Hôpital des Enfants

Hôpitaux de Toulouse

MALADIES NEUROMUSCULAIRES: TRAITEMENT A DOMICILE DES EXACERBATIONS RESPIRATOIRES

Dr Géraldine Labouret
Praticien Hospitalier

3ème journée de Pneumo-Allergologie pédiatrique de Midi-Pyrénées

Jeudi 28 septembre 2017

PLAN

1/ L’insuffisance respiratoire chronique dans les MNM

2/ Les facteurs de risque de l’exacerbation

3/ Reconnaître une exacerbation

4/ Quel traitement à domicile?

5/ Reconnaître quand le maintien à domicile n’est plus possible

MALADIES NEUROMUSCULAIRES

MOELLE EPINIERE

AMYOTROPHIES SPINALES INFANTILES

Dégénérescence des MN de la moelle épinière

ASI type I, Ibis, II, III

ASI DE L'ADULTE IV

NERF PERIPHERIQUE

MALADIES DE CMT

Atteintes respiratoires rares

JONCTION NM

SYNDROMES MYASTHENIQUES CONGENITAUX

Troubles déglutition et insuffisance respiratoire

MUSCLE

MYOPATHIES

- Dystrophies musculaires
  - progressives (Duchenne, Becker)
  - dystrophies musculaires congénitales
- Myopathies congénitales
- Maladies musculaires myotoniques (Steinert)
- Myopathies métaboliques
- Maladies inflammatoires (dermatomyosites.)

