



Chapitre 14

Les insuffisances respiratoires restrictives

J.M. ARNAL, A. BRIQUET

Points essentiels

- Les syndromes restrictifs chroniques concernent un ensemble de pathologies diverses dont le syndrome obésité-hypoventilation est le plus fréquent.
- L'insuffisance respiratoire chronique restrictive se traite par de la ventilation à domicile, principalement de la ventilation non invasive (VNI) et une aide aux désencombrement dans les maladies neuromusculaires.
- Les patients restrictifs présentent des décompensations respiratoires hypercapniques le plus souvent.
- La présentation clinique lors d'une détresse respiratoire aiguë est frustrée.
- Le traitement de la décompensation associe VNI, oxygénothérapie à débit adapté et désencombrement.
- Une acidose respiratoire avec un pH inférieur à 7,35 est une indication à la VNI en urgence.
- La VNI nécessite un masque facial avec une PEEP basse et une aide inspiratoire élevée sauf dans le syndrome obésité hypoventilation où une PEEP élevée est nécessaire avec une aide inspiratoire modérée.
- Après la prise en charge en urgence, les patients doivent être transférés en réanimation ou soins intensifs respiratoires.
- Après les décompensations, une VNI au long cours à domicile est souvent indiquée.

Correspondance : Dr Jean-Michel Arnal – Service de réanimation polyvalente – Unité de ventilation à domicile – Hôpital Sainte Musse – 54, avenue Henri-Sainte-Claire-Deville, BP 1412, 83056 Toulon, France. Tél. : (33)494 145 890 – Mobile : (33)620 758 018.
Email : jean-michel@arnal.org

1. Introduction

Les syndromes restrictifs chroniques comprennent un ensemble hétérogène de pathologies qui ont en commun une diminution de la capacité vitale par diminution de la force ou de l'efficacité musculaire inspiratoire. Les détresses respiratoires aiguës dans les syndromes restrictifs sont de plus en plus fréquentes en pré-hospitalier et aux services d'accueil des urgences, principalement du fait de l'augmentation de la prévalence de l'obésité. La présentation clinique est généralement frustrante et ne doit pas faire sous-estimer la gravité de l'insuffisance respiratoire. Le traitement de la détresse respiratoire comporte la ventilation mécanique, l'oxygénothérapie et le désencombrement qui est essentiel chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires. La ventilation mécanique non invasive doit être privilégiée.

2. Les syndromes restrictifs

Les syndromes restrictifs chroniques sont définis par une diminution de la capacité vitale et de la capacité pulmonaire totale aux épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). Quelle que soit la cause, tous les patients restrictifs chroniques ont une diminution de la force ou de l'efficacité musculaire inspiratoire. Lorsque la capacité vitale est inférieure à 30 % de la théorique, les patients développent une hypoventilation alvéolaire nocturne, principalement lors du sommeil paradoxal, qui déstructure le sommeil.

À l'anamnèse, le diagnostic d'hypoventilation alvéolaire nocturne est affirmé si le patient décrit une latence à l'endormissement, un sommeil agité, un sommeil non réparateur, une asthénie au réveil, des céphalées au réveil et une somnolence diurne (1). La conséquence clinique est une hypercapnie chronique, une asthénie et une altération de la qualité de vie. L'insuffisance respiratoire est établie lorsque le patient présente une hypercapnie chronique ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mm Hg}$), ou une hypoxémie chronique ($\text{PaO}_2 < 55 \text{ mm Hg}$) en air ambiant.

Les pathologies responsables de syndrome restrictifs chroniques sont multiples et sont généralement classées en pathologies pulmonaires, pleurales, déformations thoraciques, obésité et maladies neuromusculaires (Tableau 1).

Les pathologies pulmonaires entraînant un syndrome restrictif chronique sont les fibroses pulmonaires diffuses idiopathiques, posttuberculeuse, médicamenteuses ou postradiothérapie. Les patients ayant subi une pneumonectomie ont aussi un syndrome restrictif.

Les pathologies pleurales entraînant un syndrome restrictif sont les séquelles de tuberculoses (patients de plus en plus rares et âgés), et les calcifications pleurales qui sont encore fréquentes chez les travailleurs qui ont été exposés à l'amiante.

Tableau 1 – Principales étiologies des syndromes restrictifs chroniques.

Atteintes de la paroi thoracique	Cyphose Scoliose Thorax en entonnoir
Affections neuromusculaires	Sclérose latérale amyotrophique Myopathies Myotonies Myasthénie
Maladies de la plèvre	Pleurésie Thoracoplasties Séquelles posttuberculose Calcifications pleurales
Obésité	Syndrome obésité-hypoventilation
Maladies pulmonaires	Pneumectomie Séquelles posttuberculose Pneumopathies interstitielles Fibrose pulmonaire idiopathique Séquelles de radiothérapie Lymphangite Sarcoidose

La cyphoscoliose sévère entraîne un syndrome restrictif qui évolue vers une insuffisance respiratoire vers l'âge de 65 ans, du fait de la rigidification des cartilages thoraciques.

Les maladies neuromusculaires diffuses se compliquent généralement d'une atteinte respiratoire chronique restrictive, en particulier la sclérose latérale amyotrophique, les myasthénies, et les myopathies (myopathie de Duchenne chez les sujets jeunes et myopathies adultes). Ces patients ont en général un suivi neurologique et pulmonaire spécialisé dans un centre de référence. En plus du déficit musculaire inspiratoire, ils présentent un déficit des muscles expiratoires qui diminuent leurs capacités de désencombrement.

Enfin, les pathologies respiratoires chroniques liées à l'obésité sont généralement classées dans les syndromes restrictifs chroniques, bien que les EFR réalisées en position assise mesurent généralement une diminution modérée de la capacité vitale et de la capacité pulmonaire totale. Le **syndrome d'apnées obstructives du sommeil** est la pathologie respiratoire la plus fréquente associée à l'obésité. Il représente un facteur de risque cardio-vasculaire important. Il est traité par pression positive continue (PPC) nocturne mais n'entraîne pas de décompensation respiratoire. En revanche, le **syndrome obésité hypoventilation (SOH)** est défini par un indice de masse corporelle supérieur à 30 kg/m² associé à une hypercapnie chronique (PaCO₂ > 45 mm Hg), sans autre cause retrouvée d'hypercapnie (2). Ces patients ont le plus souvent des apnées obstructives associées à de l'hypoventilation alvéolaire nocturne. Le SOH non traité est une cause fréquente

de décompensation respiratoire hypercapnique, qui du fait de la prévalence de l'obésité devient aussi fréquent que les décompensations de BPCO.

3. Les traitements à domicile des syndromes restrictifs

Les insuffisances respiratoires restrictives d'origine pulmonaire sont toujours de type hypoxémique et justifient d'une oxygénothérapie au long cours. La plupart des patients atteints de séquelles de tuberculose utilisent de faibles débits d'oxygène. Dans les fibroses pulmonaires évoluées, les patients ont généralement besoins de forts débits d'oxygène (> 5 l/min). L'oxygène est fourni par un extracteur si le débit est faible et que le patient ne sort pas de chez lui. Dans le cas contraire, une cuve d'oxygène liquide est installée et le patient utilise un portable d'oxygène liquide qu'il recharge sur la cuve quand il sort.

Les autres types d'insuffisances respiratoires restrictives (pathologies pleurales, déformations thoraciques et maladies neuromusculaires) sont une indication de ventilation au long cours. La ventilation non invasive (VNI) est privilégiée, sauf en cas d'atteinte bulbaire où la trachéotomie s'impose. La VNI est appliquée à l'aide d'un masque nasal, oro-nasal ou d'un embout buccal en mode aide inspiratoire le plus souvent avec une fréquence de sécurité. Un circuit à fuite est le plus souvent utilisé (circuit simple et masque à fuite) pour augmenter le confort du patient mais un circuit à valve (circuit avec valve expiratoire et masque étanche) reste possible. Le choix du type de ventilateur est fait en fonction de la dépendance ventilatoire : ventilateur sans batterie pour un patient non dépendant qui utilise le traitement moins de 9 h par jour ; ventilateur avec batterie courte durée (2 à 4 heures d'autonomie) pour un patient qui utilise le traitement moins de 14 h par jour mais chez qui le traitement est indispensable toutes les nuits et ventilateur support de vie avec batterie longue durée (8 h minimum et la présence d'un ventilateur de secours) pour les patients qui ont plus de 14 h de traitement par jour.

Le SOH relève soit d'une PPC, soit d'une VNI sur un ventilateur sans batterie.

Enfin, les patients atteints de maladies neuromusculaires sévères avec atteinte chronique des capacités de toux peuvent avoir à domicile des appareils de désencombrement, en particulier des insufflateurs-exsufflateurs (Cough Assist® ou Clearway®) qui sont utilisés sous forme de séance par leur kinésithérapeute ou leur famille.

L'appareillage des insuffisants respiratoires chroniques (oxygénothérapie, PPC, ventilation, appareil de désencombrement) est prescrit et réglé par un médecin et fourni par un prestataire dont les coordonnées sont généralement inscrites sur les appareils. En cas de dysfonctionnement d'un de ces appareils, il convient d'appeler le prestataire qui a une astreinte 24 h/24 mais n'a pas obligation de se déplacer en urgence.

4. Causes et présentation de la détresse respiratoire

Les détresses respiratoires des patients atteints de syndrome restrictifs ont toujours une présentation clinique frustrante, qui s'oppose aux détresses respiratoires des patients BPCO qui sont cliniquement faciles à repérer. Les patients atteints de syndrome restrictifs ont une hypoventilation, paraissent calmes et présentent une cyanose des lèvres à un stade évolué. La gravité de leur détresse respiratoire est souvent sous-estimée et il arrive parfois que des patients présentent un arrêt cardiaque hypoxémique plusieurs heures après leur admission dans un SAU, parce que les soignants n'ont pas su anticiper la gravité de leur détresse respiratoire.

Les patients atteints de syndrome restrictifs ont le plus souvent une détresse respiratoire de type hypercapnique qui se manifeste par une somnolence, des sueurs et une hypertension. Si l'hypercapnie s'est développée progressivement, ils présentent des œdèmes des membres inférieurs.

L'hypoxémie est souvent secondaire et se manifeste par une cyanose, une tachycardie et une agressivité.

La cause de la détresse respiratoire dépend du stade de la maladie. Chez un patient qui n'est pas diagnostiqué ou qui n'est pas traité à domicile, l'insuffisance respiratoire se révèle souvent par une décompensation hypercapnique aiguë. L'anamnèse permet toujours de retrouver les signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire qui témoignent d'une augmentation progressive de l'hypercapnie. La décompensation survient alors à la faveur d'un évènement intercurrent (bronchite, début d'une oxygénothérapie ou d'un traitement par benzodiazépines). Les patients présentent des œdèmes des membres inférieurs. La gazométrie artérielle montre une acidose respiratoire avec hypercapnie sévère et augmentation de la réserve alcaline qui témoigne d'une hypercapnie chronique avec aggravation récente.

Chez un patient insuffisant respiratoire chronique restrictif traité à domicile, la détresse respiratoire hypercapnique est due à un problème d'observance du traitement, à un problème technique (dysfonction de ventilateur, circuit ou masque avec fuites importantes...), ou à une infection respiratoire basse ou haute.

En cas d'hypercapnie sévère, une hypoxémie modérée est toujours présente du fait de l'hypoventilation alvéolaire. Si le patient présente une hypoxémie sévère, il faut suspecter une pneumopathie ou une atélectasie qui survient principalement chez les patients neuromusculaires.

5. Examens complémentaires

La gazométrie artérielle est le principal examen à faire au SAU chez un patient atteint de syndrome restrictif en détresse respiratoire aiguë. Elle montre généralement une acidose respiratoire.

– la valeur de la PaCO_2 est peu informative car la valeur de PaCO_2 de base chez un patient donné est rarement connue. Ainsi l'interprétation du pH est plus utile ;

- un pH inférieur à 7,35 est une indication de VNI en urgence. Si l'hypercapnie est associée à un pH supérieur à 7,35, cela relève plutôt d'une prise en charge chronique en pneumologie qui peut être différée ;
- enfin, une hypoxémie sévère ($\text{PaO}_2 < 60$ mm Hg en air ambiant) témoigne d'une atteinte pulmonaire surajoutée (pneumopathie ou atélectasie).

La radiographie pulmonaire de face permet de voir des atélectasies ou une pneumopathie mais n'est pas toujours facile à interpréter en cas de cyphoscoliose ou de séquelles de tuberculose.

Le bilan biologique recherche un syndrome inflammatoire biologique et une anémie qui diminue la tolérance à l'hypoxémie.

Un bilan scannographique est rarement justifié en urgence et la position allongée pendant l'examen peut être mal tolérée par le patient avec un arrêt respiratoire. À moins qu'il y ait un argument fort en faveur d'une atteinte neurologique centrale (signes de localisation), la somnolence est souvent due à l'hypercapnie et régresse avec la ventilation.

6. Prise en charge en urgence

La prise en charge en urgence des détresses respiratoires des patients atteints de syndrome restrictifs chroniques comprend l'oxygénothérapie, la ventilation mécanique et les techniques de désencombrement.

Une antibiothérapie est indiquée en cas de pneumopathie ou de bronchite avec fièvre. Si une pneumopathie d'inhalation est suspectée, l'antibiothérapie doit couvrir les germes anaérobies. Il n'y a pas d'indication aux aérosols bronchodilatateurs chez les patients atteints de syndrome restrictifs chroniques. Les aérosols peuvent aggraver l'encombrement bronchique en cas de déficit de la force de la toux.

6.1. Oxygénothérapie

Une oxygénothérapie doit être débutée rapidement chez les patients hypoxémiques sévères de façon à prévenir l'arrêt cardiaque hypoxémique. Le débit d'oxygène doit être adapté pour obtenir une SpO_2 entre 88 et 92 % (3). L'oxygénothérapie ne doit pas retarder la mise en œuvre de la ventilation mécanique.

6.2. Ventilation mécanique

La ventilation mécanique est le seul traitement de l'hypoventilation alvéolaire. La VNI doit être privilégiée en l'absence de contre-indication. Les principales contre-indications de la VNI sont les détresses vitales extra-respiratoires (hypotension, coma non lié à l'hypercapnie, troubles du rythme cardiaque sévères...), les contre-indications liées à l'interface (vomissements, traumatisme facial, troubles de

déglutition, hémoptysie...) et l'inexpérience de l'équipe soignante. Dans ces cas, l'intubation est préférée.

La VNI peut être réalisée sur le ventilateur de domicile du patient s'il est disponible et fonctionnel. Cela permet d'utiliser le masque de domicile qui est souvent de meilleure qualité et plus confortable que les masques utilisés dans les hôpitaux. Le problème principal est que les médecins urgentistes sont souvent en difficulté pour changer les réglages du ventilateur car ils ne savent pas toujours accéder aux déverouillage des appareils. Dans tous les cas, il est important lors d'une prise en charge à domicile d'un patient insuffisant respiratoire chronique de prendre son ventilateur de domicile, circuit et masque pour la suite du séjour hospitalier.

La VNI en transport préhospitalier peut être réalisée avec la dernière génération de ventilateurs de transport qui disposent d'une turbine. Au SAU, la VNI sera également mieux supportée et plus facile à appliquer en utilisant un ventilateur à turbine. Un masque oro-nasal ou facial sera préféré au masque nasal qui oblige le patient à fermer la bouche. Idéalement, un humidificateur chauffant est requis sur le circuit ventilatoire pour réchauffer et humidifier le gaz inspiré. Les filtres échangeurs de chaleur et d'humidité ne sont pas souhaitables car ils augmentent l'espace mort et réduisent l'efficacité de la VNI.

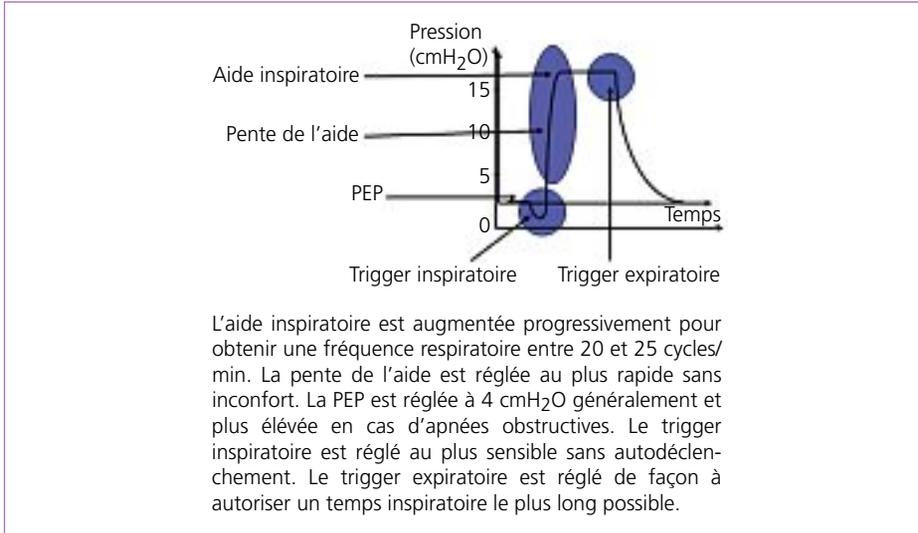
Le mode ventilatoire est l'aide inspiratoire. Le trigger inspiratoire doit être réglé au plus sensible. La pente de l'aide doit être modérée. La PEEP est généralement réglée à 4 cmH₂O et il n'y a pas lieu de l'augmenter, sauf si le patient présente des apnées obstructives (patients SOH et patients neuromusculaires) (4). L'aide inspiratoire est progressivement augmentée de façon à ce que la fréquence respiratoire se stabilise entre 20 et 25 cycles/min. Une aide inspiratoire élevée est généralement nécessaire chez les patients restrictifs chroniques à l'exception des patients SOH qui justifient plutôt d'une PEEP élevée et d'une aide inspiratoire modérée. Enfin, le trigger expiratoire, si il est réglable doit autoriser un temps inspiratoire long (réglage à 10-20 % du débit inspiratoire maximal) (Figure 1).

La première séance de VNI est généralement longue (3-4 h) avec une gazométrie artérielle en fin de séance. Les hypercapnies aiguës peuvent régresser rapidement. En revanche, les hypercapnies développées progressivement mettent plus de temps à régresser, malgré une VNI bien conduite (4). Dans tous les cas, les patients auront besoin de VNI pendant plusieurs jours et souvent d'une VNI à domicile au décours de la décompensation. Cela justifie donc une hospitalisation en réanimation ou en unité de soin intensif respiratoire. La mise en route de la VNI au SAU ne se conçoit que dans l'attente d'une place dans un service adapté.

6.3. Désencombrement

Le désencombrement des voies aériennes est particulièrement important chez les patients en décompensation respiratoire hypercapnique. Il justifie d'une kinésithérapie respiratoire avec utilisation d'un insufflateur-exsufflateur si le patient a un déficit de la force de toux. L'absence de prise en charge active du désencombrement est une cause fréquente d'échec de la VNI.

Figure 1 – Les principaux réglages en ventilation non invasive.



7. Conclusion

Les patients atteints de syndrome restrictifs chroniques représentent un ensemble de pathologies hétérogènes. Ils présentent des décompensations respiratoires hypercapniques sévères avec une symptomatologie clinique frustrante. Un soutien ventilatoire doit être rapidement institué, en privilégiant la VNI, associé au désencombrement bronchique chez les patients atteints de maladies neuromusculaires. Cette VNI en urgence est souvent suivie d'une mise en route de VNI au long cours à domicile.

Références

1. Pépin J.-L., Chouri-Pontarollo N., Oorliaguet O., Levy P. Hypoventilation alvéolaire au cours du sommeil et ventilation assistée à domicile. *Rev Mal Respir*, 2005 ; 22 : 113-25.
2. Piper A., Grunstein R. Obesity Hypoventilation Syndrome: Mechanisms and Management. *Am J Respir Crit Care Med*, 2011 ; 183 : 292-8.
3. O'Driscoll B.-R., Howard L.-S., Davison A.G. On behalf of the British Thoracic Society. BTS guideline for emergency oxygen use in adult patients. *Thorax*, 2008 ; 63 : vi1-vi68.
4. Gursel G., Aydogdu M., Gulbas G., Ozkaya S., Tasyurek S., Yildirim F. The influence of severe obesity on non-invasive ventilation (NIV) strategies and responses in patients with acute hypercapnic respiratory failure attacks in the ICU. *Minerva Anestesiologica*, 2011 ; 77 : 17-25.