Collège de pathologie respiratoire d'Alsace – Saverne - 19 novembre 2011

LA VENTILATION NON INVASIVE (VNI) DANS LES PATHOLOGIES NEURO-MUSCULAIRES

S. HIRSCHI
Service de Pneumologie
Nouvel Hôpital Civil
HUS STRASBOURG

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG

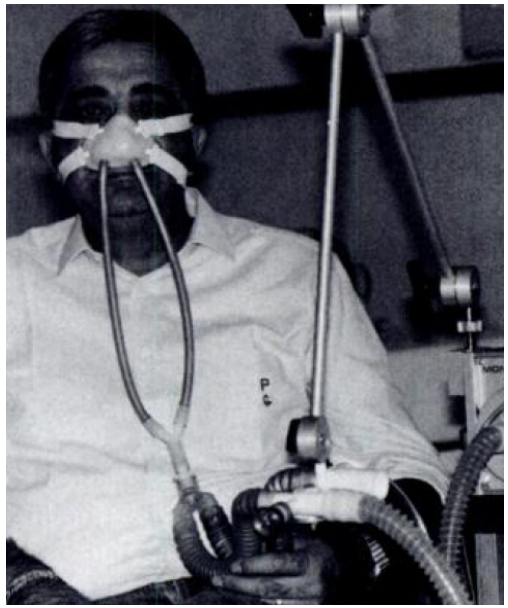
Ventilation non invasive

- Technique mise au point en 1984

- Essor dans les années 1990

et nouvelles approches

thérapeutiques



Maladie neuromusculaire et ventilation

1 – Faut-il ventiler?

2 – Quand?

3 – Faut-il savoir ne pas ventiler?

Maladie neuromusculaire et ventilation

But :

1- Améliorer la qualité de vie

2 - Améliorer la survie

Rationnel

Améliore l'hématose nocturne <u>et</u> diurne par :

1- Repos musculaire respiratoire

2 - Restaure la sensibilité au CO2 des centres respiratoires

3 - Soutient la mécanique ventilatoire, compense l'effet dépresseur de l'acidose et de l'hypoxémie, recrute des zones atélectasiées

Conf Consensus VNI, Chest 1999

Maladies neuro-musculaires rapidement progressives

Sclerose laterale amyotrophique et myopathie de Duchenne

La VNI prolonge la vie dans des conditions de vie acceptables

Quelques études contrôlées / 1 randomisée *

AC Pinto, J Neurol Sci 1995 : 10 SLA vs 10 Contrôles (refus VNI) : 50% survie 2 ans vs 100% décès à 8 mois

AK Simonds, Thorax 1998 : 23 Duchenne consécutifs hypercapniques : 73% survie à 5 ans, amélioration des GDS

Vianello A Chest 1994 puis Baydur A Thorax 2000 (Duchenne)

* **BourkeS C, Lancet neurol 2006** : 22 SLA VNI vs 19 contrôles (critères classiques de VNI); améliore Q de vie et survie (surtout pour formes peu bulbaires)

Maladie neuromusculaire et ventilation

1 – Faut-il ventiler?

2 – Quand?

3 – Faut-il savoir ne pas ventiler?

- **Pour soulager des symptômes respiratoires**

- **Lorsqu’il y a un risque de décompensation respiratoire aiguë (avec décès ou intubation non voulue)**

Particularités SLA

<u>Atteinte respiratoire multifactorielle</u>

1- Musculaire

2- Bulbaire :

Dysfonction centres respiratoires, apnées

Fausses routes, encombrement

Non fermeture glottique ⇒ toux inefficace

Paramètres prédictifs de « risque respiratoire » dans SLA

DEP à la toux < 160 : aide instrumentale au désencombrement

CV< 50%

CV en décubitus altérée = atteinte diaph.

PI max et pression sniff nasale (SNIP) < 60% : force globale des muscles respiratoires réduite

Gaz du sang : hypercapnie

Oxymétrie : hypoventilation nocturne (plus accessible que PSG)

Particularités myopathies

Myopathie de Duchenne (MD) et autres…

- Atteinte respi. presque inéluctable : d'abord nocturne : hypopnées, apnées centrales et obstructives, hypoventilation (polysomnographie);
  puis hypoventilation diurne

- Ne pas méconnaître une atteinte cardiaque associée

  (quasi constante)

consensus conference

Clinical Indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease, COPD, and Nocturnal Hypoventilation—A Consensus Conference Report*

