

# IRA des maladies neuromusculaires

Dr Merhabene Takoua

Réanimation médicale. H. R. Zaghouan

Journée de collège national

# Mécanismes d'action de l'insuffisance respiratoire aigue ?

1. Insuffisance de  
l'échangeur gazeux

(Poumon)

**Hypoxémie** isolée

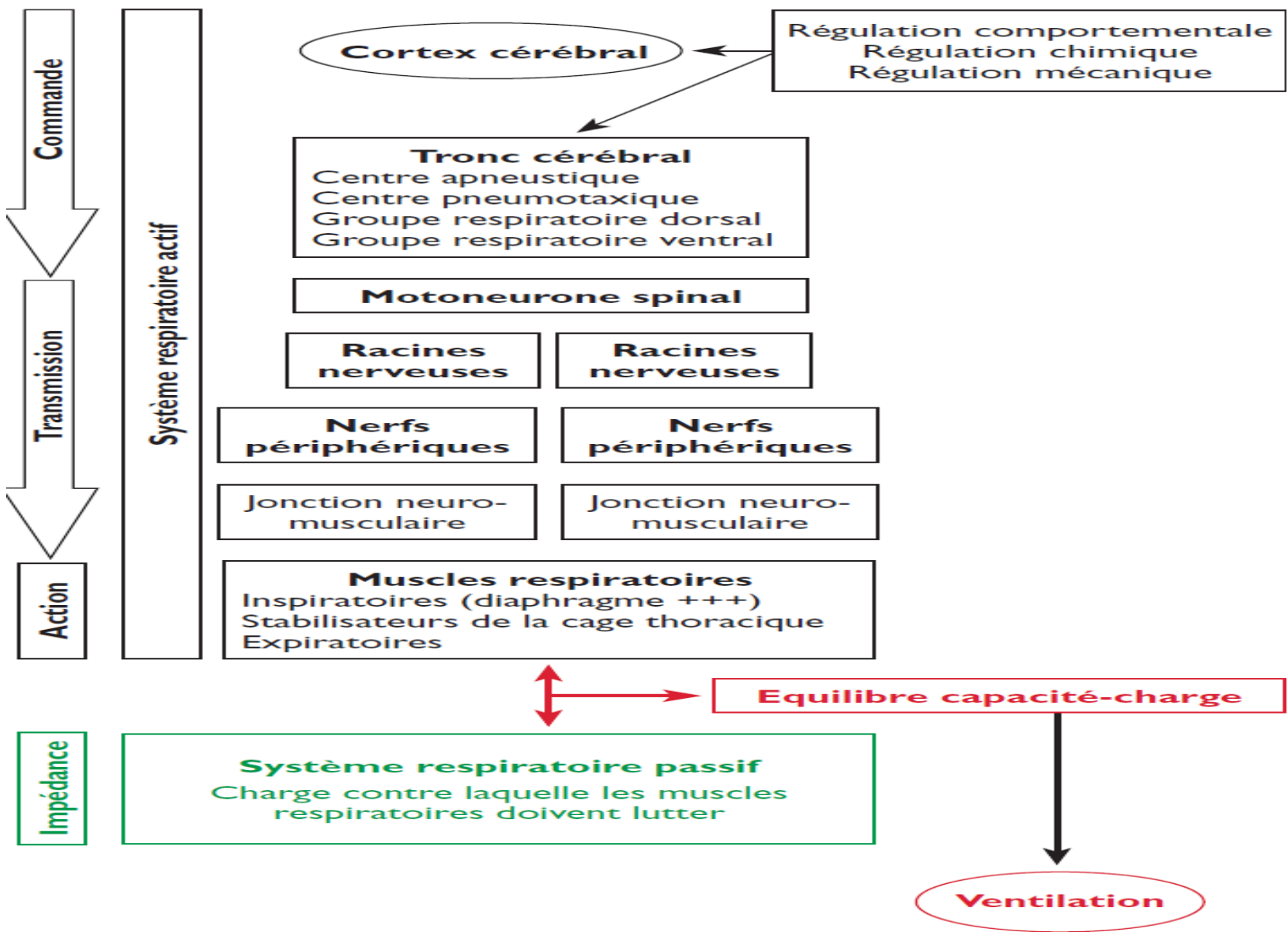
2. Insuffisance de  
la pompe ventilatoire

(Muscles - diaphragme)

Hypoxémie + **hypercapnie**

3. Insuffisance des deux =  
échangeur gazeux + pompe (épuisement)

# Les intervenants actifs et passifs



**Tableau 1. Muscles respiratoires<sup>3,4</sup>**

Muscles		Innervation	Rôle(s)
Des voies aériennes supérieures	De la bouche	IX et X	Ouverture et dilatation des voies aériennes supérieures, permettant une diminution des résistances et une augmentation des débits
	De la luette et du palais	XI	
	De la langue	IX et XII	
	Du larynx	CI	
Inspiratoires	Diaphragme: muscle inspiratoire principal	Nerf phrénique C3-C5	Génération du volume courant
	Intercostaux externes	T1-T12	
Stabilisateurs de la cage thoracique	Scalènes	C4-C8	Muscles inspiratoires accessoires, qui assurent le maintien de la cage thoracique lors de l'inspiration
	Parasternaux intercartilagineux	T1-T12	
	Sternocléidomastoïdiens	XI et C1-C2	
	Trapèzes	XI et C2-C3	
	Pectoraux	C5-C7	
Expiratoires	Intercostaux internes	T1-T12	N'interviennent qu'en expiration forcée Participent au processus de la toux
	Grands droits	T6-L1	
	Obliques externes	T5-T12 et fibres du plexus lombaire	
	Obliques internes		
	Transverses		

