



Item 204

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Objectifs d'enseignement tels que définis dans le programme de l'ECN

- 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

Objectifs pédagogiques terminaux définis par le Collège des Enseignants de Pneumologie

1. Savoir poser le diagnostic d'une insuffisance respiratoire chronique (IRC)
2. Savoir différencier les IRC selon leur mécanisme physiopathologique (insuffisance du soufflet vs insuffisance de l'échangeur)
3. Connaître les principaux mécanismes responsables d'une hypoxémie et ceux responsables d'une hypercapnie
4. Connaître les éléments cliniques et paracliniques permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
5. Connaître les éléments cliniques et paracliniques permettant d'orienter vers une hypertension pulmonaire (HTP)
6. Savoir décrire les signes cliniques de décompensation d'une IRC en distinguant les signes liés à l'hypoxémie et ceux liés à l'hypercapnie
7. Savoir décrire le mécanisme et les conséquences des principales complications de l'insuffisance respiratoire chronique : insuffisance respiratoire aiguë, polyglobulie, hypertension pulmonaire, rétention hydro-sodée
8. Connaître les indications et les modalités de l'oxygénothérapie de longue durée et celles de la ventilation non invasive (VNI)
9. Savoir prescrire et surveiller une oxygénothérapie chez un malade hypercapnique
10. Connaître les implications médico-sociales de l'IRC (Affection de Longue Durée)

NB : cet item comporte un certain nombre de recoupements avec les items détresses respiratoires et BPCO. Le lecteur est invité à lire les 3 items pour avoir une vue d'ensemble de la question.

Points clés

1. L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est définie par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer l'hématose. Le seuil de 70 mmHg de PaO₂ (9.3 kPa), mesurée en air ambiant au repos et à l'état stable est retenu pour parler d'insuffisance respiratoire chronique.
2. Le principal signe clinique de l'insuffisance respiratoire chronique est la dyspnée.
3. L'insuffisance respiratoire chronique est le terme évolutif commun de nombreuses pathologies respiratoires. Ses causes sont multiples. Son pronostic est sévère.
4. Les IRC peuvent résulter d'une atteinte de l'échangeur pulmonaire, d'une atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale ou d'une atteinte de la vascularisation pulmonaire
5. L'orientation étiologique repose sur l'histoire clinique et l'exploration fonctionnelle respiratoire et l'échographie cardiaque, permettant de distinguer les IRC obstructives, restrictives et mixtes et les IRC liées à l'atteinte de la vascularisation pulmonaire
6. Des comorbidités, fonction de l'étiologie de l'IRC, sont fréquentes et doivent être systématiquement recherchées.
7. Le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique est essentiellement symptomatique et repose sur l'oxygénothérapie et/ou la ventilation assistée.
8. Le sevrage d'une éventuelle intoxication tabagique est essentiel.
9. Les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique sont exposés au risque de décompensation (insuffisance respiratoire aigue), dont la morbidité et la mortalité sont importantes.
10. L'évaluation de la pression artérielle pulmonaire doit être recherchée au cours du suivi. La confirmation à l'état stable d'une hypertension artérielle pulmonaire a une signification pronostique péjorative.

I. DEFINITIONS ET EPIDEMIOLOGIE

L'insuffisance respiratoire est définie comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux, c'est-à-dire de renouveler l'oxygène et d'éliminer le gaz carbonique afin de satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme.

Ceci aboutit à l'hypoxémie et éventuellement à l'hypercapnie.

- L'existence d'une diminution de la pression partielle en oxygène (PaO_2) dans le sang artériel (hypoxémie) est nécessaire pour parler d'insuffisance respiratoire chronique.
- La réalisation de gaz du sang est donc indispensable pour porter le diagnostic d'insuffisance respiratoire chronique (IRC). Le seuil de 70 mmHg (9,3 kPa) de PaO_2 mesuré en air ambiant, au repos et à l'état stable, est retenu pour parler d'insuffisance respiratoire chronique, quel que soit le niveau de PaCO_2 .

Cette définition ne doit pas être confondue avec les critères reconnus par le Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale qui définissent l'insuffisance respiratoire chronique grave (IRCG) qui fait partie de la liste des 30 affections de longue durée (ALD 30) donnant droit à une exonération du ticket modérateur mais qui correspondent également au seuil au-delà desquelles une oxygénothérapie de longue durée (OLD) chez les patients porteurs d'une BPCO est recommandé. Ils sont détaillés ci-dessous.

Il existe de nombreuses causes d'insuffisance respiratoire chronique. La plus fréquente (75 % des cas) est la BPCO (item 205).

En France, près de 300 000 patients sont pris en charge au titre l'IRCG.

II. MECANISMES DE L'HYPOXEMIE

L'IRC est caractérisée par une hypoxémie chronique. Trois mécanismes physiopathologiques principaux peuvent être à l'origine d'une hypoxémie, mécanismes pouvant être associés à des degrés divers chez un même patient.

II.1. inadéquation ventilation/perfusion ou anomalie des rapports V_A/Q

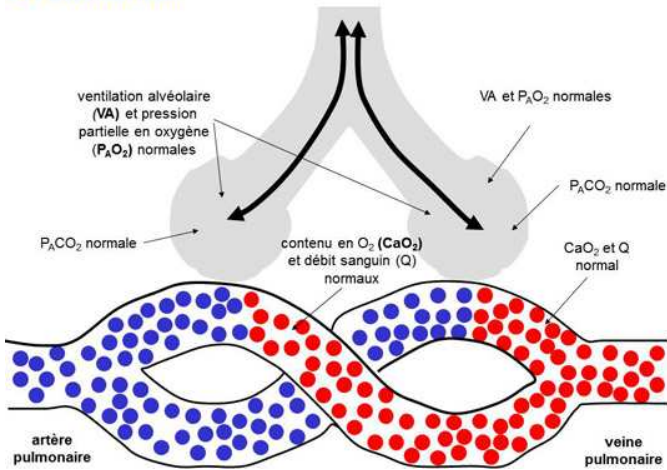
II.1.1 Effet shunt

On parle d'effet shunt lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais mal ventilées¹.

