

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

M. KREMPF, M. MURRIS, S. PONTIER

Rappel des objectifs :

- Diagnostiquer une insuffisance respiratoire chronique
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi des patients
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours

1. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

La fonction respiratoire, de même que la fonction digestive, sont indispensables à la vie : elles fournissent aux cellules une source d'énergie, par la combustion d'un carburant (nutriments) et d'un comburant. L'appareil respiratoire assure, avec l'appareil cardio-vasculaire, le transport de l'oxygène depuis l'air atmosphérique jusqu'à la cellule. C'est sa fonction primordiale, vitale. Parallèlement, il élimine le CO₂ et participe avec le rein à la régulation de l'équilibre acido-basique.

RESPIRATION = Transport de l'oxygène jusqu'à la cellule (mitochondrie)
= chaîne fonctionnelle qui comporte plusieurs étapes :

1.1. La commande :

Le centre respiratoire est situé dans le cerveau, au niveau du plancher du quatrième ventricule. Son activité est cyclique : elle alterne inspiration et expiration et agit par l'intermédiaire des noyaux moteurs médullaires des muscles respiratoires.

Les muscles inspiratoires, en particulier le diaphragme, sont prédominants car ils sont sollicités dans tous les types de ventilation.

Par contre, les muscles expiratoires sont beaucoup moins développés car ils n'entrent en jeu qu'au cours de l'expiration forcée.

1.2. La ventilation :

La contraction des muscles inspiratoires entraîne une augmentation de volume de l'ensemble cage thoracique-plèvre-poumon. Ceci provoque une diminution de la pression intra-thoracique et donc une entrée d'air, à condition que les voies aériennes soient perméables.

L'expiration est habituellement un phénomène passif : le relâchement des muscles inspiratoires permet le retour du ressort à sa position de repos et le rejet de l'air à l'extérieur.

La ventilation renouvelle régulièrement l'air alvéolaire et maintient constante sa composition.

1.3. Les échanges air-sang : l'hématose.

L'air alvéolaire se trouve en contact avec le sang veineux mêlé de l'artère pulmonaire ; les échanges gazeux s'effectuent au travers de la membrane alvéolo-capillaire en fonction d'un gradient de pression partielle de part et d'autre de cette membrane : le sang veineux s'enrichit en oxygène et s'appauvrit en CO₂ : c'est l'hématose.

L'oxygène est fixé sur l'hémoglobine des globules rouges et transporté jusqu'à la cellule par le débit cardiaque. Il diffuse vers la cellule où il est utilisé dans les mitochondries : c'est la respiration cellulaire.

1.4. UN SYSTEME DE REGULATION permet d'adapter l'apport d'oxygène aux besoins variables de l'organisme. De nombreux stimuli peuvent modifier l'activité du centre respiratoire. Ils agissent par voie réflexe (chémo-récepteurs aortiques et carotidiens) et/ou par voie directe centrale. L'hypercapnie, l'hypoxie, l'acidose, entraînent une hyperventilation, mais chez un sujet normal c'est la PaCO₂ qui est le facteur principal de régulation.

La respiration ne doit pas être réduite à la seule ventilation : c'est un ensemble fonctionnel comportant plusieurs étapes, toutes indispensables à l'oxygénation cellulaire. Un dysfonctionnement, à n'importe quel niveau peut entraîner une insuffisance respiratoire.

1.5. En pratique :

Il n'est pas possible d'étudier l'oxygénation cellulaire, et nous parlerons d'insuffisance respiratoire quand il existe des anomalies de l'hématose, c'est à dire des anomalies des gaz du sang artériel.

Nous n'envisagerons que :

- les dysfonctionnements du soufflet.
- les troubles de la commande

Remarque : bien que non envisagée ici, une insuffisance respiratoire peut apparaître :

- par anomalie du transport d'oxygène par le sang (insuffisance cardiaque, anémie) ou d'une anomalie de l'hémoglobine (intoxication au CO).
- par blocage de la respiration cellulaire (cyanure de potassium)

2. IRC : DEFINITION

On dit que la fonction respiratoire est normale quand l'hématose est correcte :

- $PaO_2 = 104 \text{ mmHg} - 0,3 \times \text{âge (années)}$,
- $SaO_2 = 97 \%$,
- $PaCO_2 = 40 \text{ mmHg}$,
- $pH = 7,41$.