# Maladies neuromusculaires et atteinte respiratoire

**Tableau 2. Principales pathologies neurologiques et/ou musculaires affectant la fonction respiratoire<sup>4-8</sup>**

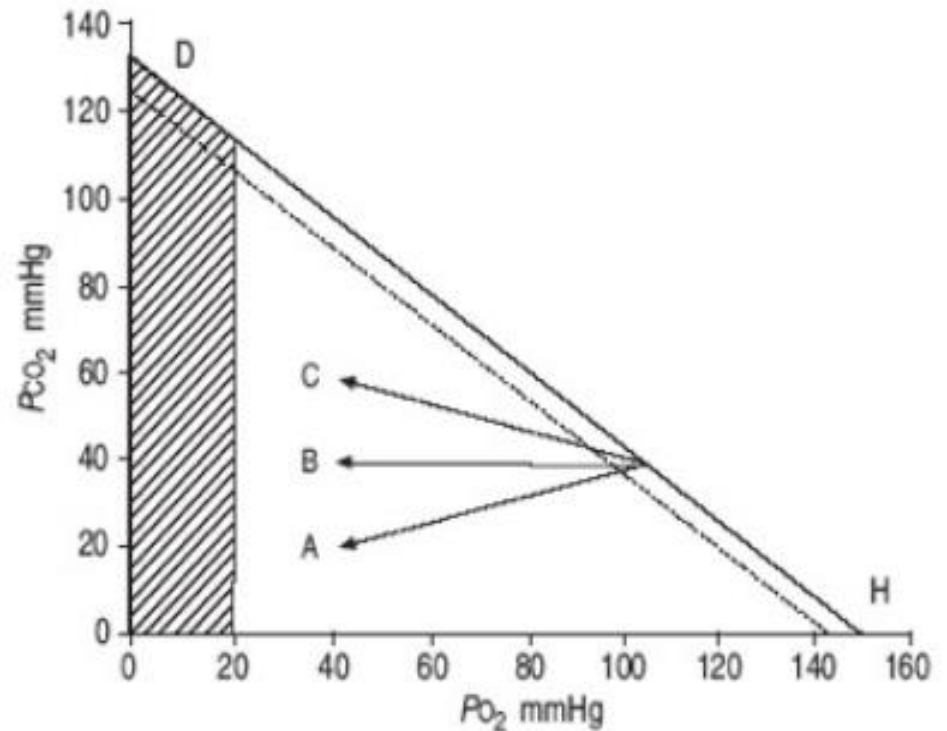
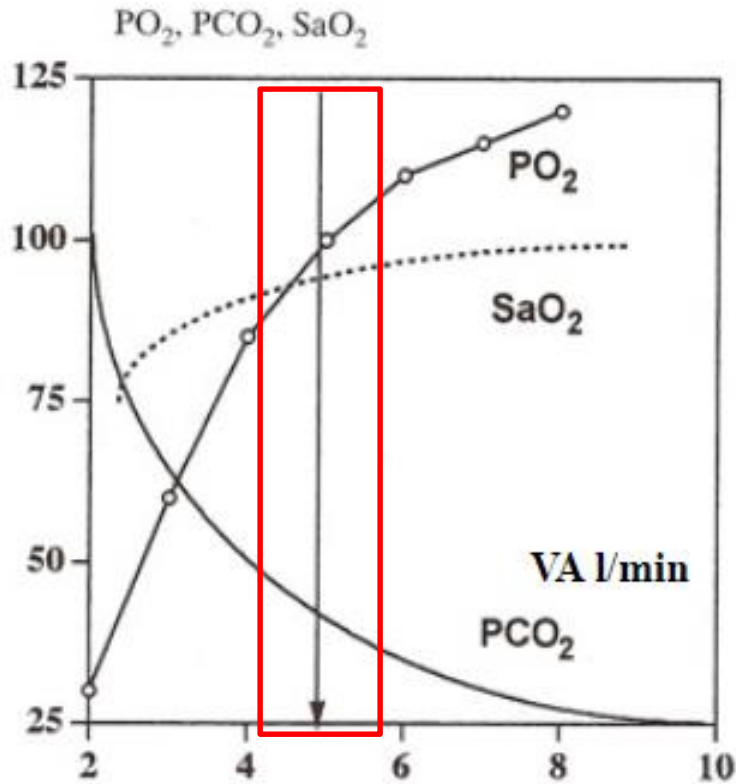
\* Pathologies traitées dans cet article.

Niveaux de l'atteinte	Exemples	Niveaux de l'atteinte	Exemples
<b>Cortex cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• AVC</li> <li>• Néoplasie</li> <li>• Convulsions (état de mal épileptique)</li> <li>• Traumatisme</li> </ul>	<b>Nerf périphérique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome de Guillain-Barré (SGB)*</li> <li>• Diphtérie</li> <li>• Polyradiculonévrites chroniques (CIDP)</li> <li>• Neuropathies paranéoplasiques</li> <li>• Paralysies périodiques</li> <li>• Porphyrie – Porphyrie aiguë intermittente (PAI)*</li> <li>• Polyneuropathies de réanimation</li> </ul>
<b>Tronc cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sclérose en plaques (SEP)</li> <li>• AVC du tronc</li> <li>• Traumatisme</li> </ul>	<b>Jonction neuromusculaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Myasthénie – Crise myasthénique (CM)*</li> <li>• Syndrome de Lambert-Eaton</li> <li>• Syndromes myasthéniques congénitaux</li> <li>• Botulisme*</li> <li>• Intoxications aux organophosphorés</li> <li>• Envenimation par élapidés «syndrome cobraïque»</li> </ul>
<b>Ganglions de la base</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Maladie de Parkinson</li> </ul>		
<b>Moelle épinière</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• SEP</li> <li>• Traumatisme</li> <li>• Compression</li> <li>• Néoplasie</li> <li>• Myélites</li> <li>• Tétanos</li> </ul>	<b>Muscle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Myopathies acquises               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Myopathies inflammatoires (polymyosites, dermatomyosites...)</li> <li>– Myopathies des soins</li> <li>– Myopathies toxiques</li> </ul> </li> <li>• Myopathies héréditaires               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Dystrophie musculaire progressive (DMP)</li> <li>– Dystrophie musculaire congénitale (DMC)</li> <li>– Myopathies congénitales</li> <li>– Myopathies métaboliques</li> </ul> </li> </ul>
<b>Cellules de la corne antérieure</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Amyotrophie spinale progressive (SMA)</li> <li>• Amyotrophies bulbo-spinales, syndrome de Kennedy</li> <li>• Poliomyélite</li> <li>• Syndrome postpoliomyélite</li> <li>• Sclérose latérale amyotrophique (SLA)</li> </ul>		

# IRA neuromusculaires: 2 cas de figures

- IRA d'une pathologie neuromusculaire aiguë  $\pm$  réversibles: Syndrome de Guillain Barré, crise myasthénique, botulisme, Porphyrie aiguë intermittente...
- IRA d'une pathologie neuromusculaire chronique évoluée: myopathie, dystrophies musculaires...

# Relation CV/PaCO<sub>2</sub>/PaO<sub>2</sub>



C. Roussos, A. Koutsoukou. Eur Respir J 2003; 22: Suppl. 47, 3s-14s.  
J.F. Nunn. Applied respiratory physiology, 1987

# Problématique /présentation clinique

- IRA: tardive et rarement au premier plan
- Symptomatologie neurologique
- Apparaît si diminution sévère CV/altération de la toux/encombrement/atélectasie/surinfection/troubles de la déglutition
- Signes d'orientation: toux peu efficace, orthopnée, polypnée superficielle, dysphonie
- !!! Absence de signes cliniques ne doit nullement rassurer



