

SLA : Retentissement respiratoire et prise en charge

Sara Amrani Meizi, Zineb Biaz, Maha Ezzine, Mounia Serraj, Bouchra Amara, Mohammed Elbiaze, Mohammed Chakib Benjelloune,
Service de pneumologie CHU Hassan II, Fes

Résumé:

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative rare mais reste la maladie neuromusculaire la plus fréquente.

Le dysfonctionnement respiratoire dans la SLA est le résultat direct d'une atteinte diaphragmatique.

L'exploration du dysfonctionnement diaphragmatique se fait directement par échographie diaphragmatique ou indirectement par mesure des CVF en position assise puis couché, oxymétrie et capnographie nocturne ainsi qu'une polygraphie.

35 patients suivis en neurologie pour SLA ont été convoqué pour évaluation du retentissement respiratoire. La moyenne d'âge est de 53,1 ans, avec une prédominance masculine (72,4%), 53,6% étaient symptomatiques sur le plan respiratoire, une capnographie a été réalisée chez 41,4% des patients, une polygraphie a été réalisée chez 58,6% des patients, une écho diaphragmatique a été réalisée chez 17,2% des patients avec d'une ventilation non invasive chez 44,8% des patients.

Introduction

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est une maladie neurodégénérative rare mais reste la maladie neuromusculaire la plus fréquente. Elle est due à la dégénérescence progressive des motoneurones centraux (du cortex moteur à la moelle épinière ou au tronc cérébral) ainsi que les motoneurones périphériques (de la ME ou TC au muscle).

Elle se caractérise par un déficit moteur d'un ou plusieurs membres avec amyotrophie et fasciculation, une dysarthrie et une dysphagie (atteinte bulinaire) et une insuffisance respiratoire par atteinte des muscles respiratoires.

Le dysfonctionnement respiratoire dans la SLA est le résultat direct d'une atteinte diaphragmatique et se manifeste surtout au cours de la phase REM du sommeil ou la respiration repose essentiellement sur le diaphragme vu que le reste des muscles inspiratoires sont inhibés. Lorsque l'atteinte diaphragmatique est critique, une hypoventilation alvéolaire s'installe avec une hypercapnie.

L'exploration du dysfonctionnement diaphragmatique se fait directement par échographie diaphragmatique ou indirectement par mesure des CVF en position assise puis couché, oxymétrie et capnographie nocturne ainsi qu'une polysomnographie.

La prise en charge de la SLA est multidisciplinaire dans laquelle le pneumologue joue un rôle primordial. Le traitement du dysfonctionnement diaphragmatique est mécanique et est assuré par une ventilation non invasive qui vise à suppléer la défaillance des muscles respiratoires.

Notre étude reflètera l'expérience du service de pneumologie du CHU Hassan II dans la prise en charge des malades atteints de SLA.

