

## Item204-Insuffisance respiratoire chronique.

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une insuffisance respiratoire chronique. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours en abordant les problématiques techniques, relationnelles et éthiques en cas d'évolution défavorable.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- HAS ALD 12 - HAS Guide: <a href="#">Insuffisance respiratoire chronique grave de l'adulte secondaire à une bronchopneumopathie chronique obstructive</a> - Guide affection de longue durée / HAS / 2006- Ventilation Non Invasive au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë (nouveau-né exclu) / SFAR, SPLF, SRLF / 2006 - Polycopié national: <a href="#">Insuffisance respiratoire chronique</a> - CEP	- PaO <sub>2</sub> < 70mmHg en AA x2 à ≥ 3S - HTAP = PAPm > 20mmHg / PAPO - Obstructif / restrictif / mixte / HTAP - Tabac / asthme / profession / dyspnée - SdG: cyanose / sueurs / HTAP (B2) - GDS / NFS / ECG-ETT / Test 6min - EFR: Tiffeneau / CPT / courbe Q-V - Décompensations / intoxication O <sub>2</sub> - HTAP-ICD / polyglobulie / handicap - OLD si PaO <sub>2</sub> ≤ 55mmHg sur ≥ 15h/j - VNI: PaCO <sub>2</sub> ≥ 45mmHg malgré OLD - Vaccinations grippe / pneumocoque - Prise en charge 100% / réseau santé - Suivi: GDS + EFR 1x/an ; éduP ++	- Arrêt du tabac / substitution - Recherche des s. de gravité - Facteurs décompensation (4) - ECG-tropo si décompensation - Oxygénothérapie faible débit - Test de marche de 6 minutes - Réhabilitation respiratoire

### Généralités

#### Définition

- Incapacité pulmonaire chronique avec anomalies de l'hématose et handicap fonctionnel
- **En pratique:** PaO<sub>2</sub> < **70mmHg** en air ambiant (AA) sur 2 GDS à ≥ 3 semaines d'intervalle ou hypercapnie diurne : PaCO<sub>2</sub> > 45mmHg

#### Epidémiologie

- 40 000 patients en ALD pour IRespC en France (et 60 000 non diagnostiquées)
- Coût financier élevé: 6000 euros/an et par patient en ALD pour IRespC
- **Facteurs de risque:** tabagisme +++ (cf BPCO: 1ère étiologie) / âge

#### Physiopathologie

- **Deux grands mécanismes de l'insuffisance respiratoire +++**
  - **Défaillance de l'échangeur gazeux parenchymateux**
    - → anomalies du **rapport V/Q** = hypoxémie ++ : le traitement est l'oxygène (OLD)
    - **par TVO:** BPCO avec emphysème (effet shunt) → O<sub>2</sub> à faible débit
    - **par TVR:** PID (fibrose) avec BAC (diffusion) → O<sub>2</sub> à fort débit
  - **Défaillance de la pompe ventilatoire**
    - → **hypoventilation** alvéolaire = hypercapnie ++ : le traitement est la ventilation (VAD)

- **par atteinte:** neurologique / musculaire / pariétale / !! épuisement ++
- **Conséquences de l'insuffisance respiratoire**
  - = **hypoxémie chronique d'où:**
    - **adapation ventilatoire:** hyperventilation puis hypoventilation si épuisement
    - **polyglobulie:** pour stimulation de la synthèse d'EPO rénale
    - **HTAP +/- ICD:** par vasoconstriction hypercapnique des a. pulmonaires
- **!! Remarque: HTAP = PAPm > 20mmHg; on distingue**
  - HTAP pré-capillaire: PAPO ~ Pcap < 15mmHg → origine pulmonaire
  - HTAP post-capillaire: PAPO ~ Pcap > 15mmHg → origine cardiaque

## Etiologies

### Pathologies obstructives

- **BPCO** +++ (cf **Bronchopneumopathie chronique obstructive chez l'adulte et l'enfant.**)
- Asthme sévère (cf **Hypersensibilité et Allergies respiratoires chez l'enfant et chez l'adulte. Asthme, rhinite.**)
- Emphysème (centro-lobulaire ou pan-lobulaire)
- Dilatation des bronches (DDB = bronchiectasie)
- Mucoviscidose

### Pathologies restrictives

- **parenchymateuses:** PID +/- **fibrose** pulmonaire (cf. **Pneumopathie interstitielle diffuse.**)
- **pariétales:** obésité / déformation thoracique (cyphoscoliose)
- **pleurales:** séquelles de pleurésie purulente / mésothéliome, etc.
- **neuromusculaires:** SEP / AVC / SGB / myasthénie / myopathies

### Pathologies vasculaires: Hypertension pulmonaire: Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte

- **!! L'HTP est une complication et une cause d'IRResp**
- Coeur pulmonaire chronique post-embolique
- HTAP idiopathique (primitive) / sur sclérodermie..

