



REPÈRES

Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires

FÉVRIER 2009

Les maladies neuromusculaires se caractérisent par le développement d'une faiblesse musculaire qui atteint les muscles respiratoires. Cette faiblesse retentit sur la qualité de la respiration. Des bilans réguliers de la fonction respiratoire font la part des conséquences de la faiblesse musculaire et guident les modalités de prise en charge pour les compenser et améliorer la qualité de vie.

Comment fait-on l'évaluation clinique et biologique de l'atteinte respiratoire ? Comment évalue-t-on la capacité vitale ? A quoi sert la mesure des volumes pulmonaires ? Dans quel but mesurer les pressions sanguines en CO_2 et en O_2 ? Pourquoi et comment évaluer la capacité à la toux ? Ce "Repères" fait le point sur ces questions. Quatre autres "Repères" le complètent : "Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires", "Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires", "Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires", "Trachéotomie et maladies neuromusculaires".

Les bilans respiratoires : suivre l'atteinte respiratoire

L'évaluation systématique et régulière de l'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires permet de dépister une diminution de l'efficacité de la fonction respiratoire dès qu'elle apparaît. La prise en charge la mieux adaptée peut alors être définie et mise en place.

Pourquoi effectuer un bilan respiratoire ?

Le bilan respiratoire fournit une évaluation qualitative et quantitative de la fonction respiratoire. En effet, dans les maladies neuromusculaires, elle peut s'altérer progressivement à mesure que les muscles respiratoires s'affaiblissent (diaphragme, muscles du thorax, abdominaux...). Les mouvements respiratoires (inspiration, expiration) perdent alors de leur amplitude : les volumes d'air inspirés et expirés deviennent inférieurs à la normale (c'est le syndrome restrictif) et alimentent insuffisamment l'organisme en air riche en oxygène (O_2). Parallèlement, la faiblesse des muscles expiratoires (muscles du thorax, abdominaux) provoque une diminution de la qualité de la toux. Or, la toux assure l'élimination des sécré-

tions (mucus) produites par les voies respiratoires et qui servent à capturer les impuretés inhalées lors de la respiration : lorsqu'elle est moins efficace, les sécrétions bronchiques s'accumulent et encombrer les voies respiratoires. La qualité de la ventilation s'en trouve diminuée d'autant.

Les résultats des bilans respiratoires déterminent les modalités de la prise en charge pour qu'elle réponde aux spécificités de la personne.

Quand réaliser un bilan respiratoire ?

Un bilan respiratoire est proposé et pratiqué systématiquement dans les maladies neuromusculaires connues pour avoir un retentissement respiratoire : généralement, deux fois par an chez l'enfant et une fois par an chez l'adulte. Il peut être proposé dans les autres pathologies également si nécessaire.

Certaines manifestations évocatrices d'une insuffisance respiratoire doivent amener à consulter pour faire évaluer la fonction respiratoire : mauvais sommeil, réveils multiples au cours de la nuit, maux de tête au réveil, baisse de l'attention pendant la journée, augmentation soudaine de la difficulté à respirer, encombrements bronchiques à répétition, perte d'appétit, perte de poids, petites difficultés à avaler. Les bilans doivent être systématiques et régu-

POUR INFO

Physiologie respiratoire et syndrome restrictif

La respiration comprend deux fonctions :

- la ventilation (mouvements d'inspiration et d'expiration) réalisée par la pompe respiratoire (muscles respiratoires, thorax, rachis) ;
- les échanges gazeux entre le CO_2 et l' O_2 . Cet échange appelé hématoxose a lieu dans les alvéoles pulmonaires, entre l'air alvéolaire et le sang des capillaires qui les entourent. Ils permettent d'éliminer le CO_2 produit par l'organisme et d'alimenter ce dernier en O_2 .

Le syndrome restrictif correspond à une réduction des volumes d'air mobilisés lors de la respiration : les volumes d'air qui parviennent aux alvéoles ou qui en sortent sont diminués et les échanges gazeux CO_2/O_2 sont moins efficaces.