- survient dans les pathologies touchant les voies aériennes distales (BPCO, asthme).
- se traduit donc par une hypoxémie associée à une hypocapnie.
 - ce n'est qu'à un stade avancé, quand le travail ventilatoire dépasse les capacités maximales du patient que l'on voit apparaître une hypercapnie.

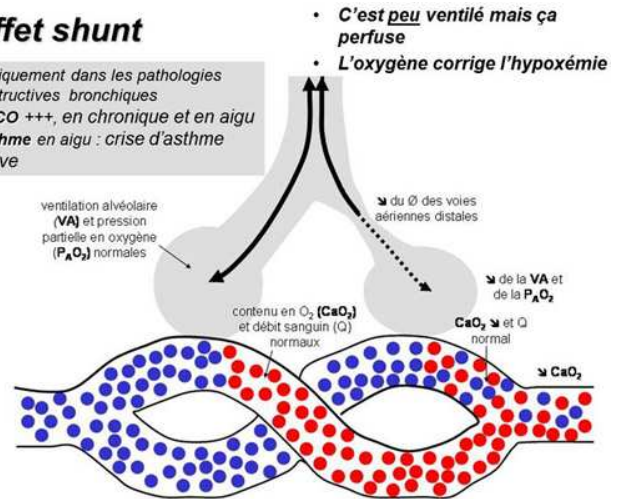
¹ Un réflexe local appelé vasoconstriction hypoxique intervient pour atténuer les inégalités des rapports ventilation-perfusion. L'hypoxie alvéolaire induit une vasoconstriction des artérioles adjacentes qui tend à diminuer l'effet shunt mais qui peut avoir des effets délétères à long terme (hypertension artérielle pulmonaire, insuffisance ventriculaire droite). L'hypoventilation de certains territoires est compensée par une augmentation de la ventilation globale au prix d'une augmentation du travail ventilatoire.

À l'état normal



Effet shunt

Typiquement dans les pathologies obstructives bronchiques
BPCO +++, en chronique et en aigu
Asthme en aigu : crise d'asthme grave



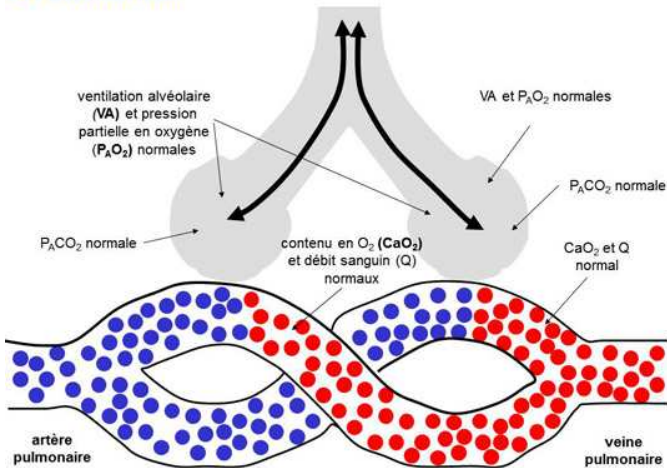
- L'oxygénothérapie parvient en règle à corriger l'hypoxémie² sauf si le renouvellement de l'air alvéolaire est sévèrement compromis.

II.1.2 Shunt vrai

On parle de shunt vrai

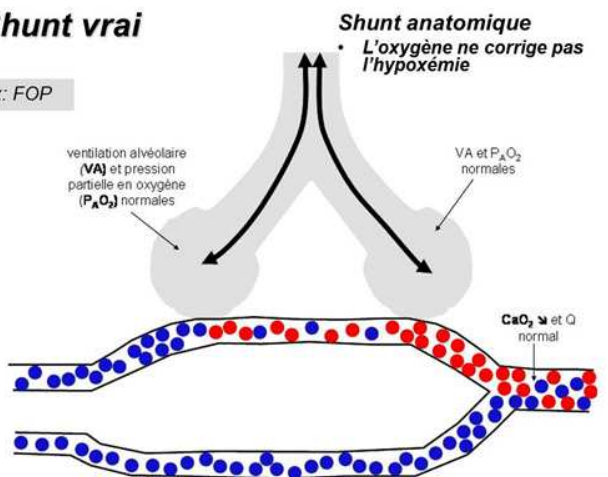
- lorsqu'il existe une communication anatomique vasculaire droite gauche (shunt vrai anatomique)
 - foramen ovale perméable
 - malformation artério-veineuse pulmonaire)

À l'état normal



Shunt vrai

Ex: FOP

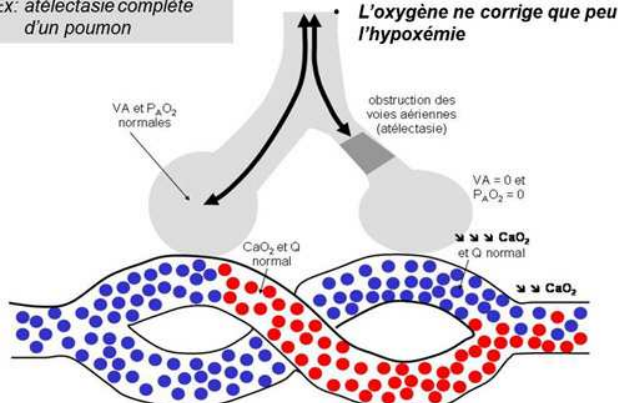


² l'augmentation modérée de la fraction inspirée d' O_2 (FiO_2) par la simple administration d'oxygène à petit débit (1 à 4L/min) corrige l'hypoxémie car l'oxygène parvient quand même aux espaces alvéolaires et peut normaliser la $P_{A}O_2$

- ou lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais non ventilées (shunt vrai fonctionnel)
 - en raison d'un obstacle bronchique : atélectasie lobaire ou pulmonaire
 - en raison d'un comblement alvéolaire : OAP, pneumonie, SDRA