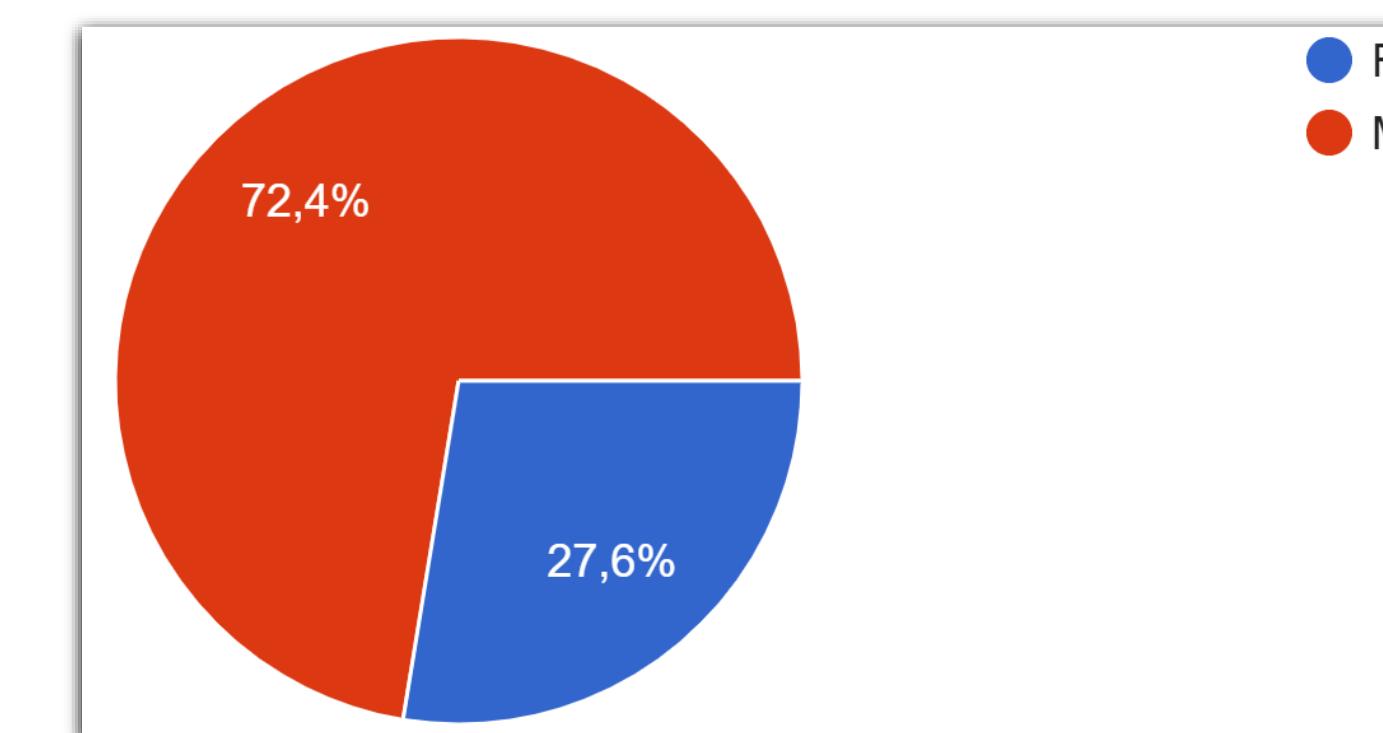
Matériel et méthode:

C'est une étude rétrospective et analytique de 35 patients suivis pour SLA et convoqués pour bilan de retentissement au sein de notre service de pneumologie du CHU Hassan II de Fès, sur une période allant du mois de Mars 2012 au mois de Janvier 2023.

