



Palliative FLASH ©

Soins palliatifs au quotidien

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE PARTIE 2 : L'ATTEINTE RESPIRATOIRE

Quiz

1. L'atteinte respiratoire est quasiment constante, d'évolution progressive.

Vrai – Faux

2. Les fonctions respiratoires sont dans tous les cas faciles à évaluer.

Vrai – Faux

3. Le handicap respiratoire va être une des causes essentielles de l'engagement du pronostic vital.

Vrai – Faux

4. La prise en charge respiratoire est multidisciplinaire.

Vrai – Faux

La mort par insuffisance respiratoire survient en moyenne 2-4 ans après le début des symptômes. Plusieurs patients demandent, à un moment donné, l'arrêt de la ventilation et donc la fin des mesures permettant de prolonger la vie. Dans cette phase ultime, des traitements médicamenteux palliatifs sont utilisés pour contrôler différents symptômes (p.ex. sédation palliative). Ceci doit être discuté avec le patient au cours des consultations de suivi.

Pour l'encombrement bronchique secondaire à la difficulté à drainer les sécrétions :

- Des mucolytiques peuvent être prescrits tant que la toux est efficace.
- Des bronchodilatateurs anti-cholinergiques peuvent être proposés.
- Des inhalations de NaCl isotonique peuvent se révéler efficaces.
- Une physiothérapie de drainage bronchique avec aide manuelle à la toux est nécessaire lorsque le débit de pointe à la toux est inférieur à 270l/min.
- Une aide mécanique à la toux est nécessaire si le débit de pointe à la toux est inférieur à 160l/min.
- Dans les cas d'atteinte bulbaire, une aspiration buccale peut être mise à disposition du patient, mais elle est souvent peu efficace au niveau bronchique.

Les vaccins contre influenza et pneumocoque sont conseillés à but préventif dès que le débit de pointe à la toux est inférieur à 270l/min.

Dans tous les cas, la prise en charge respiratoire est multidisciplinaire avec évaluation trimestrielle par les pneumologues mais aussi par les ORL, les nutritionnistes, les neurologues et les palliativistes. Les traitements de substitution respiratoire mis en place doivent s'intégrer dans le milieu de vie du patient et nécessitent une approche interprofessionnelle avec intervention à domicile de plusieurs prestataires de soins (infirmières, physiothérapeutes, ergothérapeutes, logopédistes).

Références :

1. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis-revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012;19(3):360-75
2. Lechtzin N, Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2002;3(1):5-13

Rédigé par :

Maura Prella Bianchi, médecin associé.
Service pneumologie, CHUV
Geenens Aurore, infirmière spécialisée en santé respiratoire, Ligue pulmonaire vaudoise
Relecteurs : Lurati Floriana, Champier Valérie

Comité de rédaction :

Prof. GD Borasio, Service soins palliatifs CHUV
V. Champier, Service soins palliatifs CHUV
Y. Gremion, EMSP Voltigo, Fribourg
A. Leuba et C. Schmidhauser, palliative vaud
F. Lurati-Ruiz, EMSP RSHL
D. Neves, Hôpitaux universitaires Genève
J. Pralong, Fondation Rive-Neuve
T. Puig, Home Mon Repos, La Neuveville
G. Spring, Aumônerie CHUV
A. Vacanti-Robert, Réseau santé Valais

Réponses Quiz p 1 :

- | | |
|---------|---------|
| 1) VRAI | 3) VRAI |
| 2) FAUX | 4) VRAI |

Informations et ressources en soins palliatifs pour les différents cantons romands

VAUD : <http://www.soins-palliatifs-vaud.ch/organisation/>
GENEVE : <http://www.palliativegeneve.ch/>
FRIBOURG : <http://www.palliative-fr.ch/fr>
VALAIS : <http://www.palliative-vs.ch/>
Arc Jurassien (BE JU NE) : <http://www.palliativebejune.ch/accueil/>

Veuillez plier le long de cette ligne

palliative vaud

E-mail coordination : axelle.leuba@palliativevaud.ch

Les Palliative Flash sont accessibles sur : <http://www.soins-palliatifs-vaud.ch/professionnels/documentation>

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE PARTIE 2 : L'ATTEINTE RESPIRATOIRE

Quels sont les problèmes respiratoires dans la SLA ?