Shunt vrai

Ex: atélectasie complète d'un poumon

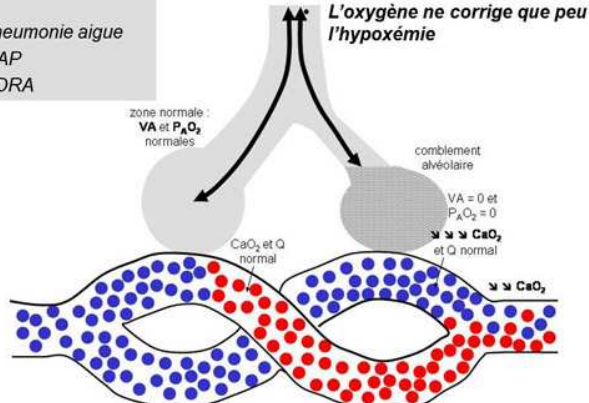


Shunt fonctionnel

- Ce n'est pas ventilé mais ça perfuse
- L'oxygène ne corrige que peu l'hypoxémie

Shunt vrai

Ex:
- pneumonie aiguë
- OAP
- SDRA



Shunt fonctionnel

- Ce n'est pas ventilé mais ça perfuse
- L'oxygène ne corrige que peu l'hypoxémie

- L'oxygénothérapie parvient mal ou pas à corriger l'hypoxémie³

II.2. L'hypoventilation alvéolaire

Elle consiste en une diminution du renouvellement de l'air alvéolaire.

- entraîne une ↗ de la $PaCO_2$ au-dessus de 45 mmHg mais aussi une ↘ de la PaO_2

II.2.1 Hypoventilation alvéolaire pure (sans atteinte broncho-pulmonaire)

- survient au cours des maladies affectant la commande respiratoire ou le système neuro-musculaire respiratoire
- s'accompagne d'une hypoxémie proportionnelle à l'augmentation de la $PaCO_2$.
 - la différence alvéole artérielle est normale, c'est-à-dire $PaO_2 + PaCO_2 > 120$ mmHg⁴.

II.2.2 Hypoventilation alvéolaire (avec atteinte broncho-pulmonaire) = effet espace mort

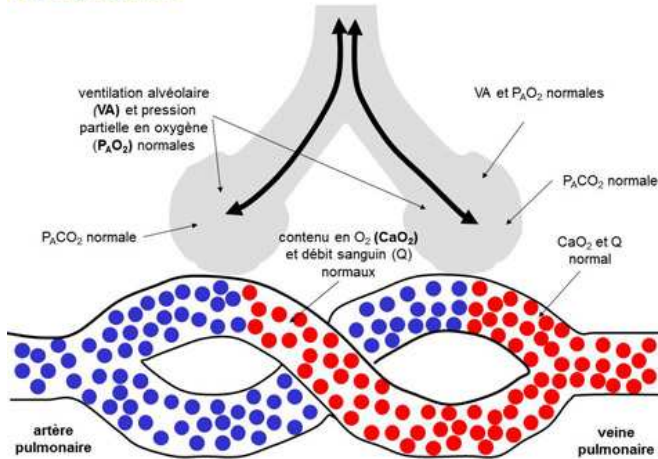
- L'espace mort (VD) correspond au volume d'air qui entre dans les poumons et qui ne participe pas aux échanges gazeux. C'est la somme de l'**espace mort anatomique** (voies aériennes de conduction, des voies aériennes supérieures jusqu'aux bronchioles) qui est constant (de l'ordre de 150 ml chez l'adulte) et de l'**espace mort alvéolaire**.
- l'hypoxémie s'accompagne d'une hypercapnie car ces zones n'arrivent pas à éliminer le CO_2 .
- Se voit quand des unités pulmonaires restent ventilées mais sont moins perfusées
 - Ex 1: obstruction vasculaire (embolie pulmonaire par exemple)

³ l'augmentation de la fraction inspirée d' O_2 peut difficilement corriger l'hypoxémie car l'oxygène même administré à haut débit ne peut parvenir aux espaces alvéolaires (shunt vrai fonctionnel) ou parce que le sang lui-même shunte les espaces alvéolaires (shunt anatomique).

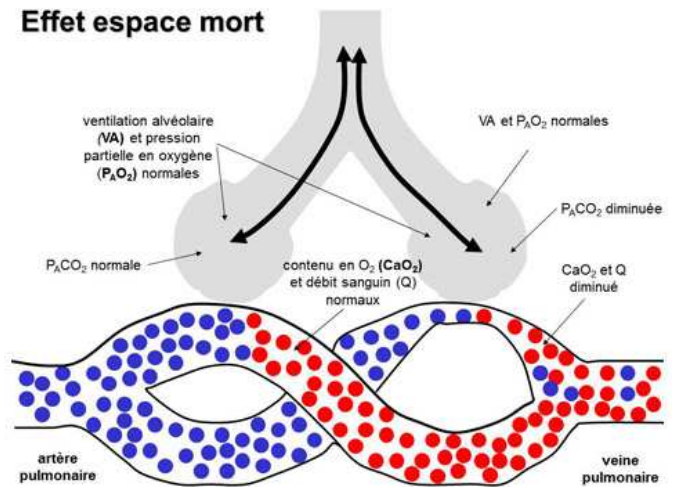
⁴ Attention cette approximation n'est juste que si le patient ne reçoit pas d'oxygène

- Ex 2: territoires emphysémateux où destruction du lit capillaire > diminution de la ventilation.

À l'état normal



Effet espace mort



II.3. L'atteinte de la surface d'échange alvéole-capillaire

Le passage des gaz (O₂ et CO₂) à travers la membrane alvéolo-capillaire dépend de l'épaisseur de la membrane et de sa surface mais aussi de l'intégrité du lit vasculaire pulmonaire.