Le syndrome restrictif est la première manifestation de l'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires. À terme, il entraîne une difficulté à éliminer le CO_2 produit par l'organisme qui entraîne à son tour une diminution du renouvellement de l' O_2 sanguin. Très progressivement, lorsque la faiblesse musculaire s'accroît, l'insuffisance respiratoire s'installe.



liers pour mettre en route rapidement une prise en charge adaptée si nécessaire.

En effet, le déficit ventilatoire progresse de manière imperceptible. Il peut s'accroître brutalement à l'occasion d'une complication médica-

Sommaire

**Les bilans respiratoires :
suivre l'atteinte respiratoire** 2

**Examen clinique
et imagerie** 4

**Explorations fonctionnelles
respiratoires (EFR),
Spirométrie** 4

**Gazométrie : évaluer
la qualité des échanges
gazeux O_2/CO_2** 6

Les bilans respiratoires regroupent un bilan clinique et des examens complémentaires

La plupart des examens complémentaires sont des examens utilisés couramment. Ils donnent des indices du niveau de l'atteinte respiratoire. Ils peuvent être éventuellement complétés par des explorations plus complexes.

Bénéficier d'un suivi médical régulier sur le plan respiratoire c'est savoir où en est son statut respiratoire pour prévenir les situations aggravantes et bénéficier d'une prise en charge adaptée qui permet de se sentir mieux.

BILAN RESPIRATOIRE

QUAND ?

En fonction de la maladie et de l'atteinte respiratoire (généralement au moins 1 fois par an chez l'adulte et au moins 2 fois par an chez l'enfant).

OÙ ?

En laboratoire d'exploration fonctionnelle.

Bilan clinique Imagerie (radiographie, scanner)

→ Evaluation des poumons, des muscles, des articulations, du squelette...

Gazométrie - oxymétrie

→ Mesure de la quantité de CO₂ et d'O₂ dans le sang artériel nocturne ou diurne : détermine le degré d'insuffisance respiratoire (hypercapnie, hypoxie).

Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

- Mesure de la **capacité vitale (CV)** et des volumes pulmonaires (reflets de la composante ventilatoire de la fonction respiratoire).
- Mesure des **pressions inspiratoires et expiratoires (PI Max et PE Max)**.
- Mesure de la **capacité à la toux** (mesure du débit expiratoire de pointe à la toux - **DEP**) : indique la capacité à éliminer les sécrétions bronchiques avec ou sans aide extérieure.
- **Polysomnographie, polygraphie**
Analyse de la fonction respiratoire pendant le sommeil.

le (infection, surcroît de fatigue...) et provoquer une décompensation aiguë, c'est-à-dire une incapacité (transitoire) de l'organisme à assurer la fonction respiratoire. De plus, il entraîne une fatigue musculaire importante.

Le rythme des examens est adapté à la maladie, à l'importance et à l'évolutivité de l'atteinte respiratoire, et à chaque situation.

Où les bilans sont-ils réalisés et par qui ?

Les bilans prescrits par le médecin qui réalise le suivi de la personne sont pratiqués au sein de la consultation spécialisée dans les maladies neuromusculaires ou dans un labo-

POUR INFO

Examen clinique et examens complémentaires

Les bilans comprennent un examen clinique et, si nécessaire, des examens complémentaires.

L'examen clinique est la première étape à tout diagnostic. Il repose sur un interrogatoire précis, l'observation, l'auscultation, la palpation... directe de la personne par le médecin. Ce dernier rassemble ainsi les premières informations et peut décider quels examens complémentaires seront utiles pour préciser le diagnostic.

L'ensemble des résultats fournit les éléments qui guident le choix des traitements et de la prise en charge à mettre en place.

Lorsque des examens complémentaires sont prescrits, il ne faut pas hésiter à demander des précisions les concernant : à quoi vont-ils servir ? Comment se déroulent-ils ? Sont-ils longs, fatigants ou douloureux ? Nécessitent-ils une préparation particulière ?



rotoire d'explorations fonctionnelles respiratoires. Parfois, ils peuvent être réalisés à domicile. Selon l'organisation du service hospitalier dans lequel ils se déroulent, des infirmières,

des kinésithérapeutes, des techniciens de laboratoires peuvent effectuer les examens. Les résultats sont toujours interprétés par un médecin.