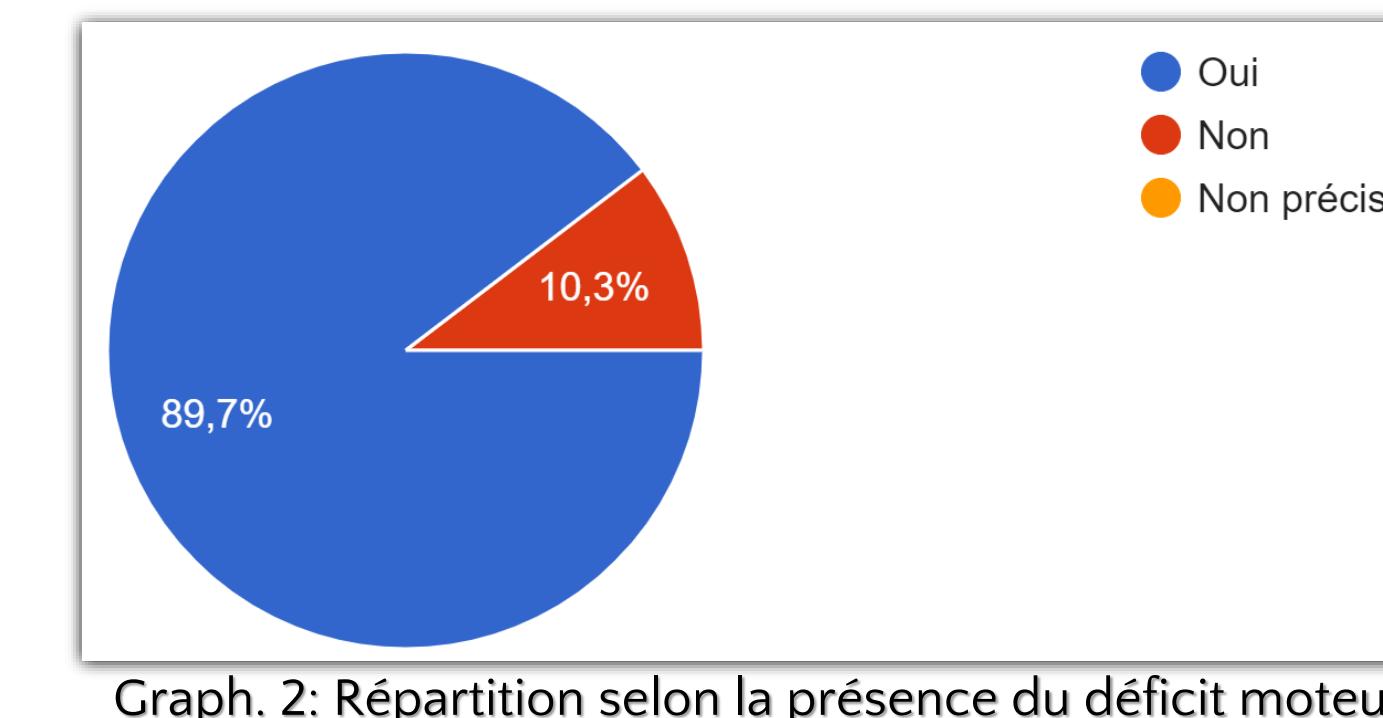
Le recueil des données a été fait à partir des dossiers médicaux des patients, à l'aide d'une fiche d'exploitation, analysant leurs données épidémiologiques, cliniques, et thérapeutiques.

Résultats:

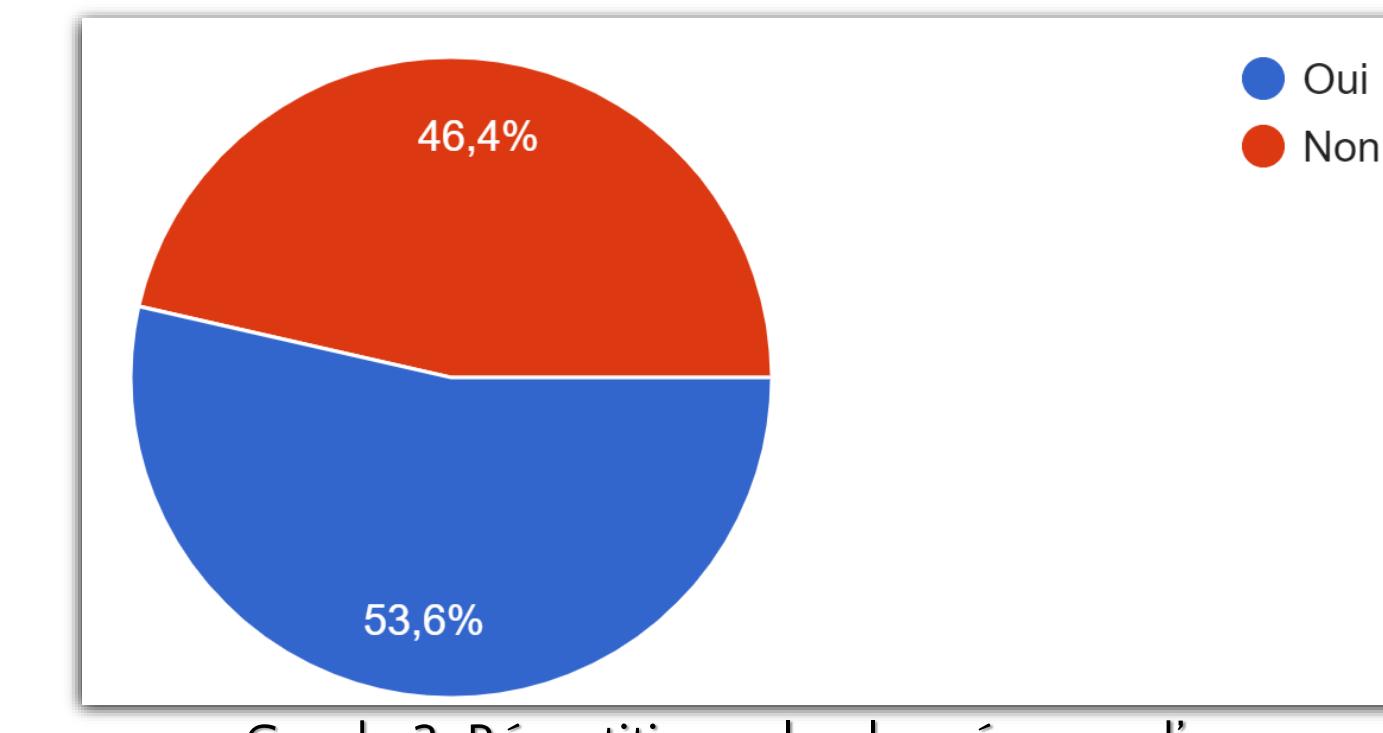
35 patients ont été convoqués pour bilan de retentissement de leurs SLA, 29 patients se sont présentés à leurs rendez-vous. La moyenne d'âge est de 53,1 ans avec des extrémités d'âge de 5 ans et 83 ans avec prédominance masculine à 72,4%. 13% soit 3 patients avaient des cas similaires dans la famille (Soeur pour 2 patient et cousin pour le 3em).