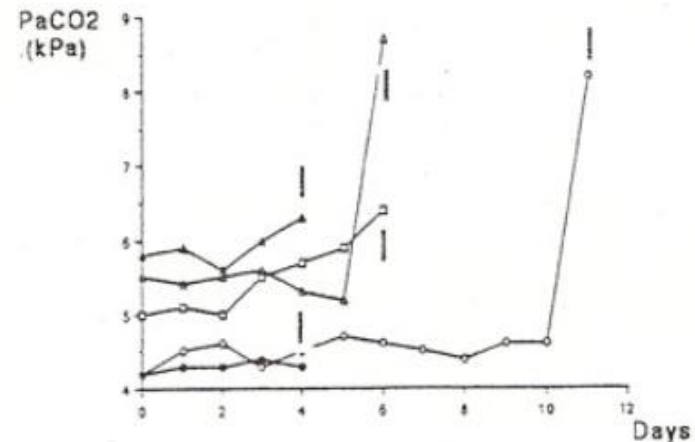
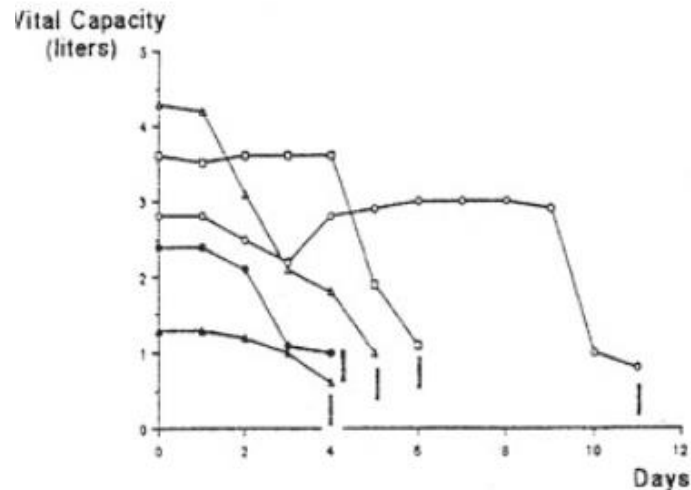
# Signes de gravité de IRA

**Tableau 3. Signes de gravité en cas d'insuffisance respiratoire aiguë<sup>10,13,14</sup>**

<b>Signes d'hypoxie</b>	Agitation, tachycardie, tachypnée, désaturation (SpO <sub>2</sub> ) et cyanose
<b>Signes d'hypercapnie</b>	Confusion, somnolence, astérisis, tachycardie, HTA, sueurs profuses
<b>Signes d'épuisement respiratoire</b>	Balancement thoraco-abdominal, tirage et utilisation des muscles respiratoires accessoires, battement des ailes du nez (particulièrement chez l'enfant)
<b>Menace vitale si</b>	Troubles de conscience, état de choc, bradycardie hypoxique, cyanose, marbrures, bradypnée, gasps

# Comment surveiller?

- Surveillance répétée et rapprochée de la force musculaire
- Testing musculaire
- Surveillance de la CV/ Pe max, Pi max,
- Examen clinique répétée



Chevrolet et Deléamont, Am Rev Respir Disease, 1991

# Critères de recours à la ventilation mécanique

**Tableau 4. Signes et symptômes d'orientation et/ou d'indication à l'intubation orotrachéale lors de l'insuffisance respiratoire aiguë sur atteinte neuro-musculaire aiguë<sup>2,7,9</sup>**

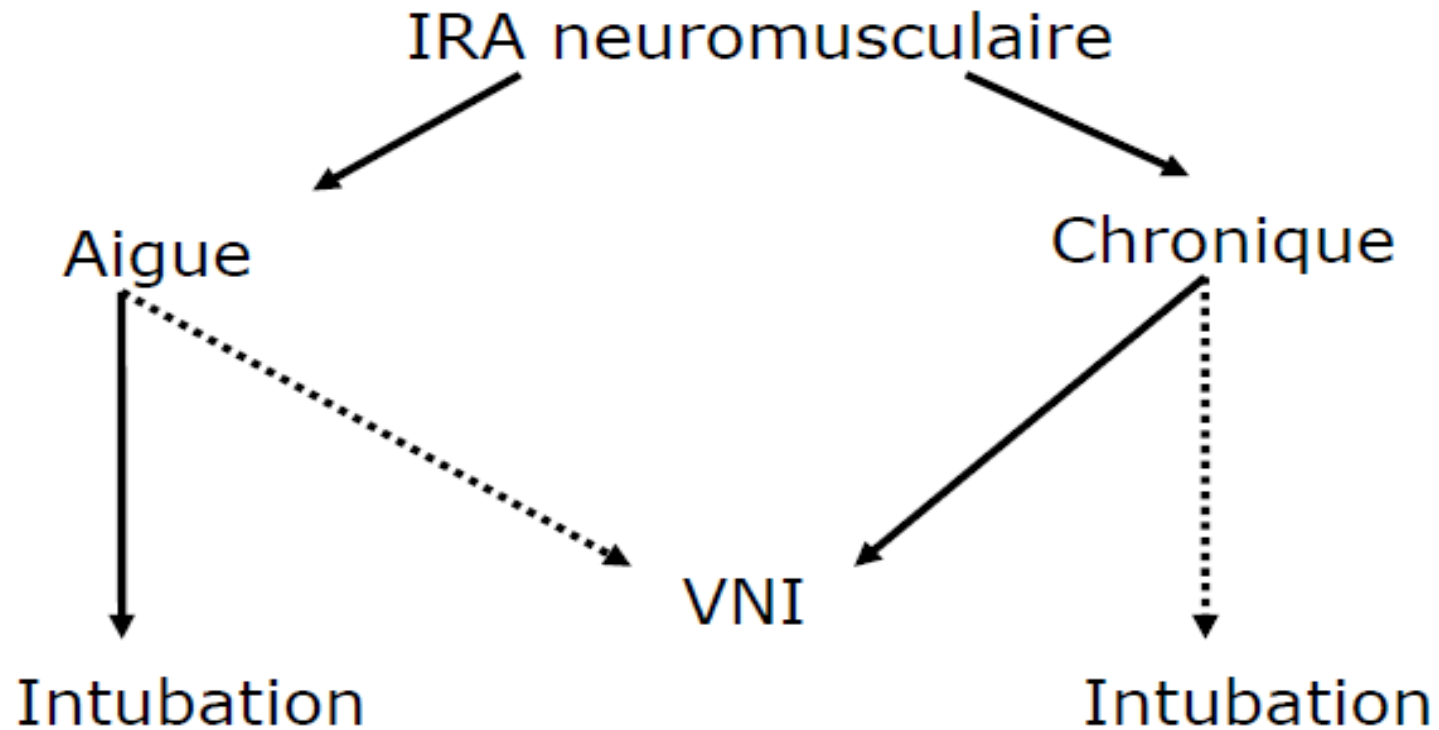
## Paracliniques

- Désaturation nécessitant une oxygénothérapie
- Hypoxémie
- Apparition d'une hypercapnie et/ou d'une acidose respiratoire
- CV < 1 l ou 20 ml/kg
- Baisse de 50% de la CV en une journée
- Pression inspiratoire maximale < -30 cmH<sub>2</sub>O
- Pression expiratoire maximale < 40 cmH<sub>2</sub>O

## Cliniques

- Dysphagie
- Dysphonie
- Augmentation de la faiblesse musculaire généralisée
- Respiration superficielle rapide
- Dyspnée à l'effort et au repos
- Orthopnée
- Discours interrompu (bout de souffle)
- Utilisation des muscles respiratoires accessoires
- Respiration paradoxale abdominale
- Faiblesse des muscles trapèzes et des muscles du cou: incapacité de lever la tête du lit
- Incapacité d'effectuer un «singlebreath count»: compter de 1 à 10 dans une expiration unique (à peu près égale à une capacité vitale (CV) forcée < 1 l)
- Toux faible
- Encombrement bronchique
- Toux après avoir avalé
- Troubles de la conscience

