

# La sclérose latérale amyotrophique (SLA) — Le désencombrement du patient

## Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) — Patient decongestion

V. Tanant

© SRLF et Springer-Verlag France 2011

### Le désencombrement du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA)

La SLA, également appelée maladie de Charcot, est une maladie neuromusculaire qui se caractérise par une dégénérescence progressive et sélective des motoneurons centraux et périphériques entraînant la paralysie des muscles volontaires, la perte des fonctions de déglutition, d'élocution et de respiration.

L'atteinte respiratoire se manifeste par une diminution de la capacité vitale aggravée par des difficultés d'expectoration.

#### Rappel

Le mécanisme naturel du désencombrement associe les mouvements respiratoires qui mobilisent les volumes d'air, l'activité des cils vibratiles de la muqueuse et les efforts d'expulsion, de toux, et raclements de gorge, lorsque les sécrétions s'y accumulent.

La toux physiologique est décomposée en trois grandes phases : [1]

- phase inspiratoire : inspiration d'un volume d'air « pré-toussif » de 85 % de la capacité pulmonaire totale ;
- phase de compression : fermeture rapide et tonique de la glotte et compression par début de contraction des muscles expiratoires et notamment des muscles abdominaux ;
- phase d'expulsion par ouverture brutale de la glotte et poursuite de l'effort d'expulsion.

Le débit expiratoire de pointe (DEP) ainsi généré a une valeur normale située entre 360 et 1 200 l/min. La valeur limite d'efficacité de la toux est de 180 l/min sans troubles

bulbaires [2,3]. Par contre, lorsque la fonction bulbaire est altérée, un DEP à la toux supérieur à 255 l/min semble nécessaire [4]. L'efficacité de la toux est donc conditionnée par la valeur du DEP à la toux [5]. Dans la SLA, l'atteinte des muscles inspiratoires et expiratoires retentit sur les trois phases de la toux : réduction des volumes et diminution de la force induisant l'effondrement du DEP à la toux. En cas d'atteinte bulbaire, la fermeture glottique n'est plus suffisante et aggrave le défaut d'efficacité de la toux. Le patient est ainsi exposé à des risques majeurs d'encombrement et d'atélectasie. La détection précoce d'un encombrement chez ces patients est donc primordiale. Certains paramètres font état de ces risques : intensité faible du son émis à la toux, répétition des efforts restant inefficaces, et existence de troubles bulbaires.

Mais les principaux paramètres prédictifs de nécessité de prise en charge spécifique du drainage bronchique chez tout patient atteint de SLA sont la valeur du DEP à la toux inférieure à 270 l/min et de la pression expiratoire maximale (Pemax) inférieure à 45 cmH<sub>2</sub>O [6–8].

### Quelles sont les techniques pour pallier à ces déficiences ?

#### Techniques de drainage

Les postures, les vibrations ou les percussions ont une efficacité très limitée et peuvent exposer le patient à des épisodes de désaturation en oxygène [9,10].

Les techniques d'augmentation manuelles du flux expiratoire sont rapidement inadaptées en raison de l'atteinte diaphragmatique.

Les percussions intrapulmonaires (IPV) : l'assistance mécanique est un bon complément aux techniques de drainage manuel, surtout si le patient est très déficitaire et sévèrement encombré [11].

L'appareil délivre des petits volumes d'air à haute fréquence, à une pression réglée, en circuit ouvert, donc

V. Tanant (✉)

Centre référent pour les maladies neuromusculaires et la SLA,  
CHU de Nice, BP 3079, F-06202 Nice cedex 3, France  
e-mail : tanant.v@chu-nice.fr

sans risque de barotraumatisme couplé à un aérosol. Les percussions et le flux rétrograde générés facilitent le transport des sécrétions vers la trachée. On utilise un embout buccal ou un masque buccofacial.

La séance doit être impérativement complétée par une technique d'aide à la toux.