L'altération de la diffusion des gaz peut être liée à :

- une augmentation de l'épaisseur de la membrane (pneumopathies interstitielles diffuses)
- une réduction du lit vasculaire (HTAP, emphysème)
- une destruction alvéolaire (emphysème)

L'atteinte de la surface d'échange est rarement isolée, et s'accompagne en général d'une inadéquation ventilation/perfusion.

L'atteinte de la surface d'échange alvéolo-capillaire se traduit par une hypoxémie d'exercice (réduction du temps de contact sang-air alvéolaire) et une hypo ou normocapnie, le transfert du CO₂ étant moins affecté que celle de l'O₂ car la diffusibilité du CO₂ est 20 fois plus importante que celle de l'O₂

III MECANISMES DE L'HYPERCAPNIE

L'incapacité du système respiratoire à assurer les échanges gazeux peut aussi modifier l'élimination du gaz carbonique et être à l'origine d'une hypercapnie.

La PaCO₂ dépend

- de la ventilation alvéolaire (VA)
- de la production de CO₂ (VCO₂)

$$PaCO_2 = k \times \frac{VCO_2}{VA}$$

L'hypercapnie est en règle liée à une hypoventilation alvéolaire qui peut être due à deux mécanismes :

- atteinte de la pompe ventilatoire (muscles respiratoires, paroi thoracique) ou de la commande centrale (coma), cf II.2.1
- hétérogénéité des rapports V/Q avec **effet espace mort** par diminution de la proportion du volume courant (VT) effectivement utilisé pour les échanges gazeux, cf II.2.2
 - l'augmentation du rapport VD/VT est le principal mécanisme de l'hypercapnie dans les troubles ventilatoires obstructifs.
 - l'augmentation de la fréquence respiratoire (en raison d'une hypoxémie par ex) chez un patient dont la charge ventilatoire est excessive (limitation importante des débits dans les voies aériennes chez un BPCO sévère par ex) entraîne une augmentation du rapport VD/VT car la défaillance ventilatoire ne permet pas le maintien du VT (respiration superficielle).

IV. CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES DE L'HYPOXEMIE

IV.1. La polyglobulie

Elle a pour objectif le maintien d'un transport artériel en oxygène normal

- phénomène adaptatif, inconstant
- vise à compenser la diminution de la saturation en oxygène pour maintenir un contenu artériel en O₂ (CaO₂)
- due à la production par le rein d'érythropoïétine (EPO), en réponse à l'hypoxémie chronique
- entraîne une hyperviscosité sanguine et un risque accru de thromboses artérielles ou veineuses.

IV.2. La rétention hydro-sodée

Elle est fréquente

Elle est attribuée à des anomalies de régulation du facteur natriurétique.

Elle se traduit par des œdèmes prédominant dans les parties déclives.

IV.3. L'hypertension pulmonaire secondaire (à l'hypoxémie)

C'est une hypertension pulmonaire de type pré-capillaire.

L'augmentation des résistances artérielles pulmonaires est due

- à une vasoconstriction pulmonaire hypoxique d'une part (réversible) et, à plus long terme
- à des phénomènes de remodelage musculaire périphérique péri-artériolaire et vasculaire (peu réversibles).

La prévalence de l'hypertension pulmonaire varie considérablement en fonction de l'étiologie de l'IRC.

Il existe une grande variabilité inter-individuelle.

L'augmentation de la post-charge du ventricule droit qui aboutit au développement d'un cœur pulmonaire chronique avec dilatation et hypertrophie du ventricule droit résulte de

- l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires
- l'augmentation de la viscosité sanguine
- la rétention hydrosodée

A un stade avancé, l'augmentation de la post-charge du ventricule droit se traduit par des signes d'insuffisance ventriculaire droite (turgescence des jugulaires, œdèmes des membres inférieurs, reflux hépato jugulaire), particulièrement lors des épisodes de décompensation.

Le diagnostic d'hypertension pulmonaire est retenu si la pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) est ≥ 25 mmHg au repos, mesurée par cathétérisme cardiaque droit.

V. CONSEQUENCES DE L'HYPERCAPNIE CHRONIQUE

Seule la présence d'une hypoxémie chronique est nécessaire au diagnostic d'IRC mais la plupart des IRC se complique à long terme d'une hypoventilation alvéolaire et donc d'une hypercapnie.

La capnie de certains patients peut ainsi s'établir, de façon chronique, à des niveaux élevés (> 60 mmHg).

A l'état stable, l'augmentation progressive de la PaCO_2 permet grâce à la compensation rénale (excrétion accrue d'ions H^+ et rétention accrue de bicarbonates) de maintenir un pH normal. Seule la survenue d'un épisode aigu rendra le pH acide.

VI. ETIOLOGIES DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

L'IRC est le terme évolutif commun de très nombreuses pathologies respiratoires.

Il est habituel de classer les étiologies en fonction des 3 sièges possibles de l'atteinte respiratoire.

On distingue ainsi

- les IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire
- les IRC par atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale
- les IRC par atteinte de la vascularisation pulmonaire.

VI.1. IRC liée à une atteinte de l'échangeur pulmonaire

L'atteinte de l'échangeur pulmonaire est de très loin la première cause d'IRC. On distingue les pathologies touchant préférentiellement les voies aériennes (BPCO ; dilatation des Bronches : DDB, mucoviscidose ; bronchiolites) et celles affectant préférentiellement la région alvéolaire (pneumopathie interstitielle diffuse).

Lors des IRC liées à une atteinte de l'échangeur pulmonaire, l'hypoxémie est liée schématiquement à deux mécanismes, dont l'importance relative varie suivant les étiologies :

- inadéquation des rapports ventilation/perfusion, mécanisme prédominant dans la BPCO.
- atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, mécanisme prédominant dans les pneumopathies interstitielles entraînant initialement une hypoxémie à l'effort.

La PaCO_2 reste longtemps normale ou diminuée du fait d'une hyperventilation réflexe, la pompe ventilatoire n'étant pas atteinte.