Chez un sujet normal, des mécanismes compensateurs interviennent pour maintenir des gaz du sang normaux, quand l'apport en oxygène cellulaire n'est plus suffisant :

- quand le besoin augmente (effort, digestion, grossesse...) : POLYPNEE
- quand l'apport diminue (altitude) : POLYGLOBULIE

Certains sujets sont capables de maintenir une gazométrie artérielle normale, à condition de mettre en jeu leurs mécanismes de compensation au repos et au niveau de la mer : ils sont dits handicapés respiratoires.

A un degré de plus, la mise en jeu de ces mécanismes de compensation ne permet plus le maintien d'une gazométrie normale : il s'agit alors d'une **insuffisance respiratoire**.

L'IRC se définit par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux : oxygénation et élimination du gaz carbonique. Elle est toujours secondaire à une autre maladie qu'il faut diagnostiquer et traiter.

L'insuffisance respiratoire aiguë se développe en quelques minutes ou quelques heures et aboutit rapidement à l'acidose. L'IRC s'installe progressivement ; les mécanismes d'adaptation ont le temps de s'installer et de corriger en particulier le pH.

3. CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES

3.1. DE L'HYPOXIE

L'hypoxie entraîne l'apparition d'une polypnée et d'une cyanose quand la quantité d'hémoglobine réduite dépasse 5 g/dl de sang. Cette coloration bleutée des téguments et des muqueuses s'observe au niveau des lèvres, des lobes des oreilles et des régions sous-unguéales. Elle dépend d'un poids d'hémoglobine et non d'un pourcentage, ce qui explique la

possibilité de son absence clinique en cas d'anémie, même s'il existe une insuffisance respiratoire.

La polyglobulie est une autre conséquence de l'hypoxie ; elle est induite par la production d'érythropoïétine par le rein en réaction à l'hypoxie ; enfin l'hypoxie chronique provoque une vasoconstriction pulmonaire avec augmentation des résistances vasculaires et hypertension artérielle pulmonaire, une augmentation du travail du ventricule droit, et à terme une insuffisance cardiaque droite.

3.2. DE L'HYPERCAPNIE

Le CO₂ est vasodilatateur périphérique, vasoconstricteur central et cardio-dépresseur. L'hypercapnie peut donc toujours entraîner à la fois des sueurs, un larmoiement, une injection conjonctivale et par ailleurs une hypertension artérielle systémique et une acidose.

3.3. HYPOXIE ET HYPERCAPNIE

Elles peuvent entraîner des troubles psychiques pouvant aller jusqu'au coma.

4. EPIDEMIOLOGIE

Nous n'envisagerons, ici, que le cas des insuffisants respiratoires relevant d'une assistance respiratoire de longue durée. Ils représentent en France, environ 100000 patients qui se répartissent en 2 catégories :

- Oxygénothérapie de longue durée (OLD)
- Assistance ventilatoire à domicile (AVD)

5. DIAGNOSTIC DE L'IRC

5.1. L'IRC est soupçonnée par la clinique qui montre deux signes constants : dyspnée et cyanose.

5.1.1. La dyspnée : c'est une dyspnée d'effort, typiquement non majorée par le décubitus et qu'il convient de chiffrer afin d'évaluer la gravité de l'IRC et son évolution sous traitement. Les données cliniques sont souvent trompeuses. Il n'y a pas de parallélisme entre la gêne ressentie et la gravité de l'IRC.