MALADIES NEUROMUSCULAIRES

MOELLE EPINIERE

AMYOTROPHIES SPINALES INFANTILES

Dégénérescence des MN de la moelle épinière

ASI type I, Ibis, II,

III

ASI DE L'ADULTE IV

NERF PERIPHERIQUE

MALADIES DE CMT

Atteintes respiratoires rares

JONCTION NM

SYNDROMES MYASTHENIQUES CONGENITAUX

Troubles déglutition et insuffisance respiratoire

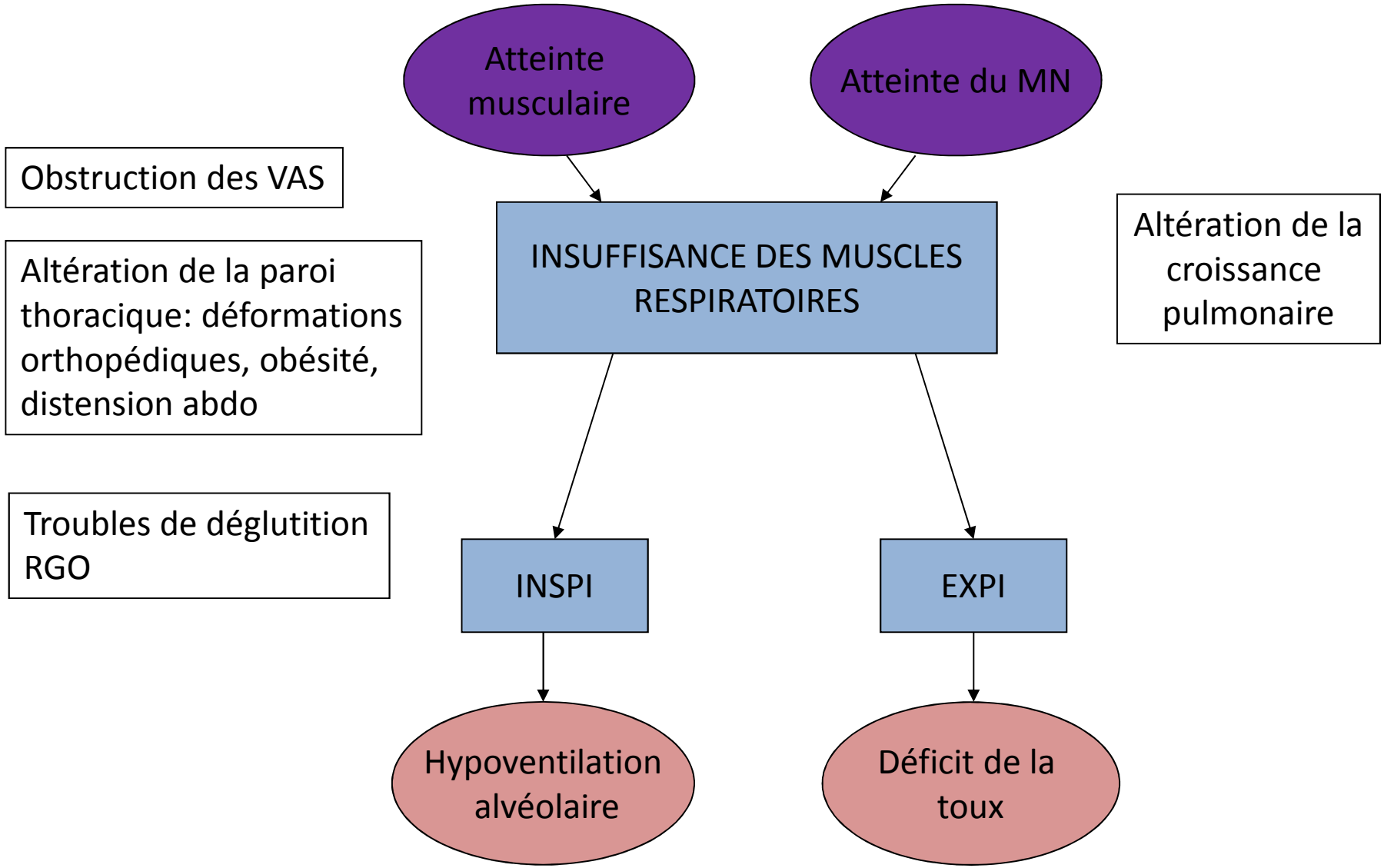
MUSCLE

MYOPATHIES

- Dystrophies musculaires progressives (Duchenne)
- dystrophies musculaires congénitales
- Myopathies congénitales
- Maladies musculaires myotoniques (Steinert)

ASI

IRC : atteinte multifactorielle



LE SYNDROME RESTRICTIF: CVF

- **CVF**:
  - Meilleur reflet de l'atteinte musculaire respiratoire
  - CV 0° < CV 90° chez les DMD

  - CV 0° > CV 90° chez les ASI (atteinte prédominante des IC)

- CVF < 40% prédictive d'hypercapnie nocturne
- CVF < 25% prédictive d'hypercapnie diurne

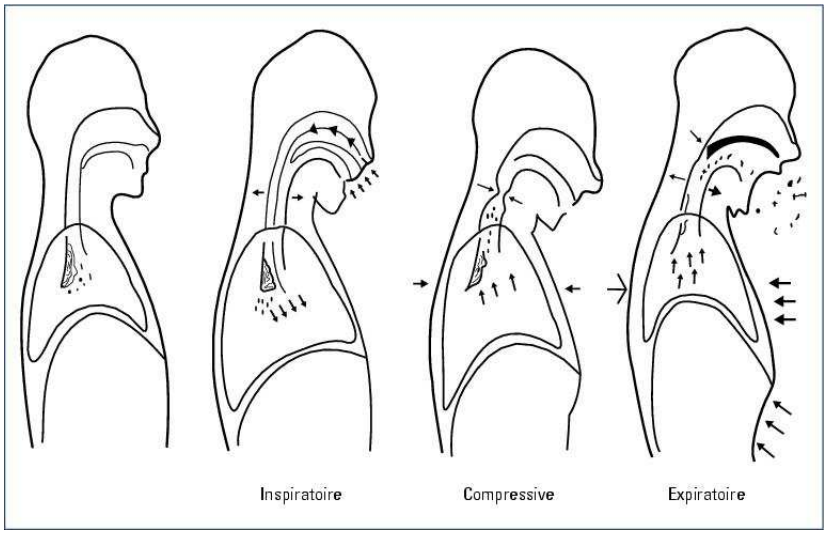
Ragette, Thorax 2002

TOUX INEFFICACE

- Faiblesse des muscles inspiratoires
- Diminution de la compliance thoraco-pulmonaire
- Insuffisance de contrôle glottique
- Faiblesse des muscles expiratoires