89,7% des patients avaient un déficit moteur alors que 10,3% avaient une atteinte bulinaire isolée.

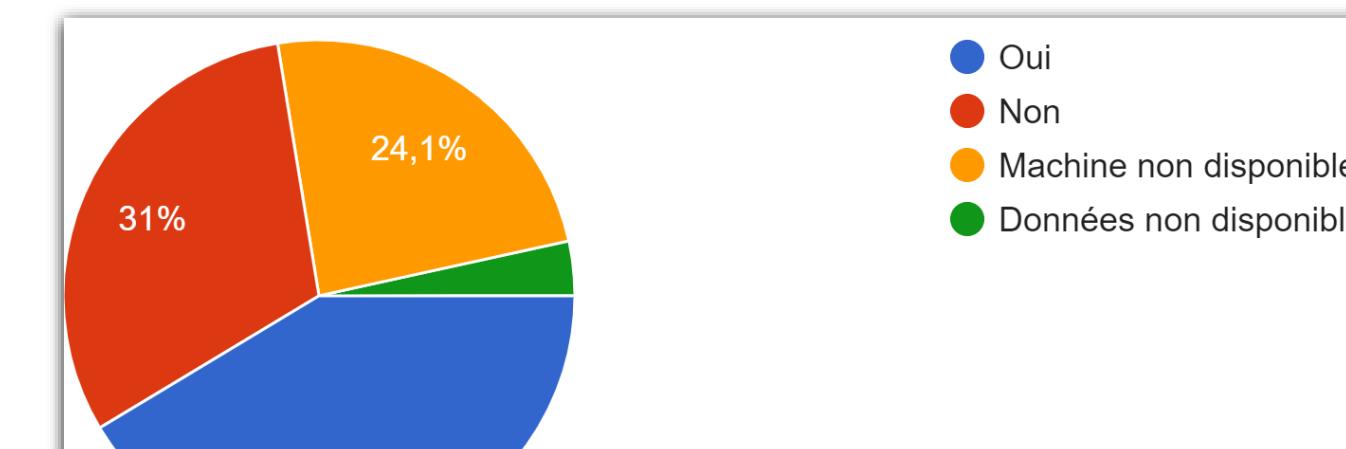


53,6% des patients étaient symptomatiques sur le plan respiratoire, 35% présentaient une dyspnée, l'orthopnée était présente chez 14,5% des patients. 25% des patients avaient une toux inefficace et 14,3% des patients présentaient des infections bronchiques à répétition.