## Diagnostic

### Examen clinique

- **Interrogatoire**
  - **Terrain:** atcd respiratoires (BPCO / asthme) / exposition **professionnelle**
  - **Prises: intoxication tabagique** (en PA) / chimiothérapie (bléomycine)
  - **Anamnèse:** ancienneté / évolution / facteur de décompensation
  - **Signes fonctionnels**
    - **dyspnée d'effort +++ :** d'aggravation progressive / évaluer retentissement
    - **signes associés:** toux et expectorations si BPCO
- **Examen physique**
  - **Prise des constantes: FR-SpO2** / PA-FC / température
  - **Signes positifs**
    - dyspnée avec polypnée / hippocratisme digital / OMI d'hypercapnie
    - mais en pratique diagnostic paraclinique aux GDS +++
  - **Evaluation du retentissement: signes de gravité (A savoir !)**
    - **hypoxémie:** cyanose / extrémités froides
    - **hypercapnie:** sueurs / HTA / céphalées / encéphalopathie
    - **coeur pulmonaire chronique:** signes d'ICD (OMI / RHJ / TJ)
  - **Orientation étiologique clinique**
    - **origine obstructive:** distension thoracique / muscles inspiratoires accessoires
    - **origine restrictive:** hippocratisme digital (FPI) / obésité / déformation thoracique
    - **origine vasculaire: HTP:** éclat du B2 à l'auscultation

### Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
  - **Gaz du sang artériels (GDS) +++**
    - en air ambiant (AA) / au repos / à l'état stable / 2x sur ≥ 3 semaines d'intervalle
    - → insuffisance respiratoire chronique si **PaO2 < 70mmHg** ou si **PaCO2 > 45mmHg**
- **Pour évaluation du retentissement**
  - **NFS:** recherche polyglobulie = Ht > 47% (F) ou 54% (H)
  - **ECG et ETT:** recherche IVD et HTAP pré-capillaire
  - **Test de marche de 6min:** rechercher une désaturation à l'effort ++ (**NPO**)
- **Pour orientation étiologique**

- Radiographie thorax face/profil +/- TDM Tx
  - orientation vers une origine obstructive
    - Sd de distention thoracique: horizontalisation / aplatissement / espaces
    - Signes directs d'emphysème: bulles hypertransparente (apex ++)
    - DDB à la TDM: diamètre de la bronche > 2x vaisseau adjacent
  - orientation vers une origine restrictive
    - Sd interstitiel: opacités diffuses / en verre dépoli / rayons de miel...
    - Déformation thoracique (cyphoscoliose)
- Epreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) +++
  - Trouble ventilatoire obstructif
    - **TVO = VEMS/CV < 70%** / emphysème si CPT  $\geq$  120%
    - → Test de **réversibilité** aux  $\beta_2$ m: distinction entre asthme et BPCO. !! Un asthme vieilli compliqué d'insuffisance respiratoire peut ne plus être réversible, on parle alors "d'asthme fixé"
  - Trouble ventilatoire restrictif
    - **TVR = CPT  $\leq$  80%** et VEMS/CV normal (car tous deux diminués)
    - Sévérité: CPT = 66-80% (léger) / 50-65% (modéré) / < 50% (sévère)
    - → **DLCO** pour recherche d'un trouble de la diffusion (PID ++)
- Devant une décompensation, systématiquement
  - infectieux: NFS-CRP / BU-ECBU / RTx
  - cardio-vasculaire: ECG / troponine (**A savoir !**) / ETT
  - respiratoire: RTx / GDS +/- TDM Tx ou fibroscopie
  - iatrogène: rechercher prise et/ou observance