Examen clinique et imagerie

L'examen clinique permet d'apprécier l'état général et l'état orthopédique de la personne. L'imagerie complète le bilan clinique.

Bilan clinique

Lors de l'examen clinique, le médecin ausculte les poumons avec un stéthoscope ; il peut savoir s'il y a un encombrement bronchique. Il observe la morphologie du thorax et de la colonne vertébrale, ainsi que l'importance des déformations qui ont pu s'installer.

L'amplitude et la rapidité des mouvements respiratoires sont visualisées (cinétique respiratoire) ; les périmètres du thorax et de l'abdomen sont mesurés pendant l'inspiration et l'expiration. L'observation et la palpation des muscles respiratoires révèlent la répartition et l'importance de la faiblesse de ceux-ci.

L'examen de l'abdomen est également important : constipation et aérophagie peuvent nuire à la qualité de la ventilation.

L'examen clinique permet au médecin d'identifier les résistances qui pourraient rendre les mouvements respiratoires plus difficiles.

Imagerie

• Radiographies standard

La radiographie enregistre une image formée par des rayons X plus ou moins absorbés par l'objet qu'ils traversent.

Les radiographies pulmonaires standard visualisent les poumons et le diaphragme ainsi que les os du thorax, le cœur et les gros vaisseaux. Habituellement, les clichés sont réalisés de face et de profil, avec ou sans corset si la personne en porte un. Lorsque la personne a une trachéotomie, les clichés permettent de vérifier la position de la canule dans la trachée.

Chez l'enfant, les radiographies permettent aussi de suivre le développement thoracique. Ces examens doivent être pratiqués régulièrement chez l'enfant et l'adolescent, en raison de la croissance osseuse importante. Chez l'adulte, les radiographies sont surtout demandées en cas de douleurs ou lorsque l'on suspecte une affection pulmonaire (bronchite, pneumonie...).

• Scanner

Cette méthode d'imagerie fournit des images en coupe du corps humain grâce à une très faible émission de rayons X, comme si on observait des tranches très fines de certaines zones.

Le scanner permet de préciser l'état de l'ensemble de l'appareil respiratoire en analysant les interactions entre ses différents composants (poumons, voies respiratoires inférieures et supérieures). C'est un examen parfaitement indolore.

Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) - Spirométrie

L'évaluation systématique et régulière de l'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires permet de dépister une diminution de l'efficacité de la fonction respiratoire dès qu'elle apparaît. La prise en charge la mieux adaptée peut alors être définie et mise en place.

Mesure de la capacité vitale

La capacité vitale est évaluée en mesurant les volumes d'air mobilisés lors de la respiration.

La personne respire normalement par la bouche dans un embout buccal relié au spiromètre connecté à un appareil de mesure électronique ; pour éviter les fuites d'air, son

nez est bouché par un pince nez. Au signal donné, elle inspire le plus profondément possible, puis souffle (expire) aussi vite et aussi fort que possible en vidant les poumons. Cette opération peut être répétée plusieurs fois. Le résultat du test apparaît sur un écran d'ordinateur sous forme de courbe (cf. encadré page 5). Cet examen peut être réa-

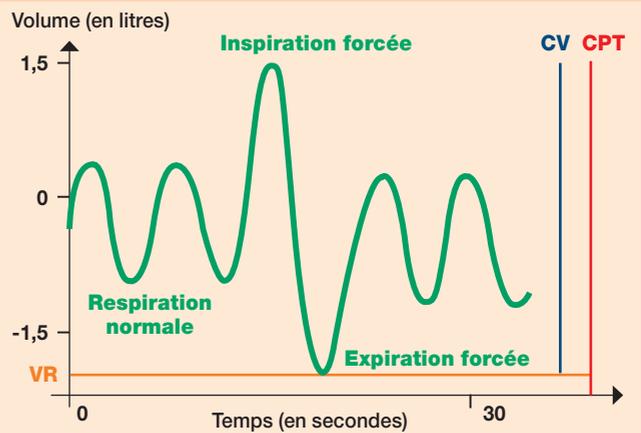
La capacité vitale est le reflet de la fonction respiratoire

La capacité vitale correspond au volume d'air mobilisé volontairement entre une inspiration et une expiration forcées.