Une capnographie nocturne a été réalisée chez 41,4% des patients et une gazométrie au réveil a été réalisée chez 24,1% des patients.

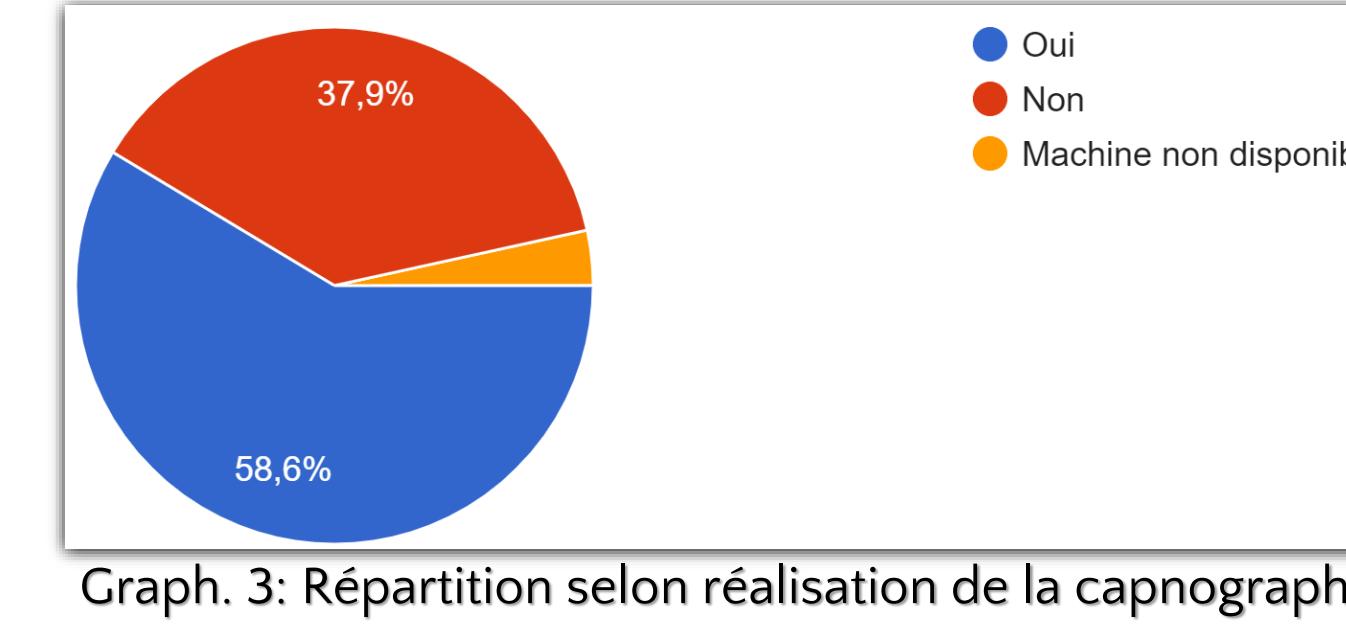
Résultats:



Chez les patients ayant bénéficié d'une capnographie nocturne: 9,1% des patients avaient un indice de désaturation de 0, 63,7% avaient un indice de désaturation entre 1 et 10, 18,2% avaient un indice de désaturation entre 10 et 20 et 9,1% avaient un indice de désaturation entre 20 et 30.

58,1% ont passé au moins 4 min avec une saturation < 90% avec une saturation minimale de 61%. 58,1% ont passé au moins 40 min avec une PCO₂ > 45 avec une PCO₂ maximale arrivant jusqu'à 61 mmHg.