Chest 1999

Conférence de consensus 1999

Indication de VNI dans les troubles ventilatoires restrictifs

---

1 - Symptômes respiratoires

Et

2 – Hypoventilation objective (au moins 1 critère)

- **PaCO2 ≥ 45 mmHg**
- **Désaturation nocturne ≤ 88% plus de 5' de suite**
- **CVF< 50% ou Pimax < 60cm d'eau**

Guidelines internationaux pour VNI et SLA

European ALS/MND Consortium and European Neuromuscular Centre workshop (May 2002)

1 – Symptômes : dyspnée, orthopnée, cephalées, somnolence

2 – Et atteinte musculaire :

CVF< 80% ou Pimax < 40cm d'eau

3 – Et atteinte respiratoire

Désaturations nocturnes ou PaC02 > 6.5Kpa (49mmHg)

American Thoracic Society Documents

Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy

ATS Consensus Statement

AJR CCM 2004

Si SaO2 < 92% ou PCO2 > 50mmHg : indication de ventilation diurne, généralement avec pression positive intermittente + pièce buccale

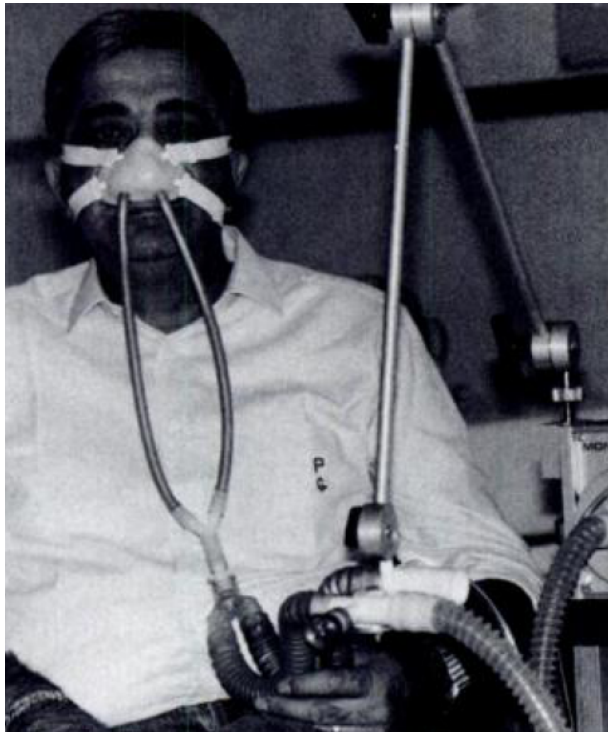
Modalités 1

- Mode barométrique actuellement car + confortable et compense mieux les fuites
- Ventilation à fuite
- Fréquence : celle de rappel du patient
- pression inspiratoire (pas trop haute au début)
- pression expiratoire minimale (sauf si apnées obst)
- masque nasal ou plutôt facial si non fermeture buccale

Barométrique

< ou > 12h

Batteries et autonomie



ResMed
Quattro™ FX

Modalités 2

- O2 si besoin
- Humidificateur si besoin
- Désencombrement : kine et manœuvres instrumentales
- Information patient et famille sur principes
- Importance de la collaboration avec prestataire (au domicile)
- Information du médecin traitant

Maladie neuromusculaire et ventilation

1 – Faut-il ventiler?

2 – Quand?

3 – Faut-il savoir ne pas ventiler?

Problème éthique de la mise sous ventilation

- Augmentation dépendance
- Poids sur familles et proches
- Prolongation non voulue de la vie
- N'agit pas sur la maladie neurologique

⇒ Information et décision doit être éclairée ++++

⇒ Décision entre patient + famille + médecin

Variable « d'un pays à l'autre » / largement prescrit en France

Quid de la trachéotomie ?

- Augmentation dépendance
- Poids sur familles et proches (peu ou pas de filière de soins)
- Prolongation non voulue de la vie
- N'agit pas sur la maladie neurologique

⇒ Information et décision doit être éclairée ++++

⇒ Décision entre patient + famille + médecin avant l'urgence!

J Gonzalez Rev neurol 2006

J Gonzalez Rev Mal respir 2008

Conclusion

VNI et maladies neuro-musculaires

- **Traitement efficace**
  - **Sur survie**
  - **Sur qualité de vie**
- **Recommandations claires pour quand débuter**
- **Problèmes éthiques : <u>au cas par cas</u>**

  VNI plutôt plutôt oui ? trachéotomie plutôt non?