# Problématiques



organisée conjointement par  
la SFAR, la SPLF et la SRLF

## Ventilation Non Invasive

au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë  
(nouveau-né exclu)

Aucun avantage démontré  
Il ne faut probablement pas faire (G2-)

Pneumopathie hypoxémiante  
SDRA  
Traitement de l'IRA post-extubation  
Maladies neuromusculaires aiguës réversibles

Intérêt non établi de façon certaine  
Il faut probablement faire (G2+)

IRA hypoxémique de l'immunodéprimé  
Post-opératoire de chirurgie thoracique  
et abdominale  
Stratégie de sevrage de la ventilation invasive  
chez les BPCO  
Prévention d'une IRA post extubation  
Traumatisme thoracique fermé isolé  
Décompensation de maladies neuromusculaires  
chroniques et autres IRC restrictives

# Official ERS/ATS clinical practice guidelines: noninvasive ventilation for acute respiratory failure

TABLE 2 Recommendations for actionable PICO questions

Clinical indication <sup>#</sup>	Certainty of evidence <sup>¶</sup>	Recommendation
Prevention of hypercapnia in COPD exacerbation	⊕⊕	Conditional recommendation against
Hypercapnia with COPD exacerbation	⊕⊕⊕⊕	Strong recommendation for
Cardiogenic pulmonary oedema	⊕⊕⊕	Strong recommendation for
Acute asthma exacerbation		No recommendation made
Immunocompromised	⊕⊕⊕	Conditional recommendation for
<i>De novo</i> respiratory failure		No recommendation made
Post-operative patients	⊕⊕⊕	Conditional recommendation for
Palliative care	⊕⊕⊕	Conditional recommendation for
Trauma	⊕⊕⊕	Conditional recommendation for
Pandemic viral illness		No recommendation made
Post-extubation in high-risk patients (prophylaxis)	⊕⊕	Conditional recommendation for
Post-extubation respiratory failure	⊕⊕	Conditional recommendation against
Weaning in hypercapnic patients	⊕⊕⊕	Conditional recommendation for

## BTS/ICS guideline for the ventilatory management of acute hypercapnic respiratory failure in adults

50. NIV should almost always be trialled in the acutely unwell patients with NMD or CWD with hypercapnia. Do not wait for acidosis to develop (Grade D).

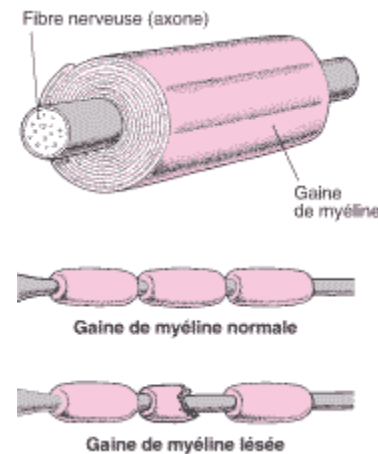
51. In patients with NMD or CWD, NIV should be considered in acute illness when vital capacity (VC) is known to be  $<1$  L and RR  $>20$ , even if normocapnic (Grade D).

52. In patients with NMD or CWD, consider controlled ventilation as triggering may be ineffective (Grade D).

53. In NMD or CWD, unless escalation to IMV is not desired by the patient, or is deemed to be inappropriate, intubation should not be delayed if NIV is failing (Grade D).

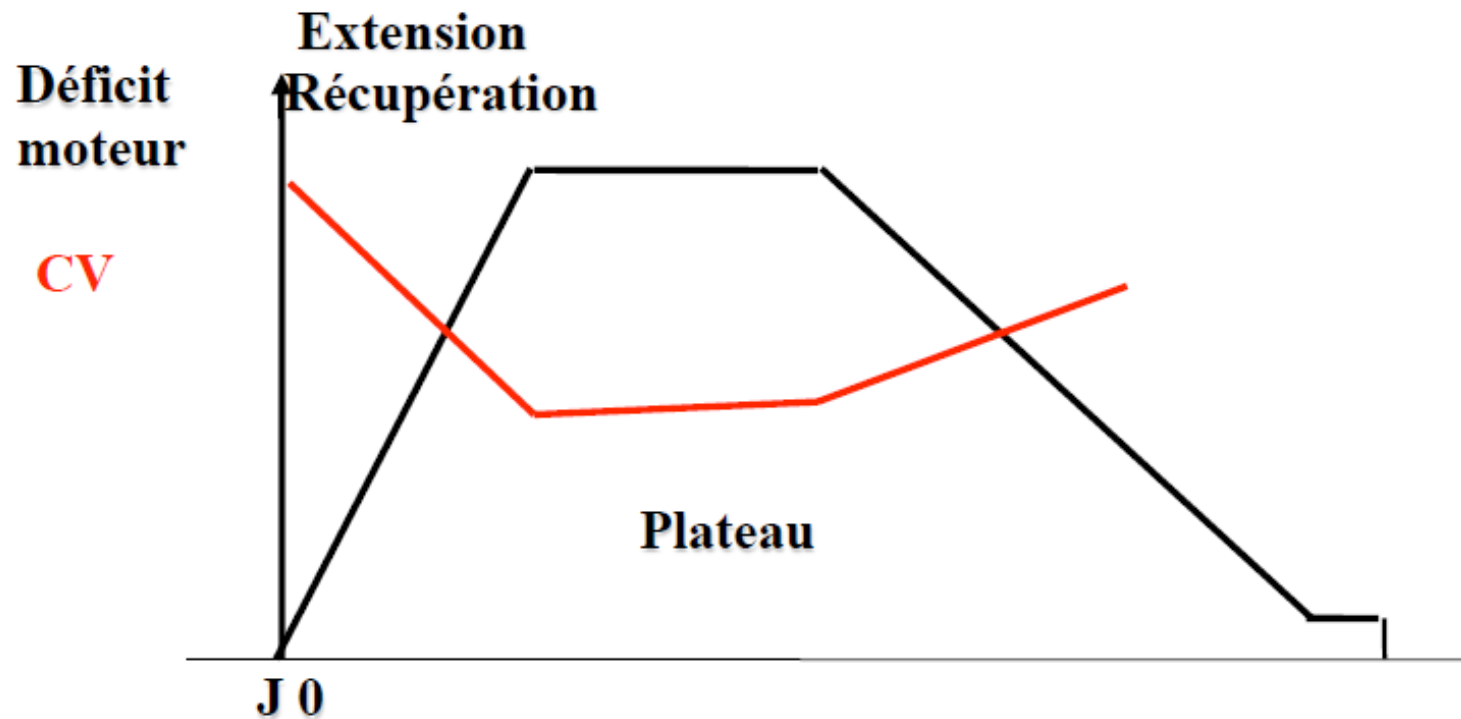
# Syndrome de Guillain Barré

- Maladie auto-immune
- Mimétisme génétique entre les ag viraux ou bactériens et les nerfs périphériques
- Des lésions axonales ou démyélinisantes
- Paralyse aigue flasque et ascendante
- IRA 6 à 44% ( 20-30% VM)
- Dg: EMG/ IRM médullaire (dg différentiel)/PL
- Ttt: Ig ou échanges plasmatiques