Une polygraphie a été réalisée chez 58,6% des malades 81,2% avaient un IAH entre 1 et 30. 79,9% n'avaient pas d'épisode d'hypoventilation tandis que 20,1% avaient entre 1 et 13 épisodes.



Une spirométrie position assise puis position couchée a été réalisée chez 32,1% des patients, 40% desquels avaient une CVF <50% en position assise et 60% avaient une CVF <50% en position couchée.

Discussion:

La majorité des patients SLA présentent des signes respiratoires au moment du diagnostic et la mort est souvent due à la défaillance respiratoire. Les troubles de sommeil probablement secondaires aux apnées, hypopnées, orthopnée ou désaturations nocturnes, sont fréquents chez ces patients (1).

Bien que les symptômes soient variés, la SLA est maladie universellement terminale, la plupart des patients mourant de complications respiratoires dans 3 à 5 ans après le diagnostic (2).

La mise en place de la VNI est devenue le soin standard pour l'assistance respiratoire des patients atteints de SLA. La mise en place de VNI un avantage de survie et d'amélioration de la qualité de vie de ces patients (2).

La mise en place de la VNI dans la phase précoce de la maladie peut apporter un bénéfice de survie (3). Il est important de noter que la différence était plus nette chez le patient ayant un déficit moteur par rapport à ceux ayant une atteinte bulinaire qui prédomine (3)(4).

La présence d'orthopnée avec une fonction bulinaire conservée sont des facteurs prédictifs pour les patients qui bénéficient (subjectivement) le plus de ventilation non invasive (5).

Les guidelines actuelles de Medicare pour être illégible d'une machine d'assistance ventilatoire (Respiratory assist device a.k.a RAD) requièrent un diagnostic de SLA avec soit une SaO₂ <90% pendant plus de 5 minutes sur une oxymétrie nocturne, une PCO₂>45 mmHg, une CVF <50%, ou une MIP (Pression inspiratoire maximale) inférieure à -60 cm H2O (2).

L'initiation de la toux est un mécanisme complexe qui implique les muscles inspiratoires et expiratoires ainsi que la coordination bulbaire de ces derniers, du coup, une faiblesse de ces muscles et donc une toux inefficace engendre une vidange inadéquate des voies aériennes responsables de surinfections bronchiques à répétition. Il existe des machines MIE (Mechanical insufflation-exsufflation) qui miment une toux efficace en fournissant des pressions positives rapides suivies de pressions négatives (6).

La SLA est une maladie fatale, les patients atteints mourant de défaillance respiratoire dans les 3 à 5 ans suivant le diagnostic sauf si elles décident de subir une trachéotomie qui peut prolonger leur espérance de vie de 2 ans en moyenne (2).

Conclusion

La sclérose latérale amyotrophique une maladie fatale et rapidement progressive avec des manifestations respiratoires diverses. Elle nécessite une prise en charge multidisciplinaire dans laquelle le pneumologue joue un rôle primordial.

Il est important pour un pneumologue de reconnaître les symptômes liés à la défaillance respiratoire et de lancer les investigations nécessaires pour évaluer leur retentissement.

Une fois l'atteinte respiratoire est diagnostiquée, un traitement ventilatoire type ventilation non invasive doit être mis en place, ce dernier fondamental pour la prolongation de la survie et pour l'amélioration de la qualité de vie.

Acknowledgements

- (1). S.C. Bourke, MB, Bch MRCP; P.J. Shaw, MD, FRCP; and G.J. Gibson, MD, FRCP
- (2). Respiratory Failure in Amyotrophic Lateral Sclerosis .Shannon Niedermeyer, MD; Michael Murn, MD; and Philip J. Choi, MD
- (3). Vitacca M, Montini A, Lunetta C, et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol. 2018;25(3): 556-563.
- (4). Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: randomised controlled trial. Lancet Neurol. 2006;5(2):140-147.
- (5). Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. Neurology. 2003;61(2):171-177.
- (6). Hornick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. Respir Care. 2007;52(10):1296-1305; discussion 1306-1327.