La valeur de la capacité vitale dépend de l'âge et du sexe de la personne ainsi que de sa taille. Son degré de coopération (compréhension et suivi des consignes,...) et la facilité à pincer l'appareil de mesure avec la bouche peuvent influencer les mesures.

La capacité vitale est mesurée lors des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). La valeur obtenue est comparée aux valeurs théoriques : on peut ainsi évaluer l'atteinte respiratoire et suivre son évolution au cours du temps.

Les valeurs normales de la capacité vitale sont supérieures à 80 % de la capacité pulmonaire totale.



lisé en position assise ou allongée, avec ou sans corset.

Mesure des pressions inspiratoire (PI max) et expiratoire (PE max)

Cette mesure indique la force globale des muscles inspiratoires (essentiellement le diaphragme) et expiratoires (abdominaux). Elle évalue la pression exercée lors de l'inspiration

ou de l'expiration sur une membrane reliée à un manomètre. Cet examen permet de détecter précocement un affaiblissement des muscles respiratoires, avant l'apparition d'une diminution de la capacité vitale. Ces mesures simples nécessitent une bonne coopération de la personne qui se prête à l'examen.

Pression inspiratoire maximale (PI max)

Le dispositif de mesure utilisé est un appareil muni d'un embout buccal et relié à un enregistreur de pression. La personne dont le nez est maintenu pincé souffle au maximum pour vider l'air des poumons. Puis, elle inspire le plus fort possible à travers l'embout (comme si elle aspirait l'air). C'est la pression qu'exerce cette inspiration que l'on cherche à mesurer. L'effort est répété plusieurs fois. Le meilleur résultat donne une valeur de pression que l'on compare aux valeurs théoriques selon l'âge et le sexe.

Pression expiratoire maximale (PEmax)

Le dispositif utilisé est le même que

POUR INFO

Toux et débit expiratoire de pointe à la toux

La toux comprend plusieurs étapes : inspiration ample, fermeture de la glotte, contraction des muscles expiratoires (abdominaux...), ouverture de la glotte, expiration explosive. L'expiration doit fournir un flux d'air suffisant (en volume et en force) pour mobiliser les sécrétions et les évacuer de la trachée. Ce flux dépend du volume d'air inspiré, donc de la force des muscles inspiratoires, mais surtout de la qualité des muscles expiratoires qui doivent être suffisamment puissants pour la phase finale de la toux : le débit expiratoire de pointe à la toux évalue cette qualité.



pour mesurer la PImax. La personne inspire à fond puis souffle (expire) d'un seul coup, le plus fort possible dans l'embout buccal. Cet exercice est répété plusieurs fois et le meilleur résultat donne une valeur de pression que l'on compare aux valeurs théoriques pour l'âge et le sexe. La valeur de PEmax est utile pour

POUR INFO

Le sniff test : une mesure nasale de la pression inspiratoire

La mesure du PI max peut être aussi réalisée par le nez (sniff test nasal ou SNIP - sniff nasal inspiratory pressure) lors d'un reniflement maximal, intense et rapide, bouche fermée. Une des deux narines est équipée d'un bouchon muni d'un cathéter qui sert à mesurer la pression inspiratoire, tandis que l'autre est laissée libre. Le sniff test nasal (SNIP) tend à être plus largement utilisé aujourd'hui car la manœuvre est plus naturelle et la mesure plus précise que celle obtenue par la bouche.



évaluer la capacité à la toux : son efficacité dépend essentiellement de la force des muscles expiratoires.

Mesure de la capacité à la toux spontanée et assistée

Cet examen évalue la capacité de la personne à éliminer les sécrétions bronchiques par la toux. Il mesure sa capacité à expirer un volume d'air important grâce à la force de ses

muscles expiratoires : c'est le débit expiratoire de pointe à la toux (DEP à la toux ou *cough peak-flow*). Un DEP à la toux supérieur à 270 litres/minute est nécessaire pour tousser efficacement et éliminer les sécrétions de la trachée.