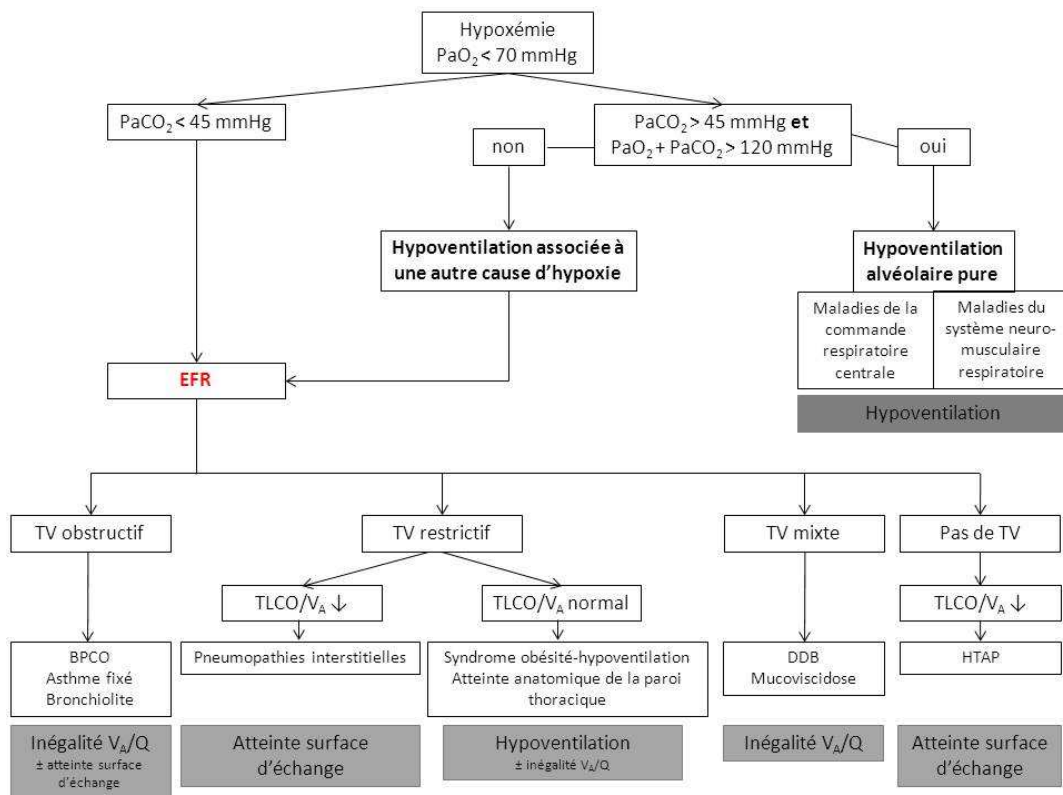
La survenue d'une hypercapnie traduit une faillite des mécanismes de compensation.

Elle survient à un stade avancé de la maladie en cas de distension importante ou de destruction parenchymateuse évoluée et constitue donc un signe de gravité.

Suivant les étiologies, les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire obstructif (TVO) défini par un rapport $\text{VEMS/CVF} < 70\%$, un trouble ventilatoire restrictif (TVR) défini par une $\text{CPT} < 80\%$ ou un trouble ventilatoire mixte.

Le moyen le plus efficace de corriger l'hypoxémie liée à l'atteinte de l'échangeur pulmonaire est l'oxygénothérapie de longue durée (OLD).

Figure 5 : Démarche diagnostique simplifiée des pathologies les plus fréquemment responsables d'insuffisance respiratoire chronique



VI.2. IRC liée à une atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale

On désigne par pompe ventilatoire les différentes structures qui entourent l'échangeur pulmonaire et qui sont impliquées dans l'ampliation thoracique et donc la ventilation du poumon (paroi thoracique, côtes, muscles respiratoires etc.).

Le fonctionnement de la pompe ventilatoire peut être altéré par différents mécanismes parfois associés :

- diminution de la commande ventilatoire (accident vasculaire cérébral)
- pathologies neuro-musculaires : lésions spinales, myopathies, sclérose latérale amyotrophique
- augmentation de la charge imposée par la paroi thoracique
 - déformation thoracique
 - obésité morbide (cause de plus en plus fréquente d'IRC par atteinte de la pompe ventilatoire). Il existe une augmentation importante du travail ventilatoire liée au surpoids pariétal et à la pression du contenu abdominal qui peut s'associer à des troubles de la régulation de la ventilation et à une réduction de la commande ventilatoire centrale).

Le principal mécanisme responsable de l'hypoxémie est la réduction de la ventilation alvéolaire (hypoventilation alvéolaire).

Dans les IRC liées à une atteinte de la pompe ventilatoire, la PaCO₂ est augmentée très précocement dans le cours évolutif de la maladie.

Au cours de l'évolution de la maladie sous-jacente, l'hypoventilation alvéolaire peut se combiner à des anomalies des rapports V/Q (par le biais de l'encombrement et d'atélectasies notamment)
Les EFR mettent en évidence un TVR.

Le moyen le plus efficace de corriger l'hypoxémie n'est pas l'oxygénothérapie mais la ventilation mécanique qui se substitue à la fonction pompe défaillante.

VI.3. IRC liée à une maladie vasculaire (artères pulmonaires)

Il s'agit des hypertensions pulmonaires (HTP) primitives et des HTP secondaires : à une hypoxémie chronique (maladies respiratoires chroniques), à une maladie thromboembolique ou à des shunts droite-gauche.

VII. DIAGNOSTIC ET EVALUATION

VII.1. Symptômes

Les symptômes observés chez ces patients sont en rapport avec la pathologie respiratoire qui est responsable de l'IRC d'une part, mais aussi à l'IRC elle-même d'autre part.