# Maladie neuromusculaire d'évolution aiguë SGB



## Facteurs prédictifs de ventilation mécanique à l'admission en réanimation

### Sans mesure de la capacité vitale (CV) (risque > 85% si 4 critères présents)

- Début des signes avant admission < 7 jours
- Toux inefficace
- Impossibilité de tenir debout
- Impossibilité de soulever les coudes
- Impossibilité de relever la tête
- Cytolyse hépatique

### Avec mesure de la CV (risque > 85% si les 3 critères présents)

- Début des signes avant admission < 7 jours
- Impossibilité de relever la tête
- CV < 60% de la théorique

# Vitesse évolutive

Chute rapide de CV ou des pressions respiratoires

↘ de 50 % : risque de VM dans les 36 h

↘ de la CV en dessous d' 1 L : risque de VM dans les 18 h

↘ de 30 % CV,  $P_e < 40$  ou  $P_{imax} < 30$  cm H<sub>2</sub>O en cours d'hospitalisation

Chevrolet et Deléamont, Am Rev Respir Disease, 1991

Lawn et al, Arch neurol, 2001

## Facteurs prédictifs de ventilation mécanique pendant le séjour en réanimation

- Troubles de déglutition
- CV < 20 ml/kg

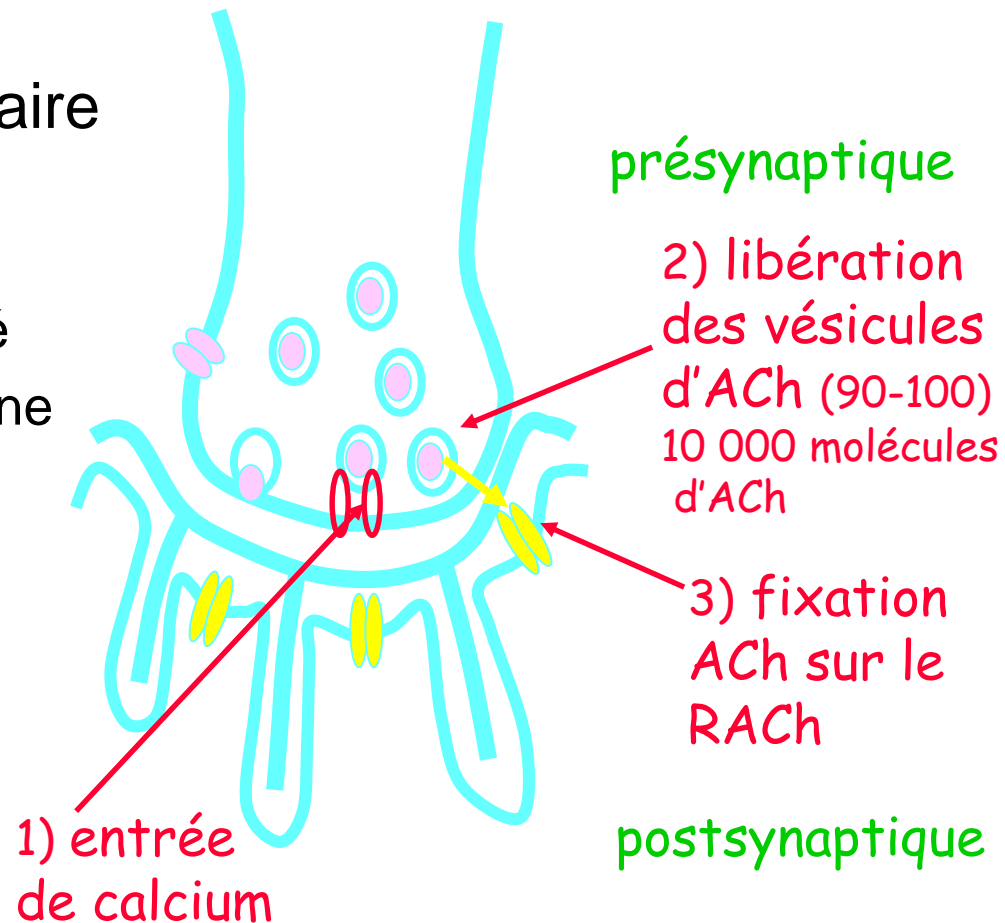
## Critères d'intubation

- Détresse respiratoire
- PaCO<sub>2</sub> > 6,4 kPa (48 mmHg) ou PaO<sub>2</sub> < 7,5 kPa (56 mmHg)
- CV < 15 ml/kg
- Pression inspiratoire maximale < -25 cmH<sub>2</sub>O
- Pression expiratoire maximale < 40 cmH<sub>2</sub>O

# Syndromes Myasthéniques :

dysfonction de la transmission neuromusculaire

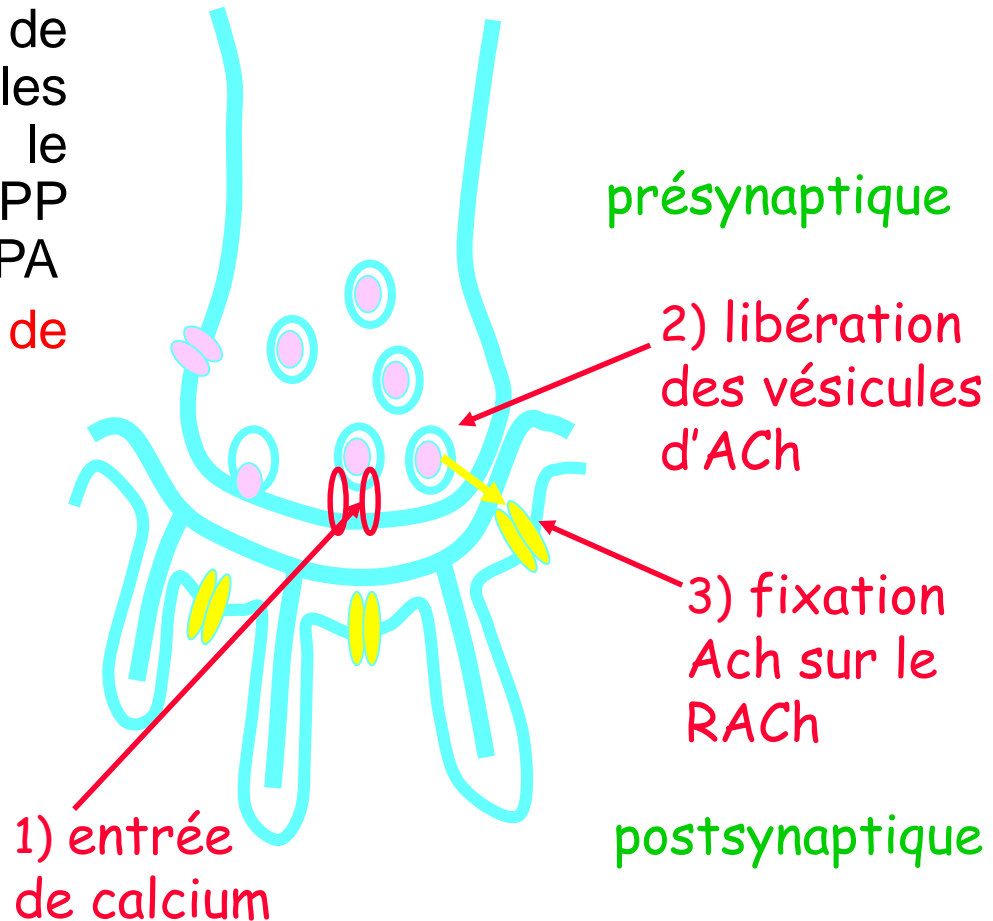
- L'ACh se fixe sur le **RACH** situé sur le versant musculaire
  - dépolarisation localisée (potentiel de plaque PP)
  - potentiel d'action (PA) diffusé
  - dépolarisation de la membrane musculaire
  - contraction