### Techniques d'aide à la toux

Pour l'aide inspiratoire, la technique de choix est l'empilement d'air ou *air stacking* [12]. Il s'agit du stockage de plusieurs petits volumes courants successifs dans les poumons, sans expirer entre les insufflations, en utilisant un ballon autoremplisseur muni d'une valve anti-retour ou un ventilateur volumétrique paramétré à cet effet avec trois volumes de 500 ml, et une fréquence maximale égale à 50/min.

L'assistance manuelle à l'expiration repose sur les méthodes passives de contrôle manuel du flux expiratoire par une tierce personne, mais en cas de déficit sévère de la capacité inspiratoire, l'aide manuelle expiratoire seule ne suffit pas à restaurer un DEP toux compatible avec une toux efficace.

La manœuvre manuelle la mieux adaptée est l'aide inspiratoire associée à l'aide expiratoire, elle permet de cumuler le bénéfice des deux méthodes et de restaurer un DEP compatible avec une toux efficace, même dans les déficits sévères [13]. L'aide à la toux instrumentale est réalisées avec le Cough-Assist<sup>®</sup> [14–16].

Les séquences d'insufflation et d'exsufflation générées par l'appareil reproduisent un DEP à la toux efficace (environ 400 l/min). Les pressions varient de +60 cmH<sub>2</sub>O à -60 cmH<sub>2</sub>O. L'appareil peut être utilisé en l'accordant à un masque ou sur la sonde de trachéotomie. Il ne nécessite aucune participation active du patient. L'apprentissage de la technique commence en mode manuel et permet le réglage des paramètres. En mode automatique, les trois phases (insufflation, exsufflation et temps de pause) sont réglées séparément. Cette technique est très intéressante chez les patients restrictifs sévères, mais l'atteinte bulbaire limite l'efficacité de la méthode.

### Conclusion

La prise en charge respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ne peut se concevoir sans prise en charge du désencombrement et de la toux. Sa mise en œuvre doit être précoce et systématique. L'utilisation des techniques actuelles diminue l'incidence des complications respiratoires et favorise les effets de la ventilation. Elle participe à l'amélioration de la qualité de vie de ces patients.

**Conflit d'intérêt :** l'auteur déclare ne pas avoir de conflit d'intérêt.

### Références

- Leith DE (1985) The development of cough. *Am Rev Respir Dis* 131:S39–42
- Benditt JO (1998) Management of pulmonary complications in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 9(1): 167–85
- Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, et al (2006) Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 16:325–8
- Leger P, Paulus J (2006) Recommendations of HAS: practical issues in home non-invasive ventilation in patients with neuromuscular disease. *Rev Mal Respir* 23:13S141–3
- Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J (2007) Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 175(12):1266–71
- King M, Brock G, Lundell C (1985). Clearance of mucus by simulated cough. *J Appl Physiol* 58(6):1776–82
- Sancho J, Servera E, Vergara P, Marín J (2003) Mechanical insufflation-exsufflation vs tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil* 82(10):750–3
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al (2004) Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 170(4):456–65
- McDonnell T, McNicholas WT, Fitzgerald MX (1986) Hypoxaemia during chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Ir J Med Sci* 155(10):345–8
- Chatwin M, Ross E, Hart N, et al (2003) Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 21(3):502–8
- Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P (2003) Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care* 48(10):940–7
- Sivasothy P, Brown L, Smith IE, Shneerson JM (2001) Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 56(6):438–44
- Mustfa N, Aiello M, Lyall RA, et al (2003) Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 61(9):1285–7
- Hanayama K, Ishikawa Y, Bach JR (1997) Amyotrophic lateral sclerosis. Successful treatment of mucous plugging by mechanical insufflation-exsufflation. *Am J Phys Med Rehabil* 76(4): 338–9
- Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J (2004) Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 125(4):1400–5
- Toussaint M, Steens M, Soudon P (2009) L'insufflation-exsufflation mécanique (Cough-Assist<sup>®</sup> et Pegaso<sup>®</sup>) : bases physiologiques, indications et recommandations pratiques. *Réanimation* 18:137–45