VII.1.1 Symptômes en rapport avec l'IRC proprement dite

La dyspnée est un signe quasi constant

- survient initialement à l'effort puis pour des efforts de plus en plus modestes, voire au repos.
- extrêmement variable d'un patient à l'autre pour un même degré d'atteinte respiratoire.
- fréquemment sous estimée par le patient du fait de son développement sur de nombreuses années et l'amenant rarement à consulter.
- il est utile et simple en consultation d'apprécier la dyspnée dans le cadre des activités quotidiennes du patient, en précisant les activités que le patient est capable de réaliser et celles qui doivent être interrompues du fait de la dyspnée (échelle de dyspnée du Medical Research Council modifiée, cf item 199)

Les troubles neuropsychiques, notamment les troubles de la mémoire, de la concentration voire un syndrome dépressif sont fréquents en cas d'IRC.

VII.1.2 Symptômes en rapport avec la pathologie initiale

Des symptômes en rapport avec la pathologie responsable de l'IRC sont fréquemment présents : toux et expectoration de la bronchite chronique ou toux sèche en cas de fibrose pulmonaire par exemple.

VII.2. Signes physiques

VII.2.1 Signes cliniques en rapport avec l'IRC proprement dite

La cyanose

- traduit l'existence dans les téguments d'une quantité élevée d'hémoglobine désaturée en oxygène. Signe inconstant et de peu d'intérêt clinique (ni sensible ni spécifique), mais reste un signe de gravité.
- à titre indicatif, pour une Hb à 14g/dl, la cyanose traduit une SpO₂ de l'ordre de 80%, soit une PaO₂ de l'ordre de 45-50 mmHg.

Les signes témoignant d'une insuffisance cardiaque droite présents à un stade évolué de l'IRC

- turgescence jugulaire
- œdèmes des membres inférieurs avec prise de poids
- reflux hépato jugulaire

VII.2.2 Signes cliniques en rapport avec la pathologie initiale

L'examen clinique mettra en général en évidence des symptômes orientant vers l'étiologie de l'IRC. IRC obstructive (ex. BPCO)

- distension thoracique + diminution bilatérale du murmure vésiculaire chez un patient tabagique aux antécédents de bronchite chronique.

IRC restrictive (ex. fibrose pulmonaire)

- râles crépitants des bases + hippocratisme digital.

VII.3. Diagnostic positif et étiologique de l'IRC

VII.3.1 Diagnostic positif

Le diagnostic d'IRC est affirmé par la mesure des gaz du sang artériel mettant en évidence

- une $\text{PaO}_2 < 70$ mmHg (valeur totalement arbitraire qui donne plus un ordre de grandeur qu'un chiffre à retenir⁵)
- à l'état stable (à distance d'un épisode aigu)

Les gaz du sang effectués à l'état stable peuvent révéler une hypercapnie associée, avec une augmentation des bicarbonates et un pH normal (acidose respiratoire compensée)

- précocement dans l'évolution de la maladie (atteinte de la pompe ventilatoire)
- tardivement dans l'évolution de la maladie (atteinte de l'échangeur)
- jamais (atteinte de la vascularisation pulmonaire)

VII.3.2 Diagnostic étiologique

Les épreuves fonctionnelles respiratoires jouent un rôle pivot dans l'orientation étiologique d'un patient présentant une IRC.

Trois profils spirométriques sont possibles (figure 5) :

- trouble ventilatoire obstructif (TVO)
 - caractérisé par un rapport VEMS/CVF <70%.
 - il s'agit par définition d'une IRC obstructive.
 - la BPCO en est la principale cause.
- trouble ventilatoire restrictif (TVR)
 - caractérisé par une diminution harmonieuse de tous les volumes pulmonaires avec une CPT < 80% de la valeur théorique.
 - deux grandes causes : atteintes de l'échangeur pulmonaire (pneumopathies interstitielles) atteintes de la pompe ventilatoire
- trouble ventilatoire mixte
 - avec coexistence des critères spirométriques d'un TVO et d'un TVR
 - les étiologies sont dominées par les dilatations des bronches étendues, la mucoviscidose et certaines pneumoconioses.

⁵ pour la BPCO on citera par exemple que la définition gazométrique de l'insuffisance respiratoire grave pour l'HAS est : $\text{PaO}_2 < 60$ mmHg et/ ou $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg à distance d'un épisode aigu

La mesure du transfert de l'oxyde de carbone (TLCO) permet d'évaluer l'altération de la diffusion des gaz à travers la membrane alvéolo-capillaire

Le TLCO est altéré dans 3 grandes situations :

- augmentation de l'épaisseur de la membrane (pneumopathies interstitielles diffuses)
- réduction du lit vasculaire (HTAP, emphysème)
- destruction alvéolaire (emphysème)

Radiographie pulmonaire (face et profil)

- élément d'orientation fondamental
- pouvant suffire au diagnostic dans certaines pathologies comme les déformations thoraciques majeures ou les séquelles de tuberculoses par exemple.
- complétée le cas échéant par un scanner thoracique pour préciser la topographie et l'étendue des lésions ainsi que leur type.

VII.3.3 Autres examens

La NFS recherchera une polyglobulie.

L'électrocardiogramme peut montrer des signes de distension des cavités droites :

- dextro-rotation de l'axe de QRS
- bloc de branche droit complet
- troubles de repolarisation des dérivations droites.
- un ECG normal n'élimine pas une insuffisance ventriculaire droite avérée.

Le test de marche de 6 minutes et l'épreuve d'effort cardio-respiratoire notamment permettent une évaluation pronostique des patients insuffisants respiratoires chroniques et permettent d'orienter l'attitude thérapeutique (cf item 205 - BPCO).

Echographie cardiaque

- systématique
- a pour objectif de mesurer la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage d'une possible hypertension artérielle pulmonaire)
- évalue le retentissement de l'IRC sur le ventricule droit.
- sert par ailleurs à dépister une éventuelle insuffisance cardiaque gauche associée, souvent présente chez ces patients présentant de multiples facteurs de risque (âge, tabagisme...).

Un cathétérisme cardiaque droit permet de confirmer l'HTAP et le niveau exact des pressions droites.

La recherche d'un shunt droit-gauche nécessite d'autres explorations.