Plusieurs échelles de cotation sont utilisées ; parmi celles-ci :

- Echelle CEE :
 - o Stade 0 : absence de dyspnée, quel que soit l'effort fourni
 - o Stade 1 : dyspnée à l'effort physique important
 - o Stade 2 : dyspnée à la marche en montée, à allure normale
 - o Stade 3 : dyspnée à la marche à plat, à allure normale avec quelqu'un d'autre, obligeant à s'arrêter ou ralentir notablement
 - o Stade 4 : dyspnée à la marche à plat, à son propre pas
 - o Stade 5 : dyspnée à l'effort minime (habillage, rasage, coiffure --)
- Echelle visuelle analogique :

Sur une échelle non graduée de 10 cm, le patient place une marque qui situe son degré de dyspnée entre « aucun essoufflement » et « essoufflement insupportable ».

5.1.2. La cyanose : elle se recherche au niveau des lèvres, des ongles et du lobe des oreilles.

5.1.3. **A ces deux signes peuvent s'associer :**

- **Des signes d'hypercapnie** : sueurs, injection conjonctivale, HTA, troubles du rythme veille-sommeil
- **Des signes de la maladie causale** : BPCO, déformation thoracique, etc...
- **Des signes d'insuffisance cardiaque droite** : hépatomégalie douloureuse, oedèmes des membres inférieurs, reflux hépato-jugulaire, galop droit à l'auscultation cardiaque associé à un souffle d'insuffisance tricuspидienne fonctionnelle qui se majore en inspiration forcée (signe de CARVALHO). La palpation du ventricule droit dans l'épigastre (signe de HARZER) est un signe très tardif.

5.2. Le diagnostic est affirmé par la gazométrie artérielle :

La formule numération sanguine peut montrer une polyglobulie

La gazométrie artérielle est l'examen clé qui retrouve une hypoxémie avec une SaO₂ <90%. Elle doit être faite en état stable, à distance d'un épisode aigu, en absence d'oxygène.

6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

6.1. A l'étape clinique :

C'est essentiellement le problème des *dyspnées d'origine cardiaque*.

Typiquement la dyspnée survient à l'effort, au décubitus, s'accompagne d'une expectoration séreuse, d'un bruit de galop à l'auscultation, de signes d'HVG à l'ECG.

En pratique, la distinction n'est pas toujours facile, d'autant que les deux pathologies sont souvent intriquées ; l'échocardiographie et surtout l'épreuve d'effort aideront à distinguer les dyspnées d'origine respiratoire, cardiaque ou d'origine musculaire périphérique ainsi que celles résultant d'un *désentrainement à l'effort*.

6.2. A l'étape gazométrique :

C'est le problème des hypoxémies liées à un shunt vrai :

- Shunt anatomique droit-gauche
- Diminution du rapport ventilation-perfusion par augmentation de la perfusion capillaire, comme on peut le voir dans les syndromes hépatopulmonaires ou certains cas rares d'HTAP. Dans ces cas, l'épreuve d'hyperoxie montre un défaut d'oxygénation ; l'échocardiographie de contraste peut objectiver un foramen ovale perméable.

7. BILAN D'UNE IRC

Ce bilan vise à préciser :

- Le mécanisme physiopathologique de l'IRC et la maladie causale
- Le retentissement sur l'équilibre acido-basique
- Le retentissement sur la fonction cardiaque droite

7.1. Le mécanisme physiopathologique de l'IRC et la maladie causale

On distingue deux types d'IRC selon que la fonction d'échanges gazeux du parenchyme pulmonaire est ou non perturbée :

7.1.1. *L'IRC restrictive (IRCR) extra-thoracique* : c'est une atteinte du soufflet thoraco-pleuro-pulmonaire **avec parenchyme pulmonaire sain**.

Elle correspond à la pathologie neuro-musculaire, aux atteintes pariétales et aux anomalies de la commande respiratoire.

Elle entraîne une **hypoventilation alvéolaire** avec hypoxémie et hypercapnie. L'hypercapnie, reflet de l'hypoventilation alvéolaire, est grossièrement proportionnelle à l'hypoxémie.

Le diagnostic repose sur la clinique, l'imagerie, l'exploration fonctionnelle respiratoire et la gazométrie artérielle.

Dans ce cas, l'oxygénothérapie n'a pas d'intérêt puisque l'échangeur pulmonaire est sain. Le traitement de ce type d'IRC repose sur **l'assistance ventilatoire à domicile** qui améliore simultanément hypoxie et hypercapnie.

