INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

1. **DEFINITIONS**

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 (PaO2) 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 PaO2 mesurée en air ambiant, au repos et à l’état stable, est retenu pour parler d’insuffisance respiratoire chronique, quel que soit le niveau de PaCO2.

1. **MECANISMES DE L’HYPOXEMIE**

L’IRC est caractérisée par une hypoxémie chronique. Qu’elle soit chronique ou aigüe 3 mécanismes physiopathologiques principaux peuvent être à l’origine d’une hypoxémie.

**1 /inadéquation ventilation/perfusion ou anomalie des rapports VA/Q**

-**Effet shunt** On parle d’effet shunt lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais mal ventilées. Survient dans les pathologies touchant les voies aériennes distales (BPCO, asthme).

**-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

**2/ L’hypoventilation alvéolaire**

Elle consiste en une diminution du renouvellement de l’air alvéolaire. entraîne une augmentation de la PaCO2 au-dessus de 45 mmHg mais aussi une diminution de la PaO2 .

-Hypoventilation alvéolaire pure (sans atteinte broncho-pulmonaire) survient au cours des maladies affectant la commande respiratoire ou le système neuromusculaire respiratoire

-Hypoventilation alvéolaire (avec atteinte broncho-pulmonaire)

**3/ L’atteinte de la surface d’échange alvéolo-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 (HTP, emphysème)
* une destruction alvéolaire (emphysème)

1. **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) PaCO2 = k x VCO2 /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),
* - hétérogénéité des rapports V/Q par diminution de la proportion du volume courant (VT) effectivement utilisé pour les échanges gazeux

1. **CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES DE L’HYPOXEMIE**

**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.

**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.

**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)

1. **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).

1. **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 pathologies touchant préférentiellement les voies aériennes (BPCO ; dilatation des bronches : DDB, mucoviscidose ; bronchiolites) et celles affectant préférentiellement la région alvéolaire (pneumopathie interstitielle diffuse).
* **les IRC par atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale**

- 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 et syndrome obésité/hypoventilation (cause de plus en plus fréquente d’IRC par atteinte de la pompe ventilatoire).

* **les IRC par atteinte de la vascularisation pulmonaire (artères pulmonaires) :**

Il s’agit des hypertensions pulmonaires (HTP) primitives et des HTP secondaires.

1. **DIAGNOSTIC ET EVALUATION**
2. **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.

**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

**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

1. **Signes physiques**

**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 n reflux hépato jugulaire

**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

**XI- Diagnostic positif et étiologique de l’IRC**

**1 Diagnostic positif**

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

- une PaO2 < 70 mmHg

- 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)

**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

**- trouble ventilatoire obstructif (TVO)**

caractérisé par un rapport VEMS/CVF < 80% de la valeur théorique.

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.

w 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.

**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 (HTP, emphysème)

- destruction alvéolaire (emphysème)

**Radiographie thoracique (face et profil)**

- élément d’orientation fondamental

- pouvant suffire au diagnostic dans certaines pathologies comme les déformations thoraciques majeures ou les séquelles de tuberculose par exemple.

- complétée le plus souvent par un scanner thoracique pour préciser la topographie et l’étendue des lésions ainsi que leur type.

**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 .
* **Echographie cardiaque**

- systématique a pour objectif de mesurer la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage d’une possible hypertension 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’HTP et le niveau exact des pressions droites.

1. **TRAITEMENT DE L’IRC**

**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.

**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.

**3/ Vaccinations** Vaccination antigrippale et anti-pneumococcique sont recommandées.

**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.

**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). L’indication à une oxygénothérapie à domicile repose sur le résultat de 2 mesures de gaz du sang réalisées 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 :

- PaO2 < 55 mmHg (7,31 kPa) - ou PaO2 comprise entre 55 et 60 mmHg (8 kPa) avec présence de signes cliniques d’hypoxie tissulaire :

- polyglobulie (hématocrite > 55%)

- hypertension 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 (SpO2 nocturne moyenne ≤ 88%).

**Dans l’IRC restrictive**, l’indication à l’OLD est plus simple : - indiquée si la PaO2 est inférieure à 60 mmHg.

**. Modalités pratiques de l’OLD**

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%

**Ventilation à domicile au long cours**

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

1. **PRONOSTIC ET RISQUES EVOLUTIFS**

Dans la majorité des cas, l’IRC est un processus irréversible et lentement évolutif. L’insuffisance respiratoire aigüe est le principal risque évolutif de l’insuffisance respiratoire chronique.

La fréquence de ces épisodes aigus est croissante au cours du temps. Ces épisodes aigues reconnaissant un nombre limité de causes ce qui en simplifie la recherche n 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 sédative (benzodiazépines) ou d’opiacés ;

-chirurgie abdominale sus-mésocolique ;

- traumatisme thoracique ou fracture-tassement vertébral ou chirurgie thoracique

-pneumothorax

- Dans près d’un tiers des cas aucune cause évidente n’est retrouvée