VIII. TRAITEMENT DE L'IRC

VIII.1. Traitement de la cause

L'IRC étant le terme évolutif commun de très nombreuses maladies, le traitement de la maladie causale, lorsqu'il existe, est fondamental.

VIII.2. Arrêt du tabagisme

L'arrêt du tabagisme est impératif et ce, quelle que soit la cause de l'IRC.

C'est l'une des mesures susceptibles de modifier le cours évolutif d'une BPCO, principale cause d'IRC.

VIII.3. Vaccinations

Vaccination antigrippale annuelle et anti-pneumococcique (tous les 5 ans) sont recommandées.

VIII.4. Réhabilitation respiratoire

Le terme « réhabilitation respiratoire » désigne une approche globale et multidisciplinaire de l'IRC.

Elle comprend :

- l'optimisation du traitement médicamenteux,
- l'aide à l'arrêt du tabac,
- le réentraînement à l'exercice,
- la kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique
- la prise en charge psychosociale
- l'éducation
- et la prise en charge nutritionnelle.

Cette approche peut être proposée à des malades externes ou pris en charge pour quelques semaines (4 à 8 habituellement) dans des centres spécialisés.

Elle est recommandée quel que soit le stade de la maladie responsable de l'IRC, à partir du moment où il existe un handicap malgré le traitement médicamenteux.

L'IRC n'est pas une contre-indication en soi à la réalisation d'une réhabilitation respiratoire.

VIII.5. Oxygénothérapie de longue durée (OLD)

L'OLD permet de corriger l'hypoxémie des patients insuffisants respiratoires chroniques et de lutter contre ses effets délétères (HTAP secondaire notamment).

Près de 90 000 bénéficient en France d'une OLD.

L'indication à une oxygénothérapie à domicile repose sur le résultat de **2 mesures de gaz du sang** réalisés au repos, en air ambiant, à l'état stable, à au moins **2 semaines** d'intervalle.

Dans l'IRC obstructive, l'indication à l'OLD est :

- indiquée chez les patients BPCO si :
 - $\text{PaO}_2 < 55 \text{ mmHg}$ (7,31 kPa)
 - ou PaO_2 comprise entre 55 et 60 mmHg (8 kPa) avec présence de signes cliniques d'hypoxie tissulaire :
- polyglobulie (hématocrite > 55%)
- hypertension artérielle pulmonaire (résultats de l'échocardiographie ou du cathétérisme cardiaque droit)
- signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite (oedèmes des membres inférieurs surtout)
- désaturation artérielle nocturne non apnéique (SpO_2 nocturne moyenne $\leq 88\%$).

Dans l'IRC restrictive, l'indication à l'OLD est plus simple :

- indiquée si la PaO_2 est inférieure à 60 mmHg.

Le bénéfice de l'OLD a été démontré uniquement chez des patients souffrant IRC consécutive à une BPCO.

La poursuite d'un tabagisme actif doit remettre en cause ce traitement en raison du risque de brûlures graves.

L'hypercapnie même sévère n'est pas une contre-indication à l'oxygénothérapie si la stabilité de la PaCO₂ est contrôlée par la gazométrie artérielle.

VIII.6. Modalités pratiques de l'OLD (elles sont schématisées Figure 6)

L'oxygénothérapie est administrée

- à domicile, au moyen de lunettes nasales (les masques permettent de délivrer des quantités d'O₂ plus importantes)
- au minimum 15 heures par jour en couvrant la nuit et les périodes d'activité physique (idéalement 24h/24)
- avec un débit nécessaire pour obtenir une PaO₂ > 60 mm Hg ou une SaO₂ > 90%
 - cet objectif est en général atteint avec des débits d'oxygène compris entre 1 et 2,5 L/min chez les patients BPCO, plus élevés pour les patients souffrant de pneumopathies interstitielles diffuses.
 - en pratique, le débit de repos est fixé au mieux par la mesure des gaz du sang artériel 30 minutes après l'instauration de l'oxygénothérapie puis le débit à l'effort est ajusté au cours d'un test de marche.

Figure 6: Modalités d'oxygénothérapie disponibles au domicile

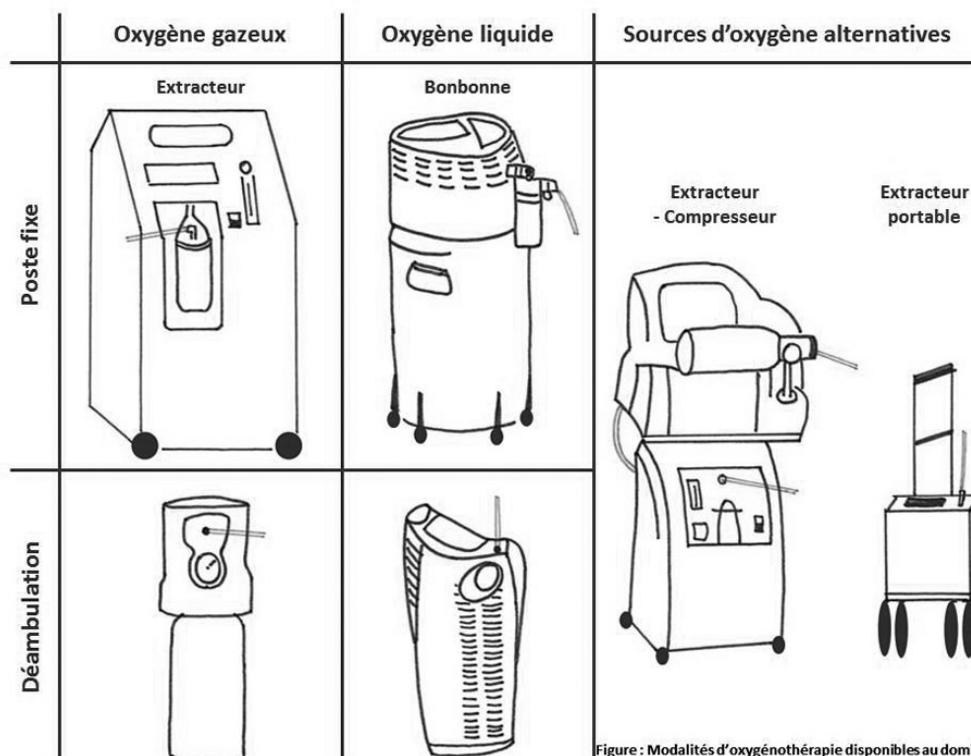


Figure : Modalités d'oxygénothérapie disponibles au domicile

L'OLD est généralement instaurée au cours d'une hospitalisation ce qui permet de s'assurer

- de la bonne correction de la PaO₂
- et de la stabilité de la PaCO₂.