Les indications de la ventilation à domicile dans ce contexte sont bien décrites (recommandations *Chest* 1999) : elle doit être prescrite en cas de symptômes liés à l'IRC (céphalées, dyspnée, asthénie...) et l'association d'un des signes suivants :

- Hypercapnie supérieure à 45 mmHg
- Episodes de désaturations inférieurs à 88% plus de 6 minute sur l'oxymétrie nocturne
- Atteinte significative des muscles inspiratoires

7.1.2. *L'IRC avec atteinte de l'échangeur pulmonaire*

- IRC restrictive pulmonaire (fibroses interstitielles)
- IRC obstructive : elle correspond au terme évolutif des BPCO +++, de certains asthmes, des dilatations de bronches et de la mucoviscidose.

Ce type d'IRC entraîne un trouble de la diffusion ou du rapport VA/Q (VA/Q abaissé : effet shunt, VA/Q élevé : effet espace mort).

Il existe une hypoxémie sans hypercapnie.

Le diagnostic repose sur l'anamnèse, la clinique, l'exploration fonctionnelle et la gazométrie artérielle. Le traitement repose sur l'oxygénothérapie au long cours à domicile (OLD).

7.2. Le retentissement sur l'équilibre acido-basique

C'est l'interprétation du diagramme de DAVENPORT qui relie pH, PaCO₂, et CO₂ total plasmatique (CO₂ TP).

En cas d'insuffisance respiratoire chronique avec hypoventilation alvéolaire, les systèmes tampons de l'organisme entrent en jeu pour maintenir un pH entre 7,38 et 7,42. Le base excess est alors élevé (en pratique élévation des bicarbonates au dessus de leur valeur de référence : 25-27 mmol/L). L'acidose est le témoin de la décompensation, et signe une phase aiguë de la pathologie.

7.3. Le retentissement sur la fonction cardiaque droite

Les signes cliniques d'IVD sont tardifs, de même que les modifications radiologiques (hypertrophie cardiaque droite, pointe du cœur vers le haut) et électriques (axe droit, onde P > 3 mm en D2, persistance d'une onde S en V6).

Le cathétérisme cardiaque droit et l'échocardiographie-doppler éventuellement avec épreuve d'effort permettent d'apprécier plus tôt l'élévation des résistances vasculaires de la petite circulation et du travail cardiaque droit.

8. EVOLUTION, COMPLICATIONS

L'évolution spontanée se fait vers une diminution des capacités ventilatoires en particulier dans les IRCO. On assiste à une diminution du VEMS avec le temps et ce d'autant plus que l'intoxication tabagique est poursuivie.

A terme deux complications sont possibles :

- Décompensation cardiaque droite
- Décompensation respiratoire aiguë à l'occasion d'une affection intercurrente (infection, traumatisme, pneumothorax, embolie pulmonaire etc...). La décompensation aiguë de l'IRC pose des problèmes thérapeutiques particuliers qui sont envisagés dans un autre module.

9. TRAITEMENT

Le traitement médical est envisagé par ailleurs ; nous n'aborderons ici que le problème de l'assistance respiratoire chez l'insuffisant respiratoire grave.

9.1. Bases

Le but du traitement est de corriger les troubles de l'hémostase :

- Oxygénothérapie pour corriger l'hypoxie
- Ventilation assistée pour corriger à la fois l'hypoxie et l'hypercapnie en cas d'hypoventilation alvéolaire.

9.2. Moyens

9.2.1. Oxygénothérapie

- Obus d'oxygène : coûteux, inconfortables (remplissage quotidien) et encombrants, ils ne sont plus prescrits qu'à titre de source de secours.
- Extracteurs d'oxygène : peu coûteux, ce sont les plus utilisés. Malheureusement, ils sont encombrants, bruyants et n'autorisent qu'une autonomie très restreinte, enfin ils ne permettent l'extraction de l'oxygène de l'air ambiant à environ 100 % que jusqu'à un débit de 4 à 5 L/mn.
- Oxygène liquide : plus coûteux, il permet l'administration de débits élevés d'O₂ et l'oxygénothérapie de déambulation, grâce à un réservoir portatif rempli à partir d'une source fixe, approvisionné une fois par semaine.

