



Item 208

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Connaître la définition d'une insuffisance respiratoire chronique (IRC)
A	Diagnostic positif	Connaître les données cliniques permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
A	Définition	Connaître la définition de l'hypertension pulmonaire (HTP) de l'adulte
B	Diagnostic positif	Connaître les symptômes qui peuvent faire évoquer le diagnostic d'HTP
A	Examens complémentaires	Connaître les explorations fonctionnelles permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
B	Examens complémentaires	Connaître les modalités d'interprétation des explorations fonctionnelles permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
B	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant une insuffisance respiratoire chronique
A	Identifier une urgence	Identifier une décompensation d'IRC et en apprécier la gravité
B	Physiopathologie/étiologies	Savoir différencier les IRC selon leur mécanisme physiopathologique (liées à l'échangeur vs pompe ventilatoire ou commande centrale vs vascularisation pulmonaire)
B	Physiopathologie/étiologies	Connaître les principaux mécanismes responsables d'une hypoxémie et ceux responsables d'une hypercapnie
B	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités de l'oxygénothérapie de longue durée
B	Prise en charge	Connaître les implications médico-sociales de l'IRC (Affection de Longue Durée)
B	Prise en charge	Savoir prescrire et surveiller une oxygénothérapie chez un malade hypercapnique
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître les conséquences de l'IRC : insuffisance respiratoire aiguë, polyglobulie, hypertension pulmonaire, rétention hydro-sodée

Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte

Points clés

1. L'insuffisance respiratoire chronique est définie par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer l'hématose. Le seuil de 70 mmHg de PaO₂ (9,3 kPa), mesurée en air ambiant au repos et à l'état stable est retenu pour parler d'insuffisance respiratoire chronique.
2. Les principaux signes cliniques de l'insuffisance respiratoire chronique sont la dyspnée et les signes d'hypoventilation alvéolaire mais le diagnostic d'une insuffisance respiratoire chronique est exclusivement basé sur une gazométrie artérielle.
3. Les trois causes les plus fréquentes d'insuffisance respiratoire chronique sont la BPCO, le syndrome obésité-hypoventilation et les maladies neuromusculaires. Son pronostic est sévère.
4. L'orientation étiologique repose sur l'histoire clinique, les explorations fonctionnelles respiratoires et l'imagerie thoracique, permettant de distinguer les insuffisances respiratoires chroniques obstructives, restrictives et mixtes.
5. Le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique est essentiellement symptomatique et repose sur des techniques d'assistance respiratoire à domicile : oxygénothérapie et/ou ventilation assistée non invasive ou invasive.
6. La prise en charge d'une insuffisance respiratoire chronique implique l'optimisation des traitements pharmacologiques et non pharmacologiques de la maladie respiratoire sous-jacente.
7. Les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique sont exposés au risque d'insuffisance respiratoire aiguë, dont la morbidité et la mortalité sont élevées.
8. La confirmation à l'état stable d'une hypertension pulmonaire a une signification pronostique péjorative de l'insuffisance respiratoire chronique.

I. DÉFINITION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

L'insuffisance respiratoire est une insuffisance d'organe qui se traduit par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux, c'est-à-dire oxygéner le sang pour satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme et éliminer le gaz carbonique produit par ce métabolisme.

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est définie par la présence d'une hypoxémie avec une $\text{PaO}_2 < 70 \text{ mmHg}$ (9,3 kPa) mesurée en air ambiant, au repos, à l'état stable et à deux reprises à au moins 2 semaines d'intervalle (de façon à confirmer l'état stable).

Une hypercapnie peut être associée ou non à l'hypoxémie, définissant l'IRC hypoxémique (PaO_2 abaissée avec PaCO_2 normale ou diminuée) et l'IRC hypercapnique (abaissement de la PaO_2 et élévation de la PaCO_2).

On parle d'IRC grave en présence d'une $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$ (8,0 kPa) mesurée en air ambiant, au repos et à l'état stable. L'IRC grave est reconnue par la Haute Autorité de Santé (HAS) comme un des critères de prescription de l'oxygénothérapie de longue durée et donne droit à une exonération du ticket modérateur au titre de l'ALD 14.

Il existe de nombreuses causes d'IRC. Les trois plus fréquentes sont la BPCO, le syndrome obésité-hypoventilation et les maladies neuromusculaires.

En France, près de 300 000 patients souffrent d'IRC grave.

II. MÉCANISMES DES ANOMALIES GAZOMÉTRIQUES

Trois principaux mécanismes physiopathologiques peuvent être à l'origine de l'hypoxémie chronique. Ces mécanismes peuvent être associés chez un même patient.