Figure 7 : administration d'oxygène au moyen de lunettes nasales



Il existe deux grands types de sources d'oxygène (figure 6)

- L'oxygène gazeux :
 - A domicile, l'oxygène est délivré par un concentrateur (ou extracteur) d'oxygène.
 - Il s'agit d'un appareil fixe permettant de concentrer l'oxygène de l'air ambiant à plus de 90 % par l'adsorption de l'azote sur des tamis moléculaires de zéolithe.

Ils se présentent sous la forme d'un petit meuble sur roulettes pesant 14 à 25 kg.

- Récemment, sont apparus des concentrateurs portables pour améliorer l'autonomie des patients. En bandoulière ou sur un chariot, ils pèsent 2 à 5 kg.
- Un compresseur permettant de remplir des bouteilles d'oxygène peut être associé à un concentrateur fixe.
- Les bouteilles (ou obus) d'oxygène comprimé sont utilisées en complément d'un concentrateur.
 - Des bouteilles de 2 litres (0,4 m³) sont disponibles pour la déambulation. Elles pèsent 3 kg et assurent une autonomie de 2 heures environ pour un débit de 3 L/min.
 - Les bouteilles de 15 litres (3m³) servent de réserve en cas de panne d'électricité ou du concentrateur.
- L'oxygène liquide
 - A domicile, l'oxygène liquide pur est stocké à - 183 ° C dans un réservoir isolé à double paroi de 30 ou 40 litres régulièrement rempli par le prestataire. Ce système sous vide à faible pression permet de stocker une très grande quantité d'oxygène sous un faible volume (1 litre de liquide libère 860 litres de gaz).

- Un réservoir portable de 0,4 à 0,9 litre peut être rempli à partir du réservoir principal pour permettre au patient de se déplacer.

Figure 8 : L'oxygène liquide stocké dans un réservoir portatif dont l'encombrement est réduit permet au patient de déambuler, voire de pratiquer des activités physiques soutenues



L'efficacité des différentes sources d'oxygène est équivalente. Le choix se fera en fonction de la mobilité du patient, du débit d'oxygène nécessaires et d'autres caractéristiques techniques (facilité d'emploi, bruit...).

La fourniture de l'oxygène au domicile du patient comme la surveillance, le renouvellement et l'entretien du matériel peuvent être assurés à domicile par des associations non lucratives (centres régionaux de l'Association Nationale pour le Traitement A Domicile de l'Insuffisance Respiratoire) ou des sociétés privées prestataires de soins à domicile.

L'OLD est prise en charge à 100% par l'assurance maladie.

VIII.6. Ventilation à domicile au long cours (Figure 9)

La ventilation mécanique se substitue aux muscles respiratoires. En assurant partiellement la fonction pompe ventilatoire de l'appareil respiratoire, elle a pour objectif de corriger l'hypoventilation alvéolaire.

- Chez les patients présentant une IRC restrictive
- la ventilation est formellement indiquée dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent.
- Chez les patients présentant une IRC obstructive (BPCO essentiellement), l'indication à la ventilation en dehors des exacerbations, reste très débattue.

La ventilation est généralement pratiquée à domicile par des techniques non invasives. Le patient est connecté au ventilateur par un masque nasal ou naso-buccal. On parle alors de ventilation non invasive ou VNI.

L'instauration de la ventilation se fait en milieu hospitalier, permettant au patient de s'habituer au ventilateur et à son maniement

La ventilation est utilisée essentiellement la nuit mais parfois de façon prolongée la journée.

L'efficacité de la ventilation se traduit par une amélioration de la PaCO₂.

L'adjonction d'une oxygénothérapie est généralement nécessaire.

Le suivi de ces patients sous ventilation à domicile est assuré par le pneumologue avec des bilans réguliers, incluant la mesure des gaz du sang.

Figure 9 : ventilation non invasive au moyen d'un masque nasal à gauche et un masque naso-buccal ou facial à droite reliant le patient au respirateur destiné à la ventilation à domicile



VIII.7 Traitement chirurgical de l'insuffisance respiratoire chronique

La transplantation pulmonaire est une technique qui ne peut être proposée qu'à un très faible nombre de patients très rigoureusement sélectionnés (200 patients en France par an).

IX. PRONOSTIC ET RISQUES EVOLUTIFS

Dans la majorité des cas, l'IRC est un processus irréversible et lentement évolutif.

L'insuffisance respiratoire aiguë est le principal risque évolutif de l'insuffisance respiratoire chronique.

La fréquence de ces épisodes aigus est croissante au cours du temps.

Ces épisodes aigus reconnaissant un nombre limité de causes ce qui en simplifie la recherche

- Les trois principales à considérer sont
 - infection respiratoire basse : bronchite ou pneumonie ;
 - dysfonction cardiaque gauche et troubles du rythme;
 - embolie pulmonaire.
- Viennent ensuite :
 - prise de traitements à visée sédatif (benzodiazépines) ou d'opiacés ;
 - chirurgie abdominale sus-mésocolique ;
 - traumatisme thoracique ou tassement vertébral ou chirurgie thoracique
 - pneumothorax
- Dans près d'un tiers des cas aucune cause évidente n'est retrouvée

Ces décompensations imposent en général une escalade thérapeutique allant de l'augmentation des débits d'oxygène administrés au patient jusqu'à la ventilation mécanique en secteur de réanimation.