## Complications

### Complications aiguës

- Insuffisance respiratoire aiguë = décompensation
  - Facteurs de décompensation à rechercher / traiter (**A savoir !**)
    - infectieux: IU (BU-ECBU) / pneumopathie infectieuse
    - cardiaque: OAP / AC-FA / embolie pulmonaire ++ (ECG)
    - pulmonaire: allergène / cancer / PTx (RTx)
    - iatrogène:
      - mauvaise observance du traitement ou de l'OLD +++
      - prise médicamenteuse (sédatif: **BZD** / BB / neuroleptiques)
  - Diagnostic: recherche des signes de gravité +++
    - SdG respiratoires: signes de lutte / d'hypoxémie / d'hypercapnie
    - Apparition ou majoration des signes d'ICD: OMI / RHJ, etc.
    - Encéphalopathie hypercapnique: syndrome confusionnel / astérisis
    - **GDS: SdG si** PaO<sub>2</sub> < 55mmHg / PaCO<sub>2</sub> > 60mmHg / pH < 7.30
- Intoxication à l'O<sub>2</sub>
  - Mécanisme: hypoxémie chronique: chémorécepteurs à la PaO<sub>2</sub> « sensibilisés »
  - Si  $\uparrow$  PaO<sub>2</sub> brutale → inhibition de la commande respiratoire = hypoventilation
  - en fait plus complexe :
    - modification des rapports ventilation/perfusion
    - effet Haldane (augmentation PaO<sub>2</sub> modifie l'affinité de l'Hb pour le CO<sub>2</sub> ==> relargage CO<sub>2</sub> dans le sang)
  - → O<sub>2</sub> à **faible débit** chez un insuffisant respiratoire mais en ayant un objectif de saturation >88% : "on meurt d'hypoxie et pas d'hypercapnie"

### Complications chroniques

- Coeur pulmonaire chronique = HTP puis ICD
  - Définition: **HTP = PAPm > 20mmHg** (pré-capillaire ici: PAPO < 15mmHg si KT)
  - Etiologie: vasoconstriction réflexe des a. pulmonaires secondaire à l'hypercapnie
  - Clinique: signes d'ICD: OMI / RHJ / TJ, etc (cf **Insuffisance cardiaque de l'adulte**)
  - Paraclinique
    - ECG: axe hyperdroit + HVD + HAD (cf **Électrocardiogramme : indications et interprétations**)
    - RTx: cardiomégalie (ICT > 1/2) / dédoublement arc inférieur droit
    - ETT +++ : dilatation OD/VD + a. pulmonaires: HTAP pré-capillaire
- Polyglobulie (cf **Syndromes myéloprolifératifs**)
  - Etiologie:  $\uparrow$  synthèse d'EPO rénale par hypoxémie chronique
  - Diagnostic: NFS: hématokrite > 47% (F) ou 54% (H)
  - Complications: thrombo-emboliques: TVP-EP / AVC / IDM
- Hypercapnie chronique
  - Etiologie: hypoventilation alvéolaire dans IRespC évoluée

- **Clinique:** !! installation progressive donc bien tolérée (asymptomatique ++ / **OMI**)
- **Paraclinique:** GDS = acidose respiratoire compensée si état stable
  - → pH normal avec hypoxémie/hypercapnie et ↑ [HCO<sub>3</sub>] (compensation rénale)
- **Dénutrition** (cf [Dénutrition chez l'adulte et l'enfant](#))
  - **Clinique:** IMC < 17 / signes d'hypocatabolisme +/- signes carenciels
  - **Paraclinique:** bilan nutritionnel: ingesta / poids / albumine / carences
  - **Complications:** immuno-dépression et donc surinfections ++
- **Handicap respiratoire et perte d'autonomie**
  - cf aggravation progressive de la dyspnée jusqu'à dyspnée de repos
  - → perte d'autonomie voire grabatisation (cf [Autonomie et dépendance chez le sujet âgé](#))

## Traitement

### Prise en charge

- Prise en charge **globale et pluridisciplinaire** / au long cours
- En ambulatoire hors décompensations ou complications

### Education du patient (A savoir !)

- En particulier éducation thérapeutique si inhalation ++
- Pas d'alcool (dépresseur respiratoire, idem BZD et anti-tussifs)
- Importance de l'observance / vaccinations
- **Contre-indications médicamenteuses: liste**
  - CI des dépresseurs respiratoires: anti-tussifs morphiniques et **BZD** +++
  - β-bloquants à utiliser avec prudence (si hyper-réactivité bronchique)

### Mesures hygiéno-diététiques

- **Arrêt du tabac (A savoir !, cf [Addiction au tabac.](#))**
  - Evaluation initiale: dépendance / consommation / motivation, etc.
  - Substitution nicotinique (patch ou gomme) +/- varénicline / TCC, etc.
- **Eviction des facteurs de décompensation**
  - **foyers dentaires/ORL +++ :** recherche et traitement des foyers dentaires et sinusiens
  - **polluants/toxiques:** domestiques / professionnels / atmosphériques