# Syndromes Myasthéniques :

dysfonction de la transmission neuromusculaire

- Lors de l'effort : diminution de moitié du nombre de vésicules d'Ach, sans conséquence chez le sujet normal car l'amplitude PP toujours suffisante pour induire PA
- **Myasthénie : perte de la marge de sécurité**
  - Réduction amplitude PP
  - plus de PA
  - Paralysie à l'effort



# Syndromes Myasthéniques :

## classification

### 1/ Autoimmuns

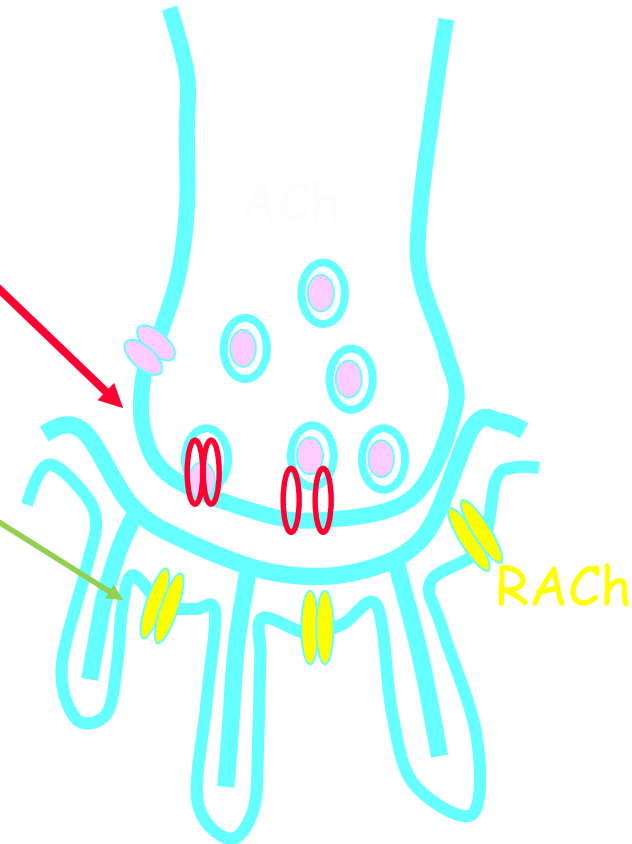
- présynaptiques :
  - Syndrome de Lambert Eaton (anticorps anti-canaux calciques)
- post-synaptiques :
  - myasthenia gravis (anticorps anti-RACH) penicillamine

### 2/Toxiques et iatrogènes

- présynaptiques : botulisme
- postsynaptiques : curare

### 3/ Génétiques

- RACH, AChE (col Q), ChAT, rapsyne ...



# Tableau clinique

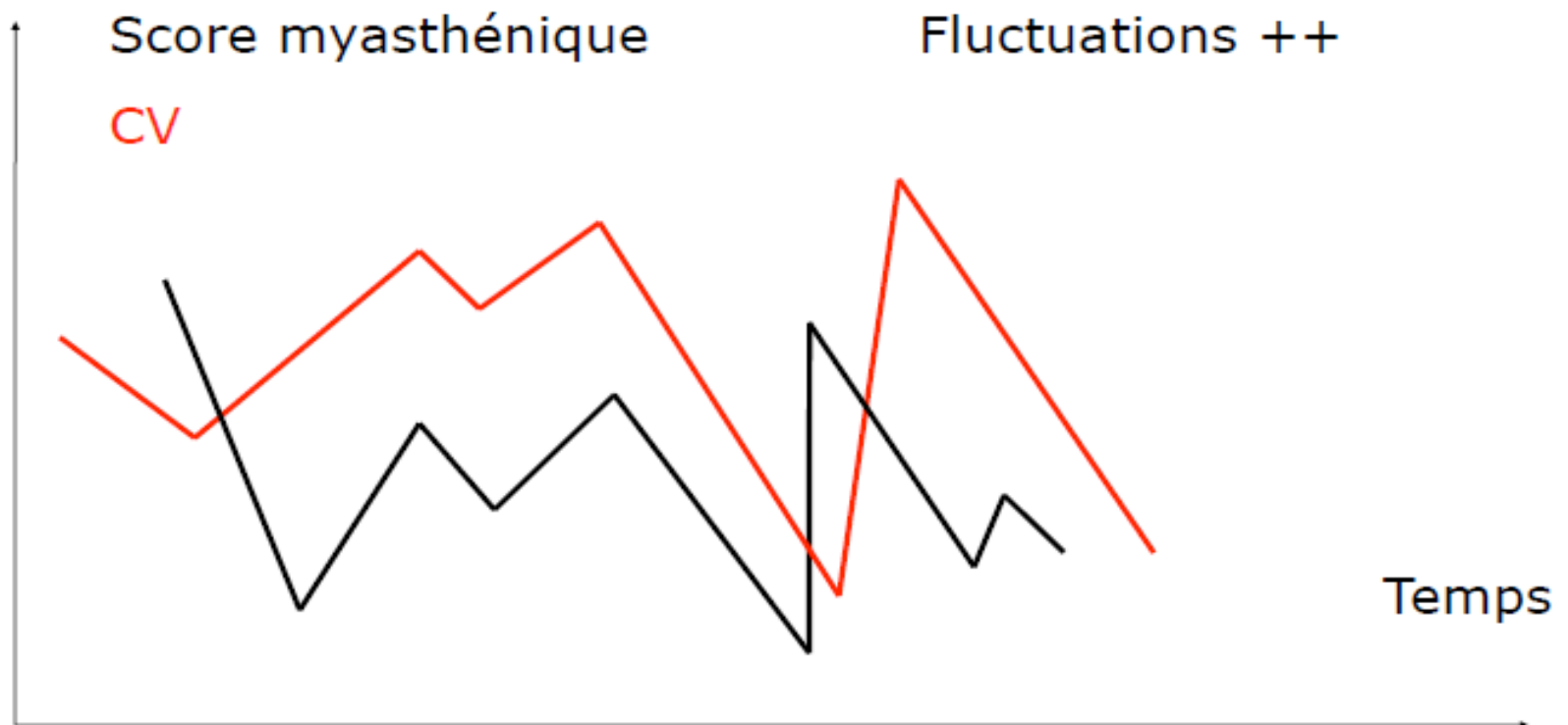
- Femme jeune
- Atteinte musculaire pure
- Fatigabilité en fin de journée
- ++ muscles oculomoteurs et bulbaires
- Dg: EMG (décrément)/dosage RACH/R anti-Musk
- IRA: crise myasthénique ( 2-3%)
- ttt: Mestinon, Ig, corticoïdes

