l'âge de 8 ans, leur multiplication.
- Bien que jamais évaluée lors d'essais cliniques randomisés, est considérée comme indispensable par la plupart des équipes prenant en charge les MNM.
- Est réalisée à l'aide de relaxateurs de pression, d'un ballon ou des ventilateurs.
- Chez l'enfant plus âgé et chez l'adulte, leur but est de lutter contre les rétractions de la cage thoracique et les atélectasies.

DIU Appareillages respiratoires de domicile