### Réhabilitation respiratoire (A savoir !)

- **Programme de réentraînement à l'effort**
  - Systématique: cf amélioration de la qualité de vie
  - 1x/an avec poursuite de l'entraînement à domicile
- **Kinésithérapie respiratoire**
  - Kiné de drainage indiquée si BPCO de stade 2 ou 3 avec dyspnée
  - Durée = 4 à 8 semaines / à répéter si besoin

### Traitement symptomatique: selon le mécanisme de l'insuffisance respiratoire

- **Oxygénothérapie de longue durée (OLD)**
  - **Indications = IRespC hypoxémique (obstructive ++ / défaillance d'échangeur)**
    - **PaO<sub>2</sub> < 55mmHg** en AA / à l'état stable / sur 2 GDS espacés d'au moins 3S
    - ou PaO<sub>2</sub> = 55-60mmHg si HTAP / polyglobulie / désaturations nocturnes
  - **Modalités**
    - Prescription soumise à une demande d'entente préalable / spécialisée
    - Au moins **15h/j** pour ≥ 3M (pas de bénéfice sinon) par voie nasale (lunettes)
    - En continu / à faible débit d'O<sub>2</sub> / à adapter pour avoir **PaO<sub>2</sub> = 65-70mmHg**
    - !! contre-indication = tabagisme actif: sevrage préalable impératif (**A savoir !**)
- **Ventilation à domicile (VAD)**
  - **Indications = IRespC hypercapnique (restrictive ++ / défaillance de pompe)**
    - A évoquer dès que hypercapnie chronique:
      - **Si PaCO<sub>2</sub> > 45mmHg** IR Restrictives ( cyphoscoliose, obésité)
      - Si Capacité Vitale <50%
      - Si hypoventilation alvéolaire profonde/difficulté sevrage ventilation mécanique ( BPCO)
  - **Modalités**
    - Ventilation non invasive (VNI) au masque en 1ère intention
    - En dernier recours: ventilation invasive par trachéotomie

### Traitement étiologique

- !! A ne pas oublier mais en général possibilités limitées
- → bronchodilatateur + CSI si asthme ou BPCO, corticoïdes si PID...

### Prise en charge des complications

- **Traitement d'une décompensation aiguë (IRespA)**
  - Hospitalisation + VVP + bilan: **GDS** en urgence

- Oxygénothérapie +/- VNI si hypercapnie / !! **pour SpO2 = 88-92% (A savoir !)**
- Bronchodilatateur en nébulisation:  $\beta$ 2-mimétique ou anticholinergiques
- Antibiothérapie: si surinfection = dyspnée ou expectorations (Amoxicilline ou Augmentin® PO)
- Kinésithérapie respiratoire de drainage systématique
- Corticoïdes systémiques (PO ou IV) en cure courte si SdG respiratoires
- **Traitement des autres complications**
  - Saignées si polyglobulie importante
  - VPPN si SAOS associée (!! sauf si BPCO)
  - Prise en charge nutritionnelle si dénutrition

#### Mesures associées

- **Vaccinations:** grippe (1x/an) et pneumocoque (1x/5ans) (A savoir !)
- Demande de prise en charge à **100%** (ALD 14)
- Activation ou réactivation d'un **réseau de santé**
- Adhésion à une association de malades
  
- Aide à l'autonomie: APA, aménagement de l'environnement, etc

#### Surveillance

- **Clinique**
  - Fréquence des Cs: MT = 1x/3-6M et Pneumologue = 1x/6-12M
  - SpO2 / dyspnée / toux / qualité de vie / éducation thérapeutique
  - Principal élément de contrôle = **nombre d'exacerbations** annuelles +++
- **Paraclinique**
  - [RTx / NFS / **GDS + EFR**] 1x/an

## Synthèse pour questions fermées

Quel type d'IRC est rarement accompagnée d'hypercapnie ?

- Atteinte exclusive de la vascularisation pulmonaire ( HTAP)

Quelles sont les 2 types de sources d'oxygène pour l'OLD ?

- Concentrateur  
- Oxygène liquide

Quel est le risque de l'OLD chez un patient fumeur ?

- Brûlures si consommation tabac pendant l'OLD

11 complications de la VNI ?

- Retard à l'intubation  
- Pneumothorax  
- Erythème, ulcération cutanée  
- Nécrose des narines ou de la columelle  
- Distension gastrointestinale  
- Reinalation de CO2 expiré  
- Distension pulmonaire  
- Otagies, douleurs naso-sinusiennes  
- Sécheresse des voies aériennes supérieures  
- Allergie cutanée  
- Fuites, complications conjonctivales

(conférence de consensus 2006 VNI en aigu)