## SCORE MUSCULAIRE MYASTHENIE

<b>Membres supérieurs étendus à l'horizontale en antéposition :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ pendant 150 secondes</li> <li>▪ pendant 100 secondes</li> <li>▪ pendant 50 secondes</li> </ul>	15 10 5
<b>Membres inférieurs, malade en décubitus dorsal, cuisses fléchies à 90° sur le bassin, jambes à 90° sur les cuisses :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ pendant 75 secondes</li> <li>▪ pendant 50 secondes</li> <li>▪ pendant 25 secondes</li> </ul>	15 10 5
<b>Flexion de la tête, le malade en décubitus dorsal :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ contre résistance</li> <li>▪ sans résistance</li> <li>▪ impossible</li> </ul>	10 5 0
<b>Passage de la position couchée à la position assise :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ sans l'aide des mains</li> <li>▪ impossible</li> </ul>	10 0
<b>Oculomotricité extrinsèque :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ normale</li> <li>▪ ptosis isolé</li> <li>▪ dipopie</li> </ul>	10 5 0
<b>Occlusion palpébrale :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ complète</li> <li>▪ incomplète</li> <li>▪ nulle</li> </ul>	10 5 0
<b>Mastication :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ normale</li> <li>▪ diminuée</li> <li>▪ nulle</li> </ul>	10 5 0
<b>Déglutition :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ normale</li> <li>▪ dysphagie sans fausse route</li> <li>▪ dysphagie avec fausse route</li> </ul>	10 5 0



# Maladie neuromusculaire d'évolution aiguë Myasthénie



# **VENTILATION MECANIQUE MYASTHENIE**

Détresse respiratoire

Hypercapnie

Polypnée - orthopnée - toux inefficace

Encombrement

CV < 15 ml /kg (25 - 30 %)

Pi<sub>Max</sub> < 20 cm H<sub>2</sub>O - Pe max < 40 cm H<sub>2</sub>O

Ventilation minute maximale

Fitting JW, Chevrolet JC Rev mal respir, 1999

Mayer AM, Neurology, 1997

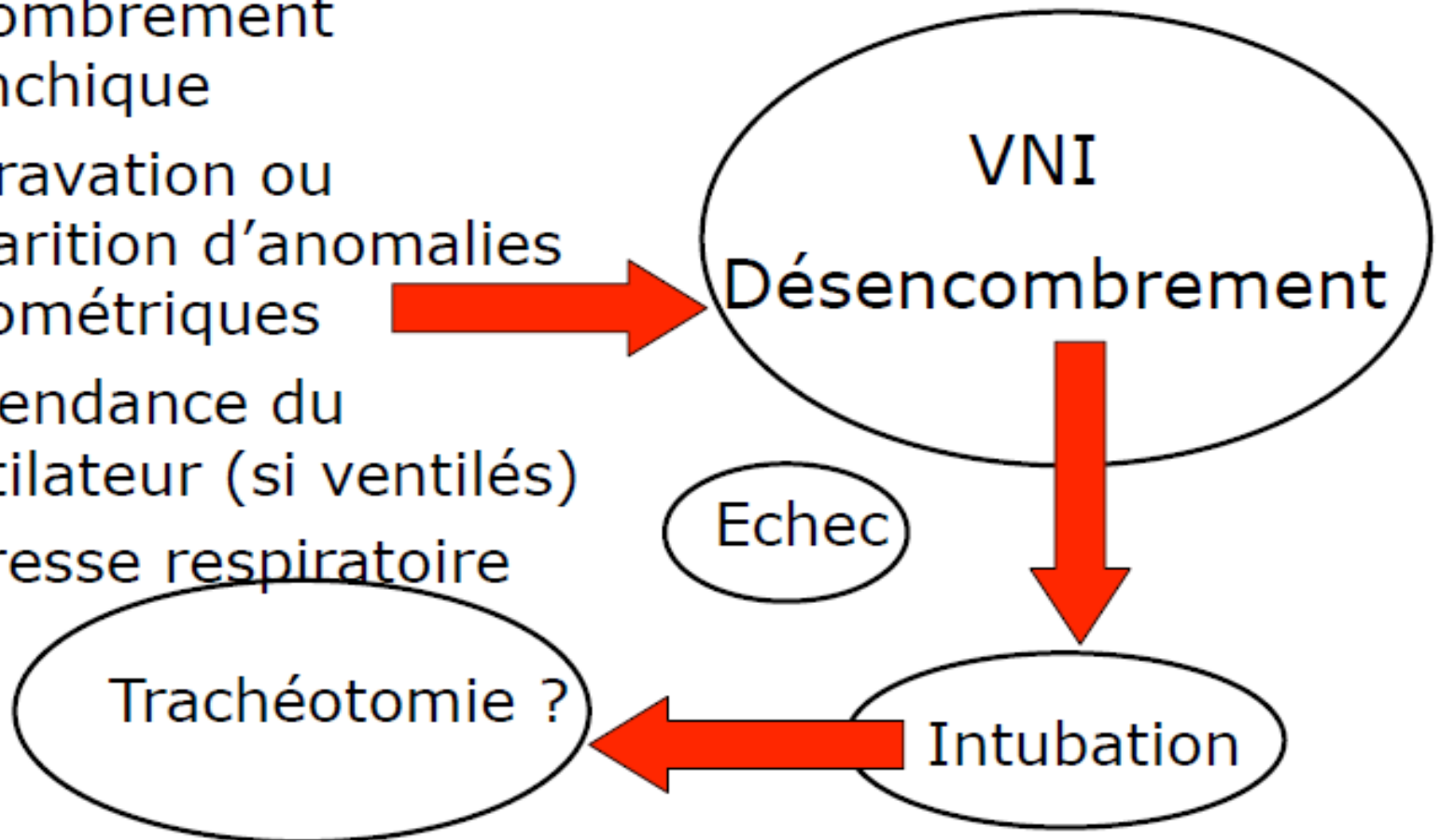
Fourrier F, Actualités en réanimation urgences, 2000

# Règles de ventilation des IRA MNM

- Expliquer aux patients
- Induction: pas de curares+++
- Intubation: sédation légère/intubation facile
- Sédation-analgésie post-intubation: analgésie+++
- Favoriser la ventilation assistée sauf si signes de gravité
- Kiné+++/ ergothérapie
- Prévention des escarres/MTEV
- Soutien psychologique

# Prise en charge IRA/IRC

- Encombrement bronchique
- Aggravation ou apparition d'anomalies gazométriques
- Dépendance du ventilateur (si ventilés)
- Détresse respiratoire



## **Tableau 6. Facteurs de décompensation respiratoire des maladies neuromusculaires chroniques**<sup>5,8</sup>

OAP: œdème aigu du poumon; VNI: ventilation non invasive.