La mesure du DEP à la toux s'obtient en soufflant le plus vite et le plus fort possible dans l'appareil de mesure (le débitmètre) : c'est la mesure spontanée.

Ensuite, si le seuil d'efficacité n'est pas atteint, la mesure peut être effectuée avec une aide inspiratoire (insufflation d'air à l'aide d'un ventilateur) et/ou éventuellement une aide expiratoire (compression abdominale ou thoracique) : c'est la mesure assistée. Cette mesure évalue l'effet d'une aide extérieure sur l'efficacité de la toux et permet d'identifier une méthode de toux assistée efficace.

Gazométrie : évaluer la qualité des échanges gazeux O_2/CO_2

Les mesures de gazométrie permettent d'évaluer la quantité d' O_2 et de CO_2 dans le sang artériel (gaz du sang : PaO_2 et $PaCO_2$). Les mesures d'oxymétrie indiquent le taux d'oxygénation du sang (saturation en oxygène : SaO_2). Toutes deux traduisent l'efficacité des échanges gazeux et la qualité de la ventilation. Elles peuvent mettre en évidence une insuffisance respiratoire.

Respiration et échanges gazeux

L'échange gazeux O_2/CO_2 entre l'air et le sang (hématose), étape clé de la fonction respiratoire, permet de transformer le sang chargé en CO_2 (sang veineux) en sang riche en O_2 (sang artériel). L'échange gazeux se fait par diffusion : lorsque dans le sang et l'air alvéolaire la concentration (pression) de CO_2 et d' O_2 est différente, ces gaz se déplacent naturellement (diffusent) du milieu le plus concentré vers le milieu le moins concentré jusqu'à ce que la concentration soit homogène de part et d'autre.

Dans les maladies neuromusculaires, la faible ventilation (hypoventilation) empêche l'évacuation du CO_2 lors de l'expiration : le CO_2 reste concentré dans l'air alvéolaire. Il ne peut diffuser du sang vers l'air alvéolaire

et s'accumule dans le sang (hypercapnie). Cette accumulation freine la diffusion inverse de l' O_2 dont la concentration diminue dans le sang artériel (hypoxie).

Qu'indiquent les mesures de gazométrie ?

Pour évaluer la quantité d' O_2 et de CO_2 , et comme ce sont des gaz, on mesure la pression qu'ils exercent dans leur milieu (le sang artériel) : on obtient une valeur de pression (PaO_2 , $PaCO_2$) donnée en mmHg (millimètres de mercure) ou en Kpa (Kilo Pascal ; 1Kpa = 7,5 mmHg). En situation normale, la PaO_2 varie de 80 à 100 mmHg et la $PaCO_2$ avoisine les 40 mmHg.

• La mesure des pressions artérielles en O_2 (PaO_2) et en CO_2 ($PaCO_2$)

évaluent l'efficacité des échanges gazeux CO_2/O_2 . Une PaO_2 inférieure à 55-60 mmHg indique une insuffisance respiratoire.

• La mesure de la $PaCO_2$ renseigne sur la qualité de la ventilation. Une $PaCO_2$ supérieure à 45 mmHg indique une hypercapnie et une hypoventilation.

• Parallèlement, la mesure de la saturation de l'hémoglobine en oxygène (SaO_2) dans le sang artériel (aussi appelée oxymétrie) indique le pourcentage d' O_2 fixé sur l'hémoglobine, la molécule transporteur de l' O_2 dans le sang. Lorsque la pression artérielle en O_2 (PaO_2) chute beaucoup, la saturation en O_2 chute également. Une SaO_2 inférieure à 90 % révèle une PaO_2 insuffisante (hypoxie).

Polysomnographies, polygraphies

La polysomnographie et la polygraphie permettent d'évaluer la fonction respiratoire au cours du sommeil et d'en détecter précocement



© AFM / R. Bourguet

Mesure de la saturation en oxygène grâce à un capteur infrarouge.

les troubles. En effet, le sommeil est une période critique durant laquelle la respiration est moins efficace : l'insuffisance respiratoire se manifeste d'abord pendant le sommeil, surtout pendant les périodes de rêves (sommeil paradoxal) où le diaphragme fonctionne seul, les autres muscles étant relâchés. L'insuffisance respiratoire, avant de devenir permanente, est d'abord nocturne.