=

Facteurs limitants de la toux



DEPt < 160 l/min prédictif d'un risque accru d'infections respiratoires graves dans les MNM et d'échec de sevrage de la ventilation invasive; attention si < 270l/min

Dohna-Schwake, Neuromuscul Disord 2006

EXACERBATION RESPIRATOIRE: FDR

- Faiblesse des muscles respiratoires, inefficacité de la toux
- Infections virales des voies respiratoires hautes et basses
- DDB
- RGO, troubles de déglutition, constipation
- Mauvais état nutritionnel
- entourage

EXACERBATION RESPIRATOIRE: LA RECONNAITRE

- Toux: faible
- Fièvre non obligatoire
- Tirage → peu important
- Modification des sécrétions: aspect, quantité
- Difficultés d'alimentation
- Signes de gravité: polypnée, sueurs, difficultés d'élocution, souffle court, battement des ailes du nez
- Auscultation: souvent non contributive au début/hypoventilation/diminution du murmure vésiculaire

PRISE EN CHARGE A DOMICILE

- Hydratation
- Antibiothérapie
- Désencombrement
- Ventilation

…et surtout, reconnaître quand hospitaliser!

HYDRATATION

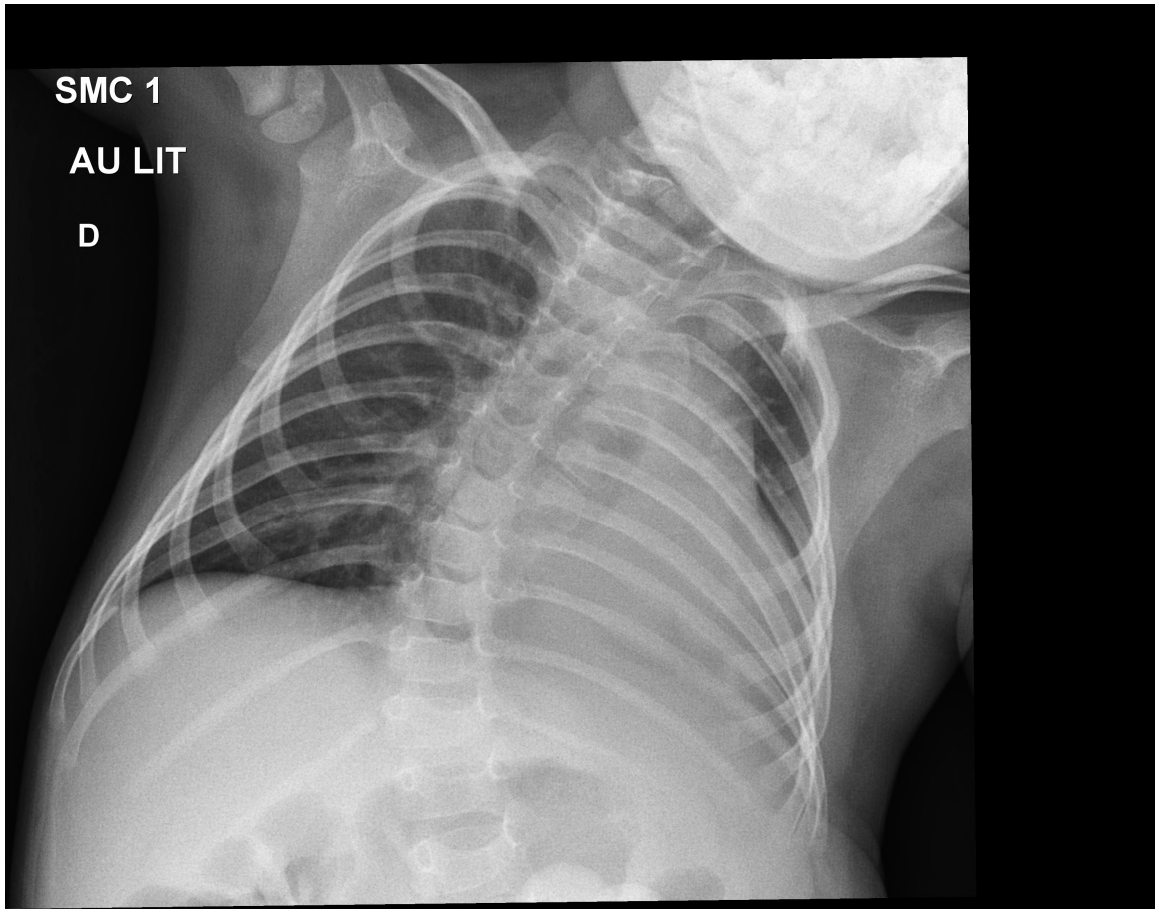
- Difficultés de mastication
- Troubles de déglutition
- Hypoventilation chronique: risque de DDB et d'atélectasies sous-jacentes