### **Causes fréquentes**

- Infections des voies aériennes supérieures
- Bronchites aiguës
- Pneumonies
- Atélectasies

### **Causes rares**

- OAP sur insuffisance cardiaque gauche (essentiellement en cas de myopathie)
- Abus de sédatifs
- Fausses routes avec inhalations
- Pneumothorax
- Embolie pulmonaire
- Hémorragie trachéale (chez les patients ayant une trachéotomie)
- Distension gastrique aiguë (chez les patients ayant une VNI à domicile)

organisée conjointement par

la SFAR, la SPLF et la SRLF

## Ventilation Non Invasive

au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë  
(nouveau-né exclu)

### 7 - Pathologies neuromusculaires

Les signes cliniques de lutte même frustrés ou l'hypercapnie dès 45 mmHg constituent des indications formelles de VNI (associée au désencombrement) (G2+). Les modes possibles sont la VS-AI-PEP, la ventilation assistée contrôlée (VAC) en pression (p) ou en volume (v).

# Pratique de la ventilation non invasive

## *Good practice points*

- ▶ Individuals with NMD and CWD who present with AHRF should not be denied acute NIV.
- ▶ NIV is the ventilation mode of choice because patients with NMD or CWD tolerate it well and because extubation from IMV may be difficult.
- ▶ In patients with NMD or CWD, deterioration may be rapid or sudden, making HDU/ICU placement for therapy more appropriate.
- ▶ In patients with NMD or CWD, senior/experienced input is needed in care planning and is essential if differences in opinion exist or develop between medical staff and patient representatives.
- ▶ In patients with NMD, it should be anticipated that bulbar dysfunction and communication difficulties, if present, will make NIV delivery difficult, and may make it impossible.

# Paramètres ventilatoires

*IMV strategy in NMD and CWD*

*Good practice points*

- ▶ Patients with NMD usually require low levels of PS.
- ▶ Patients with chest wall deformity usually require higher levels of PS.
  
- ▶ PEEP in the range of 5–10 is commonly required to increase residual volume and reduce oxygen dependency in both patient groups.



# Techniques indispensables associés à la VNI

Évaluation  
de  
l'efficacité  
de la toux

- $CV < 1,5l$
- $Pe \text{ max} < 60 \text{ cm H}_2\text{O}$
- $DEP \text{ à la toux} < 180 \text{ l/mn}$
- $SpO_2 < 95\%$

# Méthodes de désencombrement assistée

- Méthodes de toux assistée: +++ expulsion des sécrétions bronchiques situées dans les voies proximale
  - Assistance manuelle
  - Aide à l'inspiration
  - Insufflateur-exsufflateur mécanique *Cough assist*<sup>®</sup>
- Technique de désencombrement périphériques: drainage des sécrétions périphériques
  - Manuelle
  - Ventilation à percussion intrapulmonaire *percussionnaire*<sup>®</sup>

# Augmentation de la toux

AIDE A LA TOUX SI  
DEP 270 l/min

Toux assistée KINE



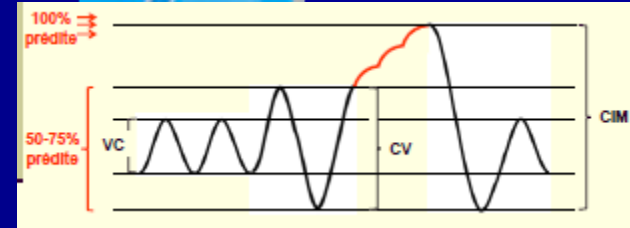
Hyper insufflation

Ambu ®

Relaxateur de  
pression



Débit de toux



Hyper insufflation exsufflation

Cough-assist®



Air stacking

Frog

Ventilateur  
volumétrique



## *NIV failure and discontinuing NIV following recovery in NMD and CWD*

### *Good practice points*

- ▶ In patients with NMD or CWD, intolerance of the mask and severe dyspnoea are less likely to cause NIV failure. Bulbar dysfunction makes NIV failure more likely.
- ▶ Deterioration in patients with NMD or CWD may be very sudden. Difficulty achieving adequate oxygenation or rapid desaturation during a break from NIV are important warning signs.

# VNI ou VMI

*IMV in NMD/CWD*

*Recommendations*

54. In patients with NMD or CWD, senior staff should be involved in decision-making, in conjunction with home mechanical ventilation specialists, if experience is limited, and especially

**IOT: tournant évolutif/geste difficile**

NMD or CWD. This may best be supported by elective referral to a home ventilation service (Grade D).

- ▶ Discussion about NIV and IMV, and patients' wishes with respect to cardiopulmonary resuscitation, should occur as part of routine care of patients with NMD or CWD.

# Sevrage respiratoire des MNM

- Souvent difficile et long
- Après amélioration clinique /neurologique
- Toux, encombrement, testing (diaphragme) ++
- Épreuve VS-tube 12h

# Indications de la trachéotomie

- **Maladie évolutive**
- **Pronostic**
- **Echec de la VNI**
- **Troubles de la déglutition**
- **Inefficacité de toux---> (encombrement)**
- **DET < 160 L/min**
- **Souhait du patient**
- **Contexte socio-économique**



**SP093**

**Insuffisance respiratoire aiguë d'origine neuromusculaire : étude monocentrique rétrospective**

T. Merhabene, F. May, A. Hammami, K. Belkhouja,

K. Benromdhane, J. Ben Khelil, M. Besbes

*Service de réanimation médicale, hôpital A.-Mami-Ariana, Ariana, Tunisie*

- 38 patients, 12 ans, âge moyen=29 ans
- Myopathie (16), myasthénie (10), amyotrophie spinale (1), SLA (11),
- 8 VAD
- Admission: 35 atteinte bulbaire, PH= 7,36; PaCO<sub>2</sub>=61, 10 SDRA
- 34 VM dont 13 VNI, durée moy 13j
- Étiologie infectieuse: 70%
- Durée séjour moy=14j, mortalité= 7%
- A la sortie: 18 ventilés de novo dont 9 trachéotomie





# Conclusion

- IRA NEUROMUSCULAIRE
  - Caractère évolutif de la maladie
    - Aigu :
      - Problème de la protection des VAS et de l'intubation précoce
      - Identification de sujets a risque de défaillance respiratoire
    - Chronique :
      - Prise en charge de l'encombrement bronchique +++
      - Problème de la trachéotomie
      - Importance du suivi et de la prise en charge précoce de l'insuffisance respiratoire

# Je vous remercie histoire de Holly Garlech



<https://www.dailymotion.com/video/x3bbsru>