Les problèmes respiratoires dans la SLA sont de 4 types :

- 1) Une atteinte respiratoire de type restrictif liée à la paralysie progressive de la musculature respiratoire, en particulier le diaphragme, et conduisant à une insuffisance respiratoire terminale.
- 2) Une diminution de l'efficacité de la toux limitant le drainage bronchique et favorisant les infections pulmonaires.
- 3) Des broncho-aspirations répétées possibles dès qu'apparaît une atteinte bulbaire.
- 4) Des apnées du sommeil de type obstructif dont le risque est augmenté en cas d'atteinte bulbaire.

L'atteinte respiratoire est constante et elle détermine le pronostic vital de la maladie.

Son évolution est progressive, mais elle peut aussi se manifester de façon aiguë lors d'un événement intercurrent (infection broncho-pulmonaire, embolie pulmonaire, etc). Les premiers signes cliniques d'insuffisance respiratoire sont souvent aspécifiques.

Comment se manifestent les problèmes respiratoires au cours de la SLA ?

Les symptômes d'insuffisance respiratoire sont polymorphes et aspécifiques.

Les premiers symptômes reflètent souvent un trouble du sommeil : réveils fréquents, céphalées matinales, somnolence diurne, fatigue, trouble de la concentration et de la mémoire, xérostomie matinale, sudations nocturnes, confusion et hallucinations matinales. En effet l'insuffisance respiratoire se manifeste initialement pendant le sommeil (REM) lorsque la ventilation repose uniquement sur le diaphragme, l'activité des autres muscles respiratoires étant inhibée. Un ronflement ou des épisodes d'apnées nocturnes décrits par les proches doivent faire suspecter un syndrome d'apnées du sommeil.

La dyspnée et l'orthopnée sont des signes tardifs.

L'insuffisance respiratoire étant un facteur de déficit dans la prise alimentaire, elle peut se manifester uniquement par un manque d'appétit et une perte de poids.

Toute atteinte bulbaire doit faire suspecter une toux inefficace. Celle-ci se manifeste en général par un encombrement bronchique.

Quels examens ?

Le bilan respiratoire d'un patient SLA comprend :

- Une évaluation clinique (tachycardie, tachypnée, utilisation de la musculature accessoire, respiration paradoxale ou amplitude thoracique diminuée).
- Une mesure de la fonction respiratoire par spirométrie.
- Une mesure de la force des muscles respiratoires (mesure de la pression inspiratoire et expiratoire maximale et du débit de pointe à la toux).
- Une gazométrie artérielle ou capillaire.
- Une analyse de la respiration nocturne par capno-oxymétrie à compléter par une polygraphie nocturne si celle-ci est pathologique.

La spirométrie et la mesure des pressions respiratoires sont de réalisation et d'interprétation difficiles lors d'atteinte bulbaire lorsque l'occlusion labiale est impossible.

Lorsqu'une ventilation non invasive (VNI) est en place, le suivi fonctionnel par spirométrie n'est plus nécessaire, mais son efficacité doit être évaluée régulièrement (cliniquement, gazométrie diurne à distance de la ventilation, capno-oxymétrie nocturne, analyse de la carte mémoire de l'appareil de ventilation).

De même, lorsqu'une aide mécanique à la toux est initiée, un suivi des pressions des muscles respiratoires n'est plus nécessaire. Les paramètres de l'aide à la toux doivent cependant être régulièrement revus pour les adapter à la progression de la maladie.

Quel traitement ?

Pour pallier à l'insuffisance respiratoire :

- La ventilation non invasive (VNI) est le traitement de 1^{er} choix. Elle améliore la survie, le sommeil et la qualité de vie du patient. Les critères d'initiation selon les derniers guidelines européens sur la prise en charge de la SLA (2012) donnent comme indication la présence d'au moins un symptôme d'insuffisance respiratoire associé à des anomalies du bilan pulmonaire¹. Grâce au large choix d'interfaces (masques), globalement les patients tolèrent la VNI nocturne après une période d'adaptation. Quand la maladie progresse, des séances de VNI sont aussi nécessaires la journée et l'évolution vers une dépendance pratiquement totale au ventilateur n'est pas rare.
- Une CPAP seule n'est jamais indiquée de même qu'une oxygénothérapie nocturne pour corriger les épisodes d'hypoxémie. La prise en charge symptomatique de la dyspnée peut souvent nécessiter l'administration de morphine.
- La trachéotomie n'est, de règle, pas à encourager, la ventilation n'ayant aucun impact sur l'évolution de la maladie, et surtout, elle représente une charge énorme sur l'entourage et empêche souvent le retour à domicile du patient. Chez les patients jeunes et/ou avec une atteinte essentiellement bulbaire qui ne supportent pas la VNI, elle reste une alternative intéressante.

Veillez plier le long de cette ligne