→ Hydratation orale fractionnée

→ Sur gastrostomie

→ En cas d'échec: indication d'hospitalisation

Atélectasie du LIG chez un patient ASI



ANTIBIOTIQUES

- Faciles en cas d'exacerbation même viro-induite
- Probabilistes: Haemophilus influenzae, Branhamella catarrhalis, Staphylococcus aureus, Pneumocoque
  → AUGMENTIN®
- Adaptés aux ECBC éventuellement (BGN)
- Prolongés

N’ont pas leur place…

- ANTI-TUSSIFS: CONTRE-INDIQUES!!
- Corticoïdes oraux
- Nébulisations: corticoïdes, salbutamol, sérum salé hypertonique?

DESENCOMBREMENT

Outil majeur de la prise en charge!

- Drainage :
  - Manuel : kinésithérapie respiratoire, bi-quotidienne si besoin
  - Assisté : hyperinsufflations mécaniques avec relaxateur de pression (Alpha 300)

    Peut aider à augmenter le volume pré-tussif

- Toux assistée
- Aspiration

DESENCOMBREMENT: TOUX ASSISTEE

Insufflation-Exsufflation mécanique = Cough assist®

- aide à l'inspiration en pression positive (hyperinsufflation + 15 à 40 cmH20) immédiatement suivie d'une brusque aspiration en pression négative (hyperexsufflation -10 à –40 cm H2O)

- capable de générer un débit de pointe important (300-500 L/min)

- voie non invasive avec masque naso-buccal ou voie invasive (sur trachéotomie)
- Mode manuel ou automatique
- Avec aspiration

Utilisation pratique

- Indication: DEP toux < 270 L/min
- 1 à 2 sessions / jour, à distance des repas et du coucher
- Démarrage en mode manuel
- Débuter avec des pressions faibles : + 15 à + 20 cm H2O, -15 à -20 cm H2O, puis augmenter rapidement au cours de la séance
- Pressions optimales chez l'adulte : +30 / - 30 cm H2O à +40/-40
- 3 à 5 cycles séparés d'1 à 3 sec

- Atteinte diaphragmatique : plutôt position assis
- Atteinte des intercostaux : plutôt position couchée

Toussaint et al, Réanimation (2009)18,137-145
Riffart et al, Kinesither rev 2010;(103):11-17

PRISE EN CHARGE:
VENTILATION NON INVASIVE

Nocturne et diurne si besoin
Améliore le désencombrement
Diminue le risque d'infection sévère
Améliore les échanges gazeux

HOSPITALISATION

- Signes de gravité (hypercapnie)
- Déshydratation
- Anomalies radiologiques
- Dépendance VNI

- Appel SAMU: patient remarquable
- Transport sous VNI: pas d'O2 seul
- Appareillages qui suivent

A RETENIR

- Patients fragiles +++
- Atteinte respiratoire restrictive + déficit de la toux

- Signes cliniques pouvant être trompeurs

- Importance du désencombrement
- Utiliser la VNI

- Hospitalisation nécessaire en cas d'aggravation