Prothèses de raccordement :

- Les lunettes à oxygène sont les plus utilisées ; elles sont les plus pratiques et les plus efficaces jusqu'à un débit de 5 L/mn
- Les masques à oxygène sont parfois nécessaires dans les hypoxémies profondes

9.2.2. Ventilation assistée

- Invasive par trachéotomie : elle réduit l'espace mort anatomique et les résistances des voies aériennes supérieures, donc le travail ventilatoire. Elle dispense de toute coopération du patient et permet l'accès facile aux voies aériennes (aspiration). La tolérance psychologique est rarement bonne.

- Non invasive par masque nasal ou naso-buccal : elle est psychologiquement mieux tolérée. Elle est assurée habituellement par un respirateur barométrique. Ce type de traitement se développe actuellement de plus en plus, avec une grande possibilité de choix dans les machines et dans les interfaces (masque nasal, naso-buccal, pipettes nasales, embouts buccaux...). Elle est parfois (mais de moins en moins) irréalisable en raison du manque de coopération du patient et de fuites trop importantes sur le circuit.

9.3. Indications

9.3.1. *Oxygénothérapie*

20.000 patients appareillés en France en 1998

Les indications de l'OLD reposent sur les résultats d'au moins deux gazométries artérielles à distance de toute poussée d'exacerbation

L'OLD est indiquée quand

- la PaO₂ est inférieure ou égale à 55mmHg
- la PaO₂ est comprise entre 56 et 60 mmHg mais associée à un des signes suivants
 - o polyglobulie (hématocrite >55%)
 - o signes cliniques de cœur pulmonaire chronique
 - o hypertension artérielle pulmonaire (PAPm au repos > 20 mm Hg)
 - o désaturations nocturnes non apnéiques significatives

pour que l'oxygénothérapie ait un bénéfice clinique, elle doit être administrée au moins 15 à 16h par jour.

On ajuste le débit pour amener au repos la PaO₂ entre 65 et 70 mmHg, soit une SaO₂ entre 90 et 95%.

Surveillance

Outre la surveillance technique de l'appareillage, la surveillance clinique comporte un contrôle gazométrique tous les 3 à 6 mois.

9.3.2. *Ventilation assistée à domicile (VAD)*

50.000 patients appareillés en France en 1998

La VAD est indiquée dans l'IRC restrictive sans atteinte de l'échangeur pulmonaire : elle permet une amélioration simultanée de l'hypoxie et de l'hypercapnie.

Elle peut également présenter un intérêt dans les formes graves d'IRCO, avec hypoxie et hypercapnie, en cas d'échec de l'OLD. Les indications dans l'IRCO sont plus difficiles à déterminer : hypercapnie persistante > 55 mmHg (contre 45 dans IRCR) et exacerbations fréquentes, signes de mauvaise tolérance ou échec de l'oxygénothérapie.

Les techniques de ventilation non invasive doivent être tentées en premier, la trachéotomie restant le dernier recours.

Les séances sont de 8 à 10 H la nuit, complétées par 2 à 3 H le jour.

9.4. Résultats

9.4.1. Oxygénothérapie

L'oxygénothérapie permet de corriger au moins partiellement l'hypoxémie ; elle diminue la PAP moyenne. C'est le seul traitement avec l'arrêt du tabac à entraîner une augmentation de la survie ; il a aussi des effets bénéfiques sur la qualité de vie. Elle permet de plus :

- l'amélioration des performances à l'exercice
- la diminution de la fréquence des exacerbations
- l'augmentation du poids
- l'amélioration de la polyglobulie

9.4.2. Ventilation à domicile

Les résultats sont satisfaisants au cas d'atteinte de la commande ou du soufflet thoraco-pleuro-pulmonaire avec poumon sain (poliomyélite, myopathie, cyphoscoliose). Ils sont nettement moins bons quand l'échangeur est atteint (BPCO, séquelles de tuberculose, dilatations de bronches)