Les polysomnographies sont généralement réalisées au cours d'une nuit passée à l'hôpital. Elles comprennent un ensemble d'enregistrements complémentaires réalisés en même temps sur plusieurs heures : analysées les unes par rapport aux autres, ces mesures permettent de corréliser les troubles ventilatoires à certaines périodes de sommeil.

Les différents enregistrements consistent en :

- un électro-encéphalogramme (EEG) et un électro-oculogramme (EOG) qui permettent de visualiser le stade du sommeil ;
- un électro-cardiogramme (ECG)

qui renseigne sur le rythme cardiaque ;

- la mesure du flux aérien naso-buc-

cal, la mesure de la saturation du sang en oxygène (oxymétrie) et du CO₂ transcutané, ainsi que l'enregistrement des mouvements thoraciques et abdominaux qui donnent des informations sur la qualité de la ventilation.

Les polygraphies sont des examens plus simples et moins contraignants qui consistent à n'enregistrer que les mesures qui concernent la qualité de la ventilation : flux aérien naso-buccal, saturation du sang en oxygène (oxymétrie) et CO₂ transcutané, enregistrement des mouvements thoraciques et abdominaux. L'enregistrement s'effectue pendant le sommeil mais sans analyser en parallèle la structure du sommeil (il n'y a pas d'EEG ni d'EOG, parfois un ECG).

EN PRATIQUE

Comment les mesures de gazométrie sont-elles effectuées ?

• Mesures sur un prélèvement sanguin

La mesure des gaz du sang (PaO₂, PaCO₂ et SaO₂) peut être réalisée sur un échantillon de sang prélevé au niveau d'une artère. Le plus souvent, ce prélèvement se fait au niveau du pli du coude ou du poignet, à l'aide d'une seringue ; ce geste peut être un peu douloureux. On peut également prélever quelques gouttes de sang au niveau du lobe de l'oreille, en réalisant un échauffement local qui provoque un afflux de sang (vasodilatation). Ce prélèvement est plus confortable, et il ne faut pas hésiter à demander à en bénéficier préférentiellement chaque fois que cela est possible techniquement.

• Mesures d'oxymétrie sans prélèvement, à l'aide d'un capteur : la SpO₂

Les mesures de la saturation en oxygène s'effectuent à l'aide d'une petite pince dotée d'un capteur à infrarouge que l'on place au bout du doigt. Cet appareil mesure la SpO₂ (saturation pulsée de l'hémoglobine en oxygène) qui est l'équivalent de la SaO₂ et à partir de laquelle on déduit la PaO₂.

Plusieurs mesures rapprochées peuvent être effectuées : cette méthode est utilisée lorsque l'on veut apprécier l'évolution de la saturation en O₂ sur une durée prolongée en situation de vie quotidienne (pendant l'effort, le sommeil, les repas...). Elle est indolore, la lecture des résultats est immédiate et ils peuvent être mémorisés. Des appareils récents permettent d'effectuer par voie transcutanée des mesures couplées de SpO₂ et de CO₂ (tcPCO₂ pour PCO₂ transcutanée). Cette méthode est plus pratique que celle nécessitant un prélèvement sanguin mais elle ne la remplace pas toujours : il est nécessaire d'effectuer ponctuellement les mesures de gazométrie sur un prélèvement sanguin afin de confirmer avec plus de précision un résultat d'oxymétrie.



Site internet AFM

<http://www.afm-telethon.fr>

“Prévention et maladies neuromusculaires”,
Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2003.

“Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires”,
Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2009.

“Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires”,
Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2006.

“Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires”,
Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2008.

“Trachéotomie et maladies neuromusculaires”,
Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2007.

Site internet d'éducation à la respiration et la prise en charge respiratoire :

<http://www.irrd.ca/education/defaultf.asp>

Base bibliographique dédiée à la myologie :

<http://www.myobase.org>



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr