



Insuffisance respiratoire chronique (IRC)



Créé le 07/11/2005

Auteurs : A. Cuvelier, JF. Muir
pour le Collège des Enseignants de Pneumologie

(Mis à jour le 19/09/2008)

Révisé le 08/08/2008

A. Cuvelier, JF. Muir

Q 254 : Insuffisance respiratoire chronique

Objectifs pédagogiques terminaux (Q 254)

- 1 Diagnostiquer une insuffisance respiratoire chronique.
- 2 Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- 3 Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Objectifs pédagogiques (Collège des Enseignants de Pneumologie)

Les objectifs

- 1 Connaître la définition de l'insuffisance respiratoire chronique (IRC)
- 2 Savoir différencier les IRC par insuffisance du soufflet de celles par insuffisance de l'échangeur parenchymateux
- 3 Citer les grandes étiologies de l'IRC obstructive (en sachant qu'elles sont largement prédominantes), de l'IRC restrictive (qu'elle soit pariétale, pleuro-parenchymateuse, neuromusculaire ou due à l'obésité)
- 4 Connaître les éléments diagnostiques communs aux IRC
- 5 Connaître les signes d'une HTAP
- 6 Connaître les indications de l'oxygénothérapie de longue durée et de la ventilation non invasive (VNI)
- 7 Savoir que le diagnostic de l'IRC repose sur le résultat de deux gaz du sang prélevés à l'état stable à 2-3 semaines d'intervalle
- 8 Savoir décrire les signes cliniques de décompensation d'une IRC en distinguant les signes liés à l'hypoxémie et ceux liés à l'hypercapnie
- 9 Savoir décrire le mécanisme et les conséquences des principales complications de l'insuffisance respiratoire chronique : polyglobulie, hypertension artérielle pulmonaire, rétention hydro-sodée

Les points clés

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est un syndrome consécutif à l'incapacité du système respiratoire à maintenir les gaz du sang dans leurs limites physiologiques en ventilation spontanée en air ambiant et au repos, et en rapport avec une maladie respiratoire intrinsèque (ce qui exclut l'hypoxémie des shunts droit/gauche).

La mesure des gaz du sang artériel est donc indispensable au diagnostic positif de l'IRC. En pratique on retient comme valeurs une $PaO_2 < 70$ mmHg et/ou une $PaCO_2 > 45$ mmHg. On peut observer, en fonction des étiologies, une hypoxémie isolée ou associée à une hypercapnie ou à une hypocapnie.

Par convention on parle d'IRC grave lorsque de façon constante est observée en ventilation spontanée en air ambiant et au repos une $PaO_2 < 60$ mmHg (1) et/ou une $PaCO_2 > 45$ mmHg (2), valeurs à partir desquelles est discutée, en fonction de l'étiologie en cause, la mise en place d'une assistance respiratoire au long cours (oxygénothérapie et / ou ventilation mécanique).

1/ 60 mmHg correspond au point d'inflexion de la courbe de dissociation de l'oxyhémoglobine à partir duquel de faibles variations de PaO_2 entraînent de grandes variations de la saturation artérielle en oxygène.

2/ 45 mmHg est la limite au dessus de laquelle la capacité du pouvoir tampon du sang est dépassée avec risque d'apparition d'une acidose

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) se définit comme l'impossibilité pour le système respiratoire de maintenir normaux les gaz du sang au repos. **Ce diagnostic repose donc obligatoirement sur la mesure des gaz du sang.**

L'IRC est un **syndrome** où l'étude des antécédents, de l'anamnèse et l'examen clinique permet dans la majorité des cas d'orienter le diagnostic étiologique.

Sur un plan physio-pathologique, l'IRC répond schématiquement à deux grands mécanismes que sont :

- **l'insuffisance de l'échangeur de gaz** parenchymateux pulmonaire,
- **l'insuffisance de la pompe ventilatoire.**

L'identification des mécanismes en cause à l'origine de l'IRC détermine **l'attitude thérapeutique** reposant schématiquement sur :

- **l'oxygénothérapie** en ce qui concerne l'atteinte de l'échangeur parenchymateux,
- **la ventilation assistée** chez les patients relevant surtout d'une insuffisance de la pompe ventilatoire,
- les deux options thérapeutiques en cas de mécanisme intriqué.

L'existence d'une IRC expose le patient au risque **d'insuffisance respiratoire aiguë** (IRA) source d'une importante morbi-mortalité. Seule une démarche préventive au plan étiologique est susceptible d'enrayer la progression du nombre d'insuffisants respiratoires chroniques actuellement pris en charge.

Définie par l'impossibilité pour le système respiratoire de maintenir normaux les gaz du sang au repos, l'insuffisance respiratoire chronique (IRC) touche une importante population dans notre pays avec 65000 patients traités à domicile dont 75 % sous oxygénothérapie au long cours à domicile et 25 % sous ventilation mécanique grâce à un réseau efficace de prise en charge à domicile initié dès la fin des années 70 par les systèmes associatifs fédérés par l'ANTADIR. En très grande majorité représentée par l'IRC obstructive secondaire aux BPCO, l'IRC voit actuellement croître la part liée à la grande obésité et aux maladies neuromusculaires. C'est dire le rôle capital dévolu à la prévention des affections causales qui seule permettra d'infléchir la courbe, inquiétante par sa progression, du nombre des patients pris en charge.

Comprendre la physiopathologie de l'IRC

Il est important en pratique de comprendre que l'état d'IRC est secondaire à deux mécanismes rencontrés soit de façon isolée soit intriquée que constituent :

- la défaillance de l'échangeur gazeux parenchymateux,
- la défaillance de la pompe ventilatoire d'autre part qui permet la circulation intra parenchymateuse de l'air inspiré (figure 1).

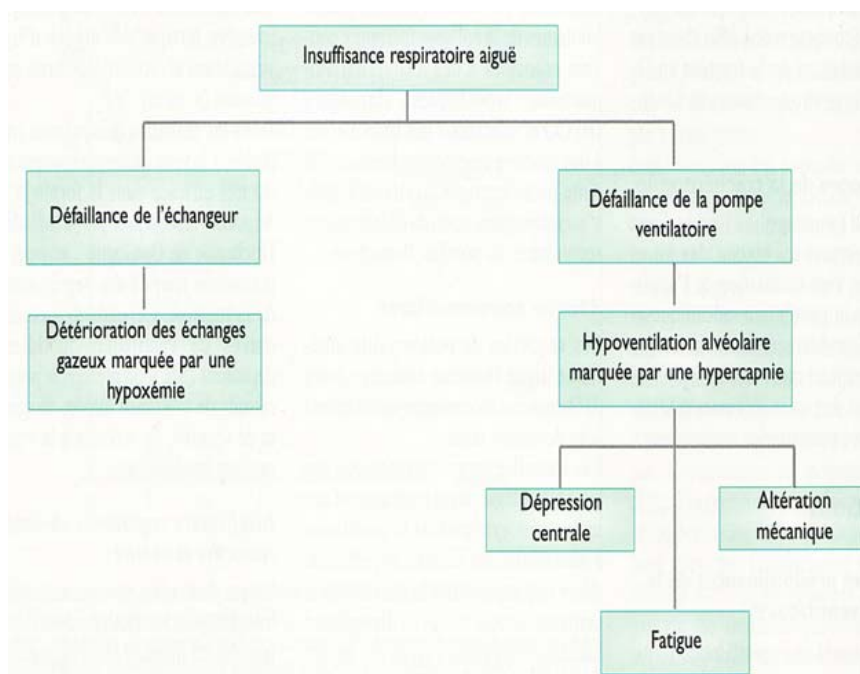


Figure 1. Physiopathologie de l'IRC

1. Défaillance de l'échangeur gazeux parenchymateux

Elle réalise typiquement une **IRC hypoxémique**.

1.1. Mécanismes

L'inadéquation ventilation / perfusion est ici le principal mécanisme responsable de l'hypoxémie secondaire à **l'effet shunt** (effet «court-circuit») du fait de la moindre exposition de la ventilation alvéolaire (et donc de l'O₂) à la perfusion pulmonaire provenant du ventricule droit, qui peut être consécutif :

1.1.1.A la réduction de la ventilation alvéolaire liée aux remaniements bronchiolo-alvéolaires (bronchiolite distale et emphysème centrolobulaire) caractérisant les BPCO parvenues au stade de l'IRCO (figure 2) ; l'inhalation d'O₂ à **faible** débit permet de corriger ce type d'hypoxémie ; ce phénomène conduit au fil de l'évolution de la maladie à la création d'un nombre de plus en plus élevé d'unités de bas rapport ventilation/perfusion (V/Q).

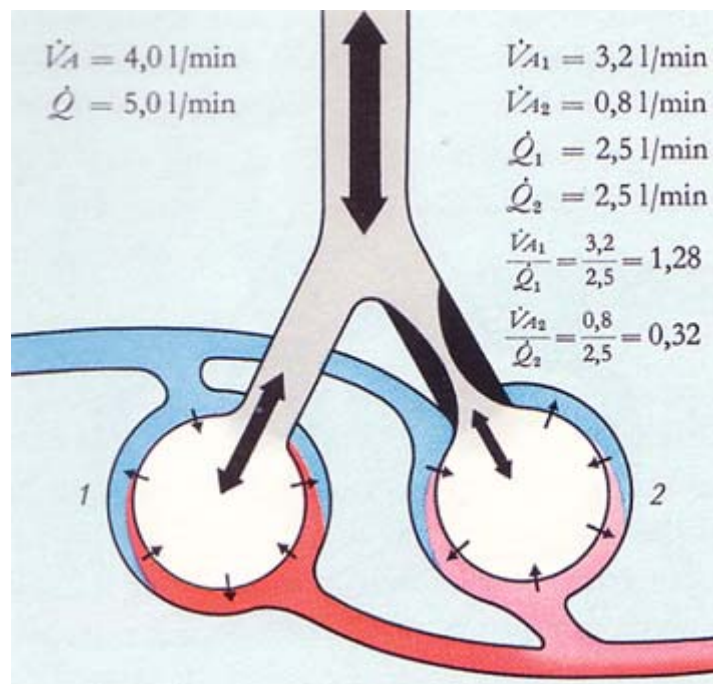


Figure 2. Effet shunt : L'alvéole 2 est hypoventilée : Le sang qui la traverse est incomplètement hématisé et vient polluer le sang bien hématisé au sortir de l'alvéole 1 : C'est l'effet shunt ou effet court circuit (VA : Ventilation alvéolaire ; Q : Débit cardiaque ; les chiffres sont donnés à titre indicatif). Le sang quittant ces deux alvéoles est appauvri en O₂ : C'est l'hypoxémie.

1.1.2. A la présence d'une altération de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, secondaire à une atteinte interstitielle comme on la rencontre typiquement dans la fibrose pulmonaire ; l'inhalation d'O₂ à **fort** débit permet encore de corriger l'hypoxémie secondaire.

1.1.3. A l'existence d'un shunt vrai, anatomique, où la ventilation alvéolaire (et donc l'O₂) ne rencontre pas la perfusion alvéolaire (figure 3). L'administration d'O₂ à 100 % de FIO₂ ne permet pas de corriger ce type d'hypoxémie en fait contingent dans l'IRC.

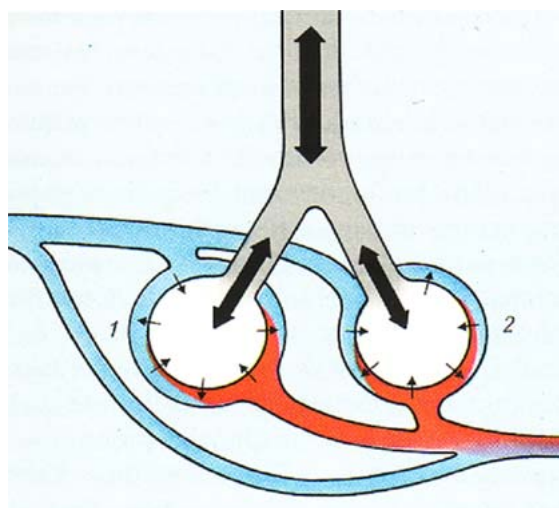


Figure 3. Shunt anatomique : Une fraction du débit cardiaque ne rencontre pas (« shunte » ou « court-circuite ») les alvéoles : C'est le shunt anatomique.

Dans ces situations, le taux de PaCO₂ demeure normal ou diminué du fait d'une hyperventilation compensatrice tant que celle-ci est mécaniquement possible ; ensuite apparaît une hypercapnie en rapport avec une hypoventilation alvéolaire surajoutée (cf infra). En effet le gaz carbonique (20 fois plus diffusible que l'oxygène) n'est susceptible de s'accumuler dans de telles conditions physio-pathologiques qu'à un stade très avancé de la maladie.

NB : L'**hypoventilation alvéolaire** (cf infra) peut être aussi à l'origine d'une hypoxémie ; elle génère une augmentation de la PaCO₂ (sanguine) et donc, mécaniquement, une réduction de la PAO₂ (alvéolaire), et donc de la PaO₂. Ce mécanisme sera détaillé dans un chapitre suivant. Absent en cas de fibrose pulmonaire, ce mécanisme apparaît progressivement chez les BPCO de type B (cf infra), expliquant l'apparition d'une hypercapnie en plus de l'hypoxémie.

1.2. Application thérapeutique

Il n'existe pas dans l'organisme de réserve en O₂ sauf une quantité très réduite dans la capacité résiduelle fonctionnelle (somme du volume résiduel et du volume de réserve expiratoire). Le seul moyen efficace est d'augmenter la teneur en O₂ de l'air inspiré appelée aussi fraction inspirée en O₂ (FIO₂), à l'état physiologique égale à 20,9 %, ce qui augmente la pression en O₂ de l'air inspiré (PIO₂) et donc de la PaO₂. $PIO_2 = FIO_2 (P_B - 47)$.

2. Défaillance de la pompe ventilatoire

2.1. Mécanismes

La présence d'une hypercapnie signe l'existence d'une **hypoventilation alvéolaire** ; en effet le niveau de PCO₂ lui est inversement proportionnel :

$$PaCO_2 = K \times \dot{V}CO_2 / \dot{V}A \text{ (formule 2)}$$

Devant une hypercapnie chronique l'analyse de cette formule invite à rechercher la cause de la réduction de la ventilation alvéolaire ($\dot{V}A$) au niveau des structures assurant la dynamique du soufflet thoracique puisque la production de gaz carbonique est en règle constante en cas d'IRC (**fig. 1**).

La diminution de la ventilation alvéolaire peut ainsi être consécutive à une diminution de la commande ventilatoire, à une altération de la conduction entre les centres respiratoires et l'effecteur thoracique, à une atteinte des muscles respiratoires, à une augmentation de la charge imposée par la paroi thoracique, ces mécanismes pouvant être isolés ou associés.

L'examen clinique permet le plus souvent d'identifier la pathologie responsable qui intervient donc par :

- soit une réduction de la ventilation alvéolaire susceptible de s'accroître en période diurne,
- soit par une diminution de l'efficacité de cette ventilation alvéolaire comme dans l'IRCO où l'espace mort physiologique est élevé.

L'évaluation du ou des mécanismes responsables de cette rétention hypercapnique peut s'appuyer sur deux tests simples :

- l'évaluation de la **somme PaCO₂ + PaO₂** permet d'affirmer hypoventilation alvéolaire si elle est < 130mmHg (**formule N°3**). Des tests plus sophistiqués tels que la stimulation magnétique corticale et cervicale, l'électromyographie diaphragmatique et, de pratique plus simple, la mesure des pressions maximales inspiratoires et expiratoires permettent d'évaluer l'effecteur neuro-musculaire respiratoire ;
- la réalisation d'une **épreuve d'hyperventilation** qui va permettre de vérifier si les centres sont capables de répondre à la stimulation volontaire en terme de commande et si l'effecteur ventilatoire est capable de répondre à cette stimulation.

Le niveau de PaCO₂ est alors supérieur à 45mmHg ; l'acidose gazeuse d'origine respiratoire consécutive à l'accumulation de gaz carbonique est compensée à l'état chronique par l'élévation des bicarbonates plasmatiques qui peut atteindre en fonction du degré d'hypercapnie associée des valeurs souvent supérieures à 30mmol/L. Le pH est ainsi maintenu dans des valeurs physiologiques entre 7,38 et 7,42.

Il s'agit donc d'une **acidose ventilatoire compensée (fig. 3 bis)** où l'élévation des bicarbonates plasmatiques permet d'affirmer la chronicité de l'hypercapnie responsable

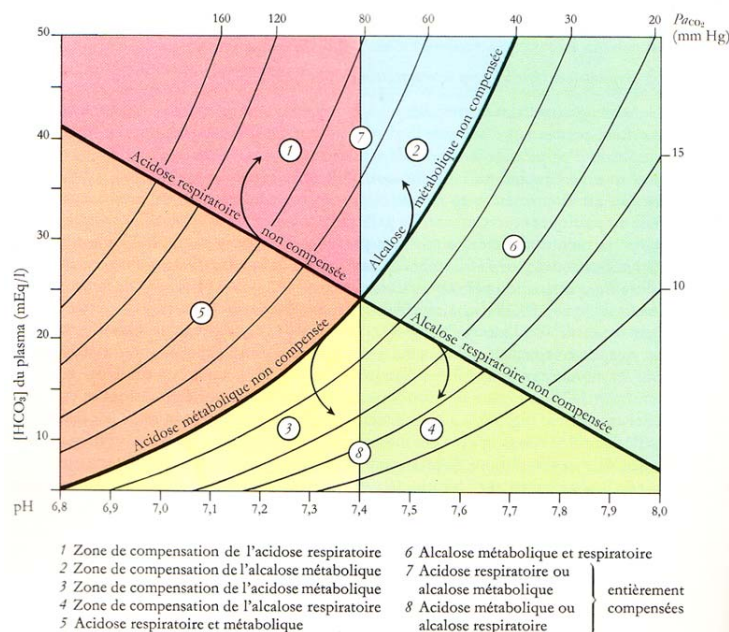


Figure 3 bis. Diagramme de Davenport : En ordonnée est le taux de bicarbonates plasmatiques ; en abscisse est le pH.

Les 2 traits en gras délimitent ainsi 4 zones : 1 = Acidose ventilatoire décompensée ; 2 = Alcalose métabolique décompensée ; 3 = Acidose métabolique décompensée ; 4 = Alcalose ventilatoire décompensée ; 5 = Acidose mixte ; 6 = Alcalose mixte.

Les courbes curvilignes correspondent de gauche à droite à des niveaux décroissants de $PaCO_2$ de 80 à 8 mmHg ($\dot{V}_S$).

2.2. Application thérapeutique

L'affirmation d'une hypoventilation alvéolaire permet de guider au mieux les indications thérapeutiques qui reposent sur la ventilation artificielle : L'augmentation de la ventilation alvéolaire ainsi induite permet de corriger la $PaCO_2$ (formule 2).

Diagnostic positif

1. Circonstances de découverte

Le diagnostic d'IRC peut être évoqué dans deux grandes situations cliniques :

1.1. En dehors d'un épisode de décompensation aiguë (cas le plus fréquent), il repose dans les formes typiques sur la reconnaissance :

1.1.1. D'un syndrome respiratoire associant une accentuation de la **dyspnée** d'effort qui peut s'aggraver au point d'être présente au repos avec tirage des muscles respiratoires accessoires et une **cyanose**, liée à l'hypoxémie, d'intensité variable et inconstante. Cette dernière peut être en effet absente en raison d'une anémie associée, ou au contraire intense, du fait de la sévérité de l'hypoxémie causale, et/ou de l'existence d'une polyglobulie secondaire à cette même hypoxémie.

1.1.2. D'un syndrome à présentation neurologique inconstant, associant insomnie nocturne, céphalées matinales, asthénie permanente, voire hypersomnolence diurne qui témoigne en fait d'une **hypoventilation alvéolaire** à renforcement nocturne. La présence d'une hyper-sudation à renforcement nocturne peut être le premier signe évocateur d'une hypercapnie associée.

1.1.3. Le syndrome cardiovasculaire constitué de signes d'insuffisance cardiaque droite (oedèmes des membres inférieurs, turgescence des jugulaires) est inconstant.

1.2. Au (dé)cours d'un épisode de décompensation aiguë : Cette éventualité est moins fréquente, mais non exceptionnelle. Les signes en seront décrits dans le chapitre spécifique.

2. Caractérisation de l'IRC

Elle repose sur la mesure des gaz du sang réalisée par ponction radiale le plus souvent (on peut utiliser la voie capillaire au lobe de l'oreille ou la ponction fémorale lorsque la voie radiale n'est pas accessible). Le prélèvement artériel doit être analysé rapidement afin de garder toute sa fiabilité.

2.1. En pratique on affirme l'insuffisance respiratoire chronique lorsque la pression partielle en O₂ du sang artériel (PaO₂) est < 60 mmHg au repos avec une saturation artérielle en oxygène (SaO₂) < 90 %. La saturation peut être estimée par oxymétrie transcutanée mais il est important pour affirmer l'IRC de réaliser un prélèvement artériel. En cas d'hypoxémie, la présence d'une polyglobulie associée (réactionnelle) permet d'en caractériser la vraisemblable chronicité.

2.2. La pression partielle artérielle en gaz carbonique (PaCO₂) peut être normale, diminuée ou élevée en fonction de l'étiologie. Lorsqu'elle est élevée (> 45 mmHg), elle s'associe à une élévation des bicarbonates plasmatiques, la normalité du pH caractérisant alors l'existence d'une acidose ventilatoire compensée. L'élévation du taux de bicarbonates caractérise rétrospectivement dans un tel contexte la chronicité de l'hypercapnie.

Le niveau d'hypoxémie, et d'hypercapnie éventuellement associée, permet de caractériser la sévérité de l'IRC en cause.

Il est important de s'assurer à ce stade de la réalité de la perturbation gazométrique mesurée au cours du bilan d'une suspicion d'IRC ; en effet ces modifications gazométriques peuvent être ponctuelles du fait d'un encombrement, d'un bronchospasme, d'une cause iatrogène ; il est donc nécessaire de reconstrôler à distance au bout d'une quinzaine de jours, la constance de cette anomalie par la réalisation d'un nouveau prélèvement à visée gazométrique.

Dès lors, un examen clinique complet, associé à un complément de bilan paraclinique, et confronté aux données de l'interrogatoire (antécédents et anamnèse) permettent d'effectuer le diagnostic différentiel et d'orienter dans la majorité des cas rapidement le diagnostic étiologique.

Diagnostic différentiel

Il ne se pose en fait que devant des tableaux frustes ou dissociés :

1. Eléments cliniques

1.1. La cyanose pose en théorie le problème de son type, central en rapport avec une hypoxémie effective (figure 4), ou périphérique consécutive à un syndrome cave supérieur. Les données de la clinique et l'examen radiographique thoracique permettent de redresser rapidement le diagnostic dans cette dernière hypothèse d'autant que les gaz du sang sont alors le plus souvent normaux.



Figure 4. Cyanose chez un patient porteur d'une BPCO au stade du CPC

En cas d'hypoxémie sévère l'existence d'un shunt anatomique peut être discuté ; celui-ci sera rapidement écarté devant l'absence de signes évocateurs d'une cardiopathie congénitale cyanogène et grâce à l'apport de l'échocardiographie associé à un test aux macro molécules.

1.2. La dyspnée chronique est d'élucidation parfois plus délicate, posant le problème de son étiologie pulmonaire ou cardiaque, d'autant que les deux origines sont de plus en plus souvent intriquées avec l'âge actuel fréquemment élevé des IRC. L'orientation étiologique est alors fondée sur les antécédents, l'anamnèse et les données de la clinique et des examens complémentaires (RXT, profil gazométrique, ECG, échographie cardiaque).

Les dyspnées dites sine materia et d'origine psychogènes sont plus aisément dépistées.

La présence de troubles de la vigilance diurne doit être confrontée à la possibilité d'étiologies spécifiquement neuropsychologiques.

2. Paraclinique

C'est en fait celui des anomalies gazométriques : La présence d'une hypercapnie compensatrice d'une alcalose métabolique est établie d'après l'analyse gazométrique et le contexte clinique et thérapeutique.

Diagnostic étiologique

Il est guidé par les données de l'interrogatoire (antécédents, anamnèse), de l'examen clinique et du bilan paraclinique (EFR, gaz du sang), et facilité par la bonne connaissance de la physiopathologie de l'IRC.

1. Apport de l'interrogatoire

Il éclaire souvent très significativement l'enquête étiologique : La mise en évidence d'un tabagisme ancien avec présence d'une BPCO de stade 0 (Bronchite chronique avec toux et expectoration), d'un asthme ancien corticodépendant, d'une maladie neuromusculaire, d'antécédents traumatiques thoraciques et/ou médullaires, d'une profession exposée (exposition à la silice, à l'amiante) constituent des éléments importants d'orientation.

2. Apport de l'examen clinique

Le diagnostic étiologique est souvent évident dès **l'inspection** devant la constatation d'une distension thoracique, d'une obésité morbide, d'une maladie neuromusculaire, d'une déformation thoracique de séquelles mutilantes post chirurgicales thoraciques (thoracoplastie). L'examen clinique permet aussi d'évaluer la sévérité de l'IRC par la cotation de la dyspnée, l'estimation du tirage des muscles respiratoires accessoires (sternocléidomastoidiens, intercostaux), d'un signe de Hoover (incursion inspiratoire basithoracique) et/ou d'une respiration paradoxale abdominale

(incursion intrathoracique abdominale) chez l'obstructif la présence de signes d'insuffisance cardiaque droite, ou la sévérité des signes d'hypoventilation alvéolaire. **L'auscultation thoracique** est précieuse à ce stade (crépitations des bases en cas de fibrose, râles bronchiques ou à l'inverse diminution bilatérale du murmure vésiculaire en cas de BPCO). Dans les IRC d'origine neuromusculaire, la dyspnée est volontiers discrète, voire absente.

3. Apport des examens paracliniques

3.1. Bilan initial

Les examens complémentaires doivent comporter en parallèle de la mesure des gaz du sang, une radiographie thoracique (de face en inspiration et expiration forcées avec un cliché de profil), un électrocardiogramme et un bilan sanguin (NFS [recherche d'une anémie et à l'inverse d'une polyglobulie secondaire à l'hypoxie et d'une hyperleucocytose à polynucléose témoin d'une infection sous jacente] et ionogramme plasmatique), ainsi qu'une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) avec mesure du volume résiduel permettant de typer l'IRC en cause (obstructive, restrictive ou mixte).

La confrontation de ce premier bilan avec les données cliniques et l'interrogatoire permet de préciser le diagnostic étiologique de l'IRC dans l'extrême majorité des cas.

3.2. Autres examens

Plus complexes, ils permettent d'affiner le diagnostic étiologique ou d'éclaircir les mécanismes physiopathologiques en cause. On aura ainsi recours :

3.2.1.A l'examen tomodensitométrique pour préciser l'atteinte parenchymateuse en cas d'IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire (DDB, emphysème, pneumopathie interstitielle chronique évoluée vers la fibrose).

3.2.2.A des EFR plus élaborées

La réalisation **d'épreuves d'effort** (épreuve de marche de 6 minutes, ou test d'exercice sur bicyclette ergométrique ou tapis roulant), la mesure de la **capacité de diffusion** de l'oxyde de carbone, de la compliance pulmonaire et des résistances des voies aériennes est souvent utilisée en cas d'atteinte parenchymateuse prédominante à l'origine de l'IRC.

Les enregistrements poly(somno)graphiques sont de plus en plus souvent effectués pour préciser le comportement ventilatoire nocturne, à la recherche d'accès apnéiques et hypopnéiques (obstructifs et/ou centraux), d'épisodes de désaturation nocturnes en O₂, d'une hypoventilation alvéolaire nocturne dont la connaissance permet de guider le diagnostic physiopathologique et donc le traitement spécifique.

La mesure de la **régulation de la ventilation**, l'étude de la **commande neuromusculaire de la ventilation** (stimulation magnétique du phrénique et EMG diaphragmatique), les mesures des pressions maximales inspiratoires et expiratoires concernent plutôt les IRC en rapport avec une insuffisance de la pompe ventilatoire.

L'exploration hémodynamique est utilisée pour chiffrer précisément le degré d'hypertension artérielle pulmonaire éventuellement associé. En effet, les conséquences de cette hypoxémie tissulaire qui frappe tous les tissus de l'organisme sont dominées par le développement d'une HTAP secondaire consécutive à la muscularisation des artéioles pré capillaires bien documentée en cas d'IRCO entraînant une élévation des résistances artériolaires pulmonaires source au long cours du développement d'une hypertrophie ventriculaire droite et d'une insuffisance cardiaque droite.

L'enquête génétique prend toute son importance en cas d'atteinte neuromusculaire.

Au total, à l'issue de ce bilan, il est possible dans l'extrême majorité des cas **de classer sur un plan physiopathologique le mécanisme (prédominant) en cause**, c'est-à-dire s'il s'agit d'une IRC par défaillance de l'échangeur gazeux parenchymateux, ou secondaire à une **défaillance de la pompe ventilatoire**.

4. Synthèse étiologique (Tableau I)

- ☐ Insuffisances respiratoires chroniques restrictives
 - ✓ Pariétales : cyphoscoliose ; séquelles de tuberculose
 - ✓ Neuromusculaires : séquelles de poliomyélite ; myopathies ; séquelles traumatiques cervicales ; sclérose latérale amyotrophique ; paralysie diaphragmatique bilatérale
 - ✓ Syndrome obésité/hypoventilation
- ☐ Insuffisances respiratoires chroniques obstructives : bronchopneumopathies chroniques obstructives
- ☐ Insuffisances respiratoires chroniques mixtes : dilatation des bronches ; mucoviscidose

Tableau I : Principales classes étiologiques des insuffisances respiratoires chroniques traitées à domicile par ventilation artificielle

Le profil gazométrique mesuré en air ambiant et au repos permet, avec les données cliniques et anamnestiques ainsi que l'EFR, de cerner la physiopathologie de l'IRC en cause et donc la (les) étiologie(s) potentiellement en cause :

4.1. Hypoxémie sans hypercapnie : Il s'agit d'une IRC secondaire à une défaillance de l'échangeur gazeux parenchymateux.

L'examen clinique, les antécédents (tabagisme) et l'EFR permettent d'identifier les étiologies les plus fréquentes :

4.1.1. L'EFR montre la présence d'un syndrome obstructif :

La majorité des patients concernés est liée au développement d'une IRC obstructive (IRCO) consécutive à l'aggravation de la BPCO causale. L'asthme à dyspnée continue est une cause beaucoup moins fréquemment rencontrée à l'heure actuelle. Il est retrouvé dans moins de 10 % des cas chez les patients asthmatiques graves cortico-dépendants de longue date où s'ajoute à l'atteinte bronchique proprement dite, une myopathie iatrogène liée à l'utilisation prolongée des corticoïdes.

Ces deux conditions étiologiques réalisent un syndrome obstructif pur (rapport VEMS/CV diminué peu modifiable sous broncho-dilatateur bêta mimétique) associé à une distension thoracique variable (augmentation du rapport VR/CT, augmentation de la capacité pulmonaire totale, diminution de la capacité inspiratoire).

En ce qui concerne les BPCO le tableau clinique typiquement rencontré est celui des **BPCO de type B** à forme bronchitique prédominante caractérisée par une toux et une expectoration ancienne, une tendance pléthorique et l'apparition relativement précoce de signes de cœur pulmonaire chronique avec œdème des membres inférieurs.

On retrouve à la TDM thoracique des lésions emphysémateuses de type centrolobulaire, post bronchitique prédominant aux apex.

Les BPCO de type A, à forme emphysémateuse prédominante, caractérisent des patients plutôt maigres, très distendus, relativement peu sécrétants mais très dyspnéiques avec expiration caractéristique à lèvres pincées. Ces patients dont les gaz du sang sont longtemps normaux au repos évoluent ensuite vers une symptomatologie dominée par une dyspnée sévère au moindre effort et souvent au repos, avec apparition d'une hypoxémie en fin d'évolution. L'insuffisance cardiaque droite est en règle plus tardive. La distension est très sévère et le scanner montre des signes d'emphysème diffus plutôt de type pan lobulaire, prédominant plutôt aux bases.

4.1.2. L'EFR montre un syndrome restrictif pur

Il s'agit alors d'une pneumopathie interstitielle chronique évoluée vers la fibrose (fibrose interstitielle diffuse idiopathique ou secondaire, pneumoconiose évoluée [silicose, fibrose asbestosique]). La présence d'une dyspnée d'effort puis de repos avec polypnée, d'une cyanose, de râles crépitants bilatéraux (signe du velcro), l'hippocratisme digital inconstant, des données radiographiques et TDM confirment aisément le diagnostic. On retrouve aussi un syndrome restrictif pur (VEMS /CV normal, CPT diminuée), un effondrement de la capacité de diffusion de l'oxyde de carbone et une hypoxémie souvent sévère (< 50 mmHg) avec hypocapnie réactionnelle.

4.1.3. L'EFR montre un syndrome mixte : Il s'agit des patients porteurs de dilatations des bronches ainsi que des patients porteurs d'une mucoviscidose.

On observe toujours au stade d'insuffisance respiratoire chronique une hypoxémie franche à laquelle s'associe une hypercapnie d'amplitude variable dans le temps en fonction du degré d'encombrement et de la qualité du drainage bronchique.

4.2. Hypoxémie et hypercapnie : Il s'agit d'une IRC par défaillance de la pompe ventilatoire.

4.2.1. Présence d'un syndrome restrictif pur à l'EFR

La spirométrie qui met en évidence typiquement un syndrome restrictif pur (rapport VEMS/CV normal, diminution de la capacité pulmonaire totale). Il existe une hypoxémie, en règle plus discrète que dans la défaillance de l'échangeur parenchymateux, avec hypercapnie patente signant la présence d'une hypoventilation alvéolaire. La PaCO₂ est élevée dans les déformations thoraciques ou les atteintes pariétales secondaires à des processus mutilants cicatriciels. En cas de myopathie ou de maladie neuro-musculaire, une faible élévation de la PaCO₂ est déjà un signe d'alerte et peut correspondre à des diminutions très prononcées de la capacité vitale souvent à ce stade largement inférieure à 50 % dans les myopathies par exemple.

Parallèlement aux éléments précédents, la radiographie thoracique permet de confirmer l'existence d'une déformation thoracique (scoliose, cyphose, cyphoscoliose, séquelles de tuberculose, séquelles chirurgicales). Dans l'insuffisance respiratoire neuro musculaire est mise en évidence une réduction du volume pulmonaire avec surélévation bilatérale des diaphragmes. La radiographie thoracique confirme l'existence de lésions mutilantes pleuro-parenchymateuses essentiellement dans le cadre des séquelles de tuberculose et de séquelles de la chirurgie de la tuberculose. En cas d'obésité on observe souvent, lorsque celle-ci est importante, une surélévation bilatérale des coupes diaphragmatiques, une cardiomégalie et une hypervascularisation pulmonaire.

Le scanner thoracique est surtout nécessaire en cas de séquelles pleuro-parenchymateuses et de déformations thoraciques afin de préciser l'état du parenchyme pulmonaire et de documenter l'existence d'éventuelles bronchiectasies localisées souvent fréquentes au contact des lésions pleurales cicatricielles post tuberculeuses.

L'évaluation polysomnographique est utile afin de quantifier l'hypoxémie nocturne par la mesure simple d'une oxymétrie transcutanée enregistrée pendant le sommeil, ou mieux l'analyse polygraphique ventilatoire qui enregistre tous les signaux ventilatoires et qui peut être associée à l'enregistrement des paramètres neurologiques (EEG, EMG, EOG) qui constituent la définition de la polysomnographie (PSG). Ces techniques facilitées par l'utilisation de moniteurs portatifs informatisés, fournissent des informations précieuses permettant de quantifier l'intensité de l'hypoxémie nocturne et l'existence d'une hypoventilation alvéolaire nocturne qui peut être en partie aggravée dans certaines étiologies par la co-existence d'apnées nocturnes obstructives ou centrales.

4.2.2. Présence d'un syndrome obstructif

Il s'agit alors communément d'une forme évoluée de BPCO de type B (post bronchitique) avec hypoxémie parfois sévère associée à une hypercapnie avec acidose ventilatoire compensée. La présence d'une hypercapnie caractérise un degré de sévérité supplémentaire en rapport avec une hypoventilation alvéolaire liée aux mauvaises conditions géométriques de fonctionnement des muscles respiratoires face à une charge respiratoire accrue du fait de l'obstruction et à la distension thoracique éventuellement associée.

4.2.3. Présence d'un syndrome mixte

Il associe dans des proportions variables un syndrome obstructif et un syndrome restrictif et se voit essentiellement dans les séquelles de tuberculose compliquées d'une BPCO ou d'une BPCO associée à une obésité et aussi chez les malades atteints de dilatations des bronches et de mucoviscidose. La part respective de l'obstruction et de la restriction pulmonaire guidera les indications thérapeutiques. Le scanner thoracique est un élément important du bilan complémentaire.

IRC : Pronostic et risques évolutifs

L'IRC présente comme risque évolutif majeur, l'insuffisance respiratoire aiguë (IRA) dont il faut essayer de prévenir la survenue compte tenu d'une morbi-mortalité importante. L'IRA, qui correspond chez l'IRC à un processus physio-pathologique de décompensation d'un équilibre jusque là conservé, est déclenchée par certains facteurs relativement univoques quelle que soit l'étiologie de l'IRC en cause. On doit systématiquement rechercher une surinfection, un encombrement broncho-pulmonaire, l'apparition d'un trouble du rythme cardiaque, des signes d'embolie pulmonaire ou une condition exogène (intoxication aiguë, surdosage en médicament dépresseur respiratoire [antalgique, sédatif, antitussif] ou broncho-constricteur [bêta-bloquant]) ou la notion d'un traumatisme notamment thoracique ou d'une intervention chirurgicale récente.

Le diagnostic d'IRA peut alors se faire dans 2 situations (Tableau II) :

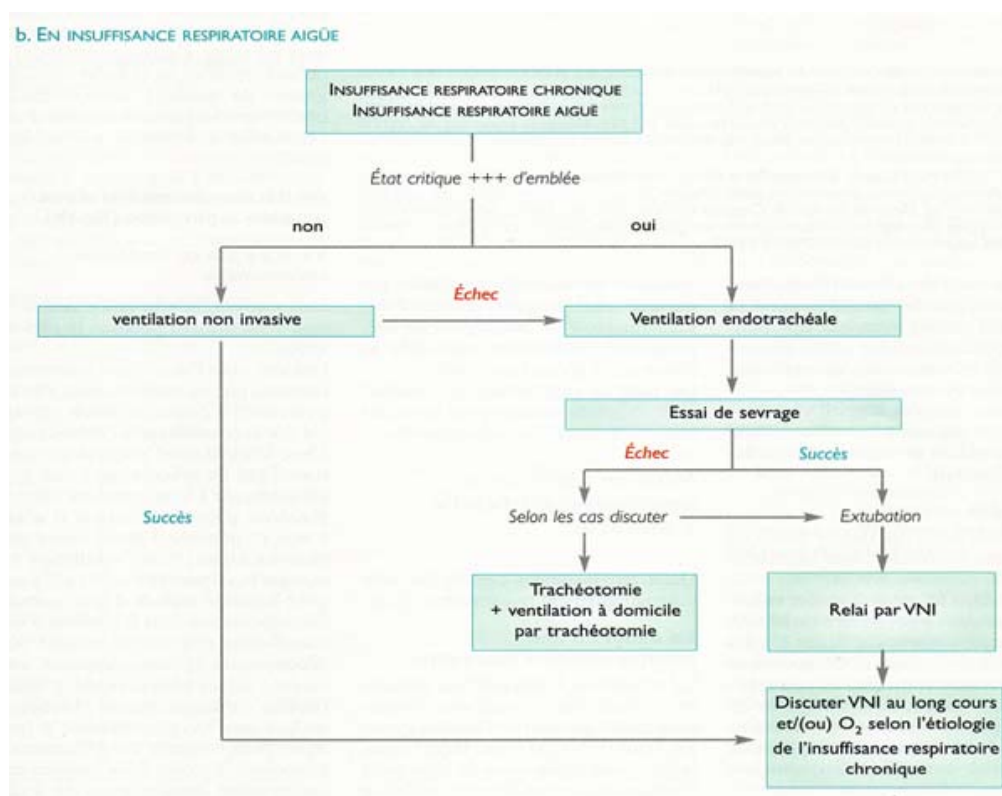


Tableau II. Algorithme décisionnel en cas d'IRA chez un IRC

1. En cas d'apparition d'une détresse respiratoire d'évolution rapide qui invite à rechercher un accident barotraumatique (pneumothorax), l'apparition d'un trouble paroxystique du rythme cardiaque, un encombrement massif ou une embolie pulmonaire. Dans ces cas le diagnostic est évident avec un patient en grande dyspnée, cyanosé, obnubilé voire comateux, avec parfois apparition de pauses cardiaques et/ou de pauses respiratoires de mauvais pronostic si aucune assistance respiratoire efficace n'est rapidement mise en place. Au maximum le patient présente un arrêt cardio-respiratoire justifiant une ressuscitation d'urgence avec ventilation endotrachéale d'emblée. Les gaz du sang retrouvent alors une hypoxémie sévère ($\text{PaO}_2 < 50 \text{ mmHg}$), une hypercapnie parfois extrême (les niveaux supérieurs à 100 mmHg ne sont pas exceptionnels) avec acidose ventilatoire aiguë décompensée ($\text{pH} < 7,30$, bicarbonates plasmatiques élevés).

2. Le plus souvent la décompensation est progressive sur quelques heures ou quelques jours et une cause déclenchante infectieuse est le plus souvent retrouvée. On constate alors une accentuation de la dyspnée d'effort puis l'apparition d'une dyspnée de repos, l'accentuation de la cyanose et l'apparition de troubles de conscience avec parfois encéphalopathie respiratoire (astérisis). L'acidose ventilatoire décompensée est présente également ; on est parfois frappé par la relativement bonne tolérance de niveaux élevés de PaCO_2 chez certains patients. La ventilation non invasive est alors très efficace.

3. On en rapproche, à un degré plus modéré, l'apparition de signes d'hypoventilation alvéolaire nocturne, qui doit attirer l'attention chez un patient jusque là indemne de cette symptomatologie (céphalées matinales, aggravation de l'asthénie diurne, baisse de la vigilance, hypersomnolence diurne et insomnie nocturne). L'apparition d'une hyper-sudation doit faire évoquer également une poussée hypercapnique.

Dans ces deux dernières éventualités, le patient doit également être pris en charge en milieu spécialisé afin que soient traitées rapidement et efficacement la ou les causes déclenchantes si celles-ci sont mises en évidence, et surtout doit être mise en place une assistance respiratoire comportant au minimum une oxygénothérapie continue à faible débit, voire une assistance ventilatoire en cas de détérioration gazométrique et apparition d'une acidose ventilatoire décompensée (PaCO_2 élevée, bicarbonates plasmatiques normaux ou discrètement élevés, pH bas $< 7,38$). Le traitement repose alors sur la mise en place, parallèlement au traitement de la cause déclenchante, d'une ventilation artificielle parfois menée durant les premiers jours 24H/24, utilisant préférentiellement la ventilation non invasive par masque nasal ou facial. Ce n'est qu'en cas d'échec de cette ventilation non invasive qu'est mise en place une ventilation endotrachéale par sonde d'intubation. Dans ces deux circonstances, le patient sera orienté en milieu spécialisé de Réanimation ou de Soins Intensifs Respiratoires.

Le pronostic d'une première décompensation asphyxique est en règle générale bon si celle-ci est prise à temps ; en règle générale ces patients quitteront le secteur de réanimation avec un équipement d'assistance ventilatoire comportant le plus souvent une oxygénothérapie au long cours à domicile voire une assistance ventilatoire au masque. Dans les formes les plus graves lorsque l'intubation n'a pu être évitée, il peut avoir été nécessaire de recourir à une trachéotomie pour obtenir le sevrage du respirateur, laquelle est parfois maintenue au long cours avec ventilation assistée au minimum nocturne mais dont la durée quotidienne varie selon les étiologies de l'IRC en cause.

Attitude thérapeutique et planification du suivi du patient

1. Moyens

1.1. Prévention des affections causales

Elle consiste en la lutte anti-tabac, le contrôle de l'obésité, le conseil génétique, etc...

1.2. Transplantation pulmonaire

Dans certaines formes d'insuffisance respiratoire chronique (broncho-pneumopathie chronique obstructive, fibrose pulmonaire, mucoviscidose) on peut proposer un traitement radical de l'insuffisance respiratoire chronique constitué par la **transplantation pulmonaire** uni ou bi pulmonaire qui n'est proposée que dans des conditions particulières très sélectives étant donné la pénurie actuelle de greffons.

1.3. La chirurgie de réduction de volume pulmonaire peut améliorer significativement l'état respiratoire de certaines BPCO distendues mais ses indications sont portées au cas par cas chez les patients ultra sélectionnés.

1.4. Traitement symptomatique

Le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique repose avant tout sur des moyens essentiellement symptomatiques visant à compenser l'hypoxémie et à corriger au moins partiellement le niveau d'hypercapnie, afin de réduire au long cours les hospitalisations pour décompensation, améliorer la qualité de vie et l'espérance de vie. En cas d'insuffisance respiratoire chronique constituée, est ainsi discuté devant le caractère chronique de la détérioration gazométrique, vérifiée à au moins 15 jours d'intervalle, l'intérêt d'une assistance ventilatoire au long cours. Celle-ci repose sur l'oxygénothérapie et l'assistance ventilatoire mécanique à domicile qui peuvent être prescrites isolément ou en association selon les cas.

2. Indications et modalités (Tableau III)

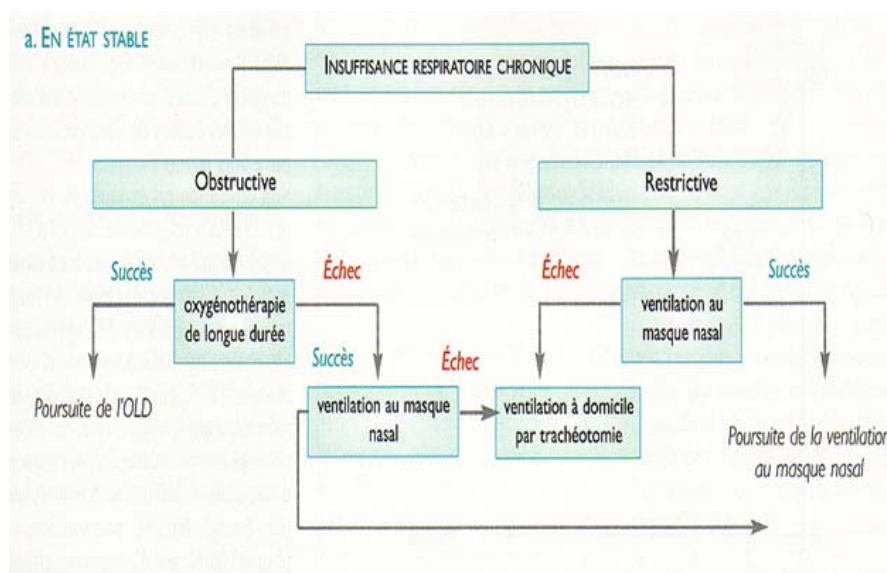


Tableau III. Discussion d'une assistance respiratoire chez un IRC

2.1. IRC obstructive

2.1.1. Critères de prescription

Correspondant à une défaillance de l'échangeur parenchymateux de gaz, elle relève en première intention d'une **oxygénothérapie au long cours à domicile (OLD)**.

Chez les BPCO qui constituent de très loin la première cause d'IRCO, la discussion d'une OLD s'effectue en cas d'apparition de signes de dégradation cardio-respiratoire (décompensations de plus en plus fréquentes, aggravation de la dyspnée, détérioration de la qualité de vie, présence d'œdèmes des membres inférieurs signant l'existence d'une insuffisance cardiaque droite).

L'efficacité de l'OLD en terme d'espérance de vie et de réduction des épisodes de décompensation a été démontrée sous réserve d'une durée quotidienne d'inhalation de 15H/24H minimum, incluant le sommeil, chez les patients IRCO répondant aux critères suivants :

- la $PaO_2 < 55$ mmHg ;
- la PaO_2 est comprise entre 55 et 60 mmHg quand sont présents un ou plusieurs des éléments suivants : Désaturation nocturne en oxygène, notion d'une hypertension artérielle pulmonaire précapillaire, polyglobulie, signes cliniques de cœur pulmonaire chronique avec notamment œdèmes des membres inférieurs.

L'OLD est aussi prescrite en cas de fibrose pulmonaire.

2.1.2. Modalités pratiques (figure 5 a et b)



Figure 5 a. Extracteur d'oxygène

Il extrait l'oxygène de l'air ambiant et fonctionne sur l'énergie électrique.



Figure 5 b. Dispositif d'oxygénothérapie liquide

A partir du gros réservoir d'O₂ liquide est rempli un petit réservoir portable permettant la déambulation.

On commence le plus souvent par une oxygénothérapie simple à la lunette qui requiert des débits d'oxygène relativement faibles de l'ordre de 0,5 à 1,5L d'oxygène par minute dont on vérifie l'efficacité sur une épreuve d'inhalation d'1/2h à 1h sur les gaz du sang ; on essaie d'obtenir une SaO₂ sous O₂ $\geq$ 92 % correspondant à une PaO₂ $\geq$ 60mmHg, compatible avec un transport optimal en O₂ vers les tissus périphériques. Chez les sujets également hypercapniques, une élévation modérée de la PaCO₂ satellite de l'oxygénothérapie est tolérable chez le patient en état stable.

Dès lors, grâce à un **formulaire de demande d'entente préalable** spécifique, est prescrite l'installation de la source d'oxygène constituée chez les sujets peu ou non ambulatoires, par les concentrateurs d'oxygène qui fonctionnent sur l'énergie électrique. Ces appareils d'un maniement simple, fiable, économique ont l'inconvénient d'être peu adaptés au déplacement du patient et d'être relativement bruyants. Ils sont néanmoins très répandus à l'heure actuelle. Lorsque le sujet est désireux de garder des possibilités de déambulation, ou lorsque les débits nécessaires sont importants (> 4 L/mn), on propose une source **d'oxygénothérapie liquide** se composant d'un réservoir fixe rempli par le fournisseur d'oxygène tous les 10-15 jours en fonction de sa consommation quotidienne et d'une réserve portative d'oxygène dont les derniers exemplaires se sont beaucoup miniaturisés avec une autonomie satisfaisante de l'ordre de 10 H à faible débit. Les cylindres gazeux ne sont plus utilisés qu'en tant que source de secours ou parfois de déambulation avec une autonomie bien sûr beaucoup plus réduite que les sources liquides.

Ces sources seront adaptées quant à leur choix en fonction du débit nécessaire chez un patient donné ; c'est ainsi que les fibroses pulmonaires volontiers très hypoxémiques auront le plus souvent besoin de débits > 4 -5L/mn contrôlés par gazométrie artérielle.

2.1.3. Surveillance

Le suivi de ces patients sous oxygénothérapie est assuré avec une fréquence au minimum bi annuelle voire trimestrielle chez certains. Ce suivi guettera les éléments de détérioration clinique du patient tant sur le plan respiratoire (accentuation de la dyspnée) que cardiaque (apparition de troubles du rythme, d'oedèmes des membres inférieurs incoercibles) ou neurologique (apparition de signes d'encéphalopathie respiratoire ou de troubles de la vigilance diurne). Plus de 50 000 malades sont actuellement équipés à domicile d'une oxygénothérapie au long cours. La maintenance technique des appareillages utilisés et le réapprovisionnement

des sources liquides ou gazeuses sont assurés par les prestataires spécialisés à domicile, qu'ils soient publics (associatifs) ou libéraux.

2.1.4. Place de la ventilation à domicile

Chez l'IRCO, les indications de la ventilation à domicile (VAD) ne vivent que des échecs de l'oxygénothérapie ; en règle, elle est proposée en dehors d'une IRA chez des IRCO évoluées, hypoxémiques et hypercapniques, instables, sujettes à de fréquents épisodes de décompensation, hypoxémiques et hypercapniques, et/ou au décours d'une IRA ayant nécessité une ventilation mécanique, dont le sevrage s'est révélé impossible.

2.2. IRC restrictive

En rapport avec une défaillance de la pompe ventilatoire elle relève de la mise en place d'une ventilation mécanique à domicile au long cours.

2.2.1. Critères de prescription

Les indications de la VAD sont clairement établies en cas d'insuffisance respiratoire chronique restrictive dont elle améliore la qualité de vie et en permettant dans certaines étiologies au patient de retrouver une activité normale le jour (grande obésité, séquelles tuberculeuses, déformations thoraciques).

Le signe d'alerte est la détérioration de l'état clinique avec apparition de signes d'hypoventilation alvéolaire nocturne. Les niveaux gazométriques permettant d'évoquer la mise en place d'une ventilation non invasive sont représentés par la présence d'une $\text{PaCO}_2 > 45\text{mmHg}$ ou s'aggravant régulièrement malgré la prise en charge réalisée par ailleurs. Chez les myopathes, l'indication de la ventilation est posée lorsque la capacité vitale chute en dessous de 50 % des théoriques quelle que soit la gazométrie artérielle ou *a fortiori* si une hypercapnie commence à apparaître. Lorsque l'hypercapnie est présente, la CV est souvent inférieure à 40 % des théoriques. Dans d'autres cas, la VAD est décidée au décours d'un épisode asphyxique.

2.2.2. Modalités pratiques (Figure 6)



Figure 6. Patient sous ventilation non invasive (masque nasal)

Dans ces cas où l'appareillage est effectué en dehors d'un épisode asphyxique, le patient est convoqué en hospitalisation de jour ou mieux en hospitalisation de semaine pour éducation thérapeutique (formation à l'utilisation de l'appareillage du patient et de ses proches ainsi que de l'utilisation du masque nasal et de sa fixation). La ventilation devra être utilisée la nuit et toutes les nuits et parfois prolongée en période diurne ; en fonction des étiologies de l'IRC en cause, il pourra être indispensable d'adjoindre à cette ventilation nocturne, une oxygénothérapie diurne voire une oxygénothérapie supplémentant le respirateur lui-même.

La meilleure indication de la ventilation au long cours à domicile est l'insuffisance respiratoire restrictive pariétale ou neuro-musculaire. Ce n'est qu'en cas d'échec de la ventilation non invasive que peut être discutée une ventilation au long cours par trachéotomie (figure 7), la trachéotomie étant réalisée le plus souvent au cours d'une poussée d'insuffisance respiratoire aiguë.



Figure 7. Patient cyphoscoliotique ventilé par trachéotomie.

2.2.3. Aspects techniques

La VAD s'effectue par l'intermédiaire d'un masque nasal ou plus rarement de canules nasales ; le respirateur utilisé est d'un type variable ; on privilégie un respirateur volumétrique chez les patients atteints de maladie neurologique ou de myopathie et lorsque l'autonomie est inférieure à 12H/24H. Les respirateurs utilisés sont de petite taille, fonctionnent sur l'énergie électrique avec parfois nécessité d'une supplémentation en oxygène soit par l'intermédiaire d'une source fixe liquide, soit par l'intermédiaire d'un extracteur d'oxygène. Les réglages seront précisés au cours de l'hospitalisation nécessaire à l'appareillage ; le patient devra ensuite être régulièrement suivi avec réalisation de contrôles gazométriques réguliers au long cours ; la fréquence trimestrielle paraît bien adaptée à ce type de patients. Certains de ces patients vont nécessiter une ventilation très prolongée sur le nyctémère ; à partir de 15H de ventilation nasale, on recommande la ventilation par trachéotomie plus efficace à ce stade et mieux tolérée. Certains patients sont dépendants 24H/24 de leur appareil et nécessitent alors un respirateur de secours à domicile en plus du respirateur qu'ils utilisent habituellement pour se ventiler. Les malades ventilent alors essentiellement la nuit et on observe, en particulier chez les sujets restrictifs, une très nette amélioration de leur état clinique et gazométrique au bout de quelques jours d'un tel traitement qui doit être poursuivi à vie.

Conclusion

L'insuffisance respiratoire chronique est une maladie fréquente imposant une prise en charge soigneuse et coûteuse imposant l'utilisation d'un matériel d'oxygénothérapie et parfois aussi d'assistance ventilatoire au long cours à domicile. Cette prise en charge instrumentale est associée à la poursuite du traitement médicamenteux adapté à l'étiologie de l'insuffisance respiratoire chronique en cause. Une kinésithérapie régulière peut être rendue nécessaire par certaines conditions étiologiques (kinésithérapie en cas de dilatation des bronches ou de BPCO, utilisation de broncho-dilatateur nébulisé en cas de BPCO par exemple). La prévention des surinfections et l'arrêt définitif du tabac constituent des éléments préventifs capitaux permettant de réduire les accès de décompensation et les poussées d'exacerbation de la maladie causale. La vaccination antigrippale et antipneumococcique seront systématiques.

Pour en savoir plus

1. **Insuffisance respiratoire chronique** : Monographie de la Revue du Praticien, 2001, 51, 1 vol., 1059-113.
2. **Guides pratiques destinés au patients** : Oxygénothérapie, Ventilation par trachéotomie, Ventilation non invasive.
Disponibles gratuitement auprès de l'ANTADIR, 66 Bd St Michel, 75006 Paris.
3. **C. Perret. L'insuffisance respiratoire.** Documenta Geigy, Acta Clinica 1 vol. 1966, N°4 96p.

Points forts à retenir

1. La définition de l'IRC repose sur l'impossibilité pour les poumons d'assurer des échanges gazeux normaux.
2. Deux mécanismes schématiques parfois intriqués expliquent l'IRC :
 - la défaillance de l'échangeur parenchymateux, dont le marqueur biologique est l'hypoxémie,
 - la défaillance de la pompe ventilatoire, source d'hypoventilation alvéolaire, dont le marqueur biologique est l'hypercapnie.
3. Le diagnostic est avant tout clinique reposant sur la recherche de la présence, à des degrés divers, d'une accentuation de la dyspnée, d'une cyanose, de signes d'hypoventilation alvéolaire nocturne. L'EFR permet de typer l'IRC en cause, ce qui permettra d'orienter, pour les étiologies les plus fréquentes, vers une BPCO, une fibrose, une obésité, des séquelles tuberculeuses, une maladie neuromusculaire, une déformation thoracique.
4. Les IRC de cause parenchymateuse relèvent plutôt d'une oxygénothérapie au long cours à domicile, alors que les IRC par atteinte de la pompe ventilatoire constituent l'indication de choix de la ventilation mécanique au long cours surtout assurée maintenant par la ventilation non invasive.

Ce texte est extrait de la monographie de La Revue du Praticien du 01/06/2003, tome 53, N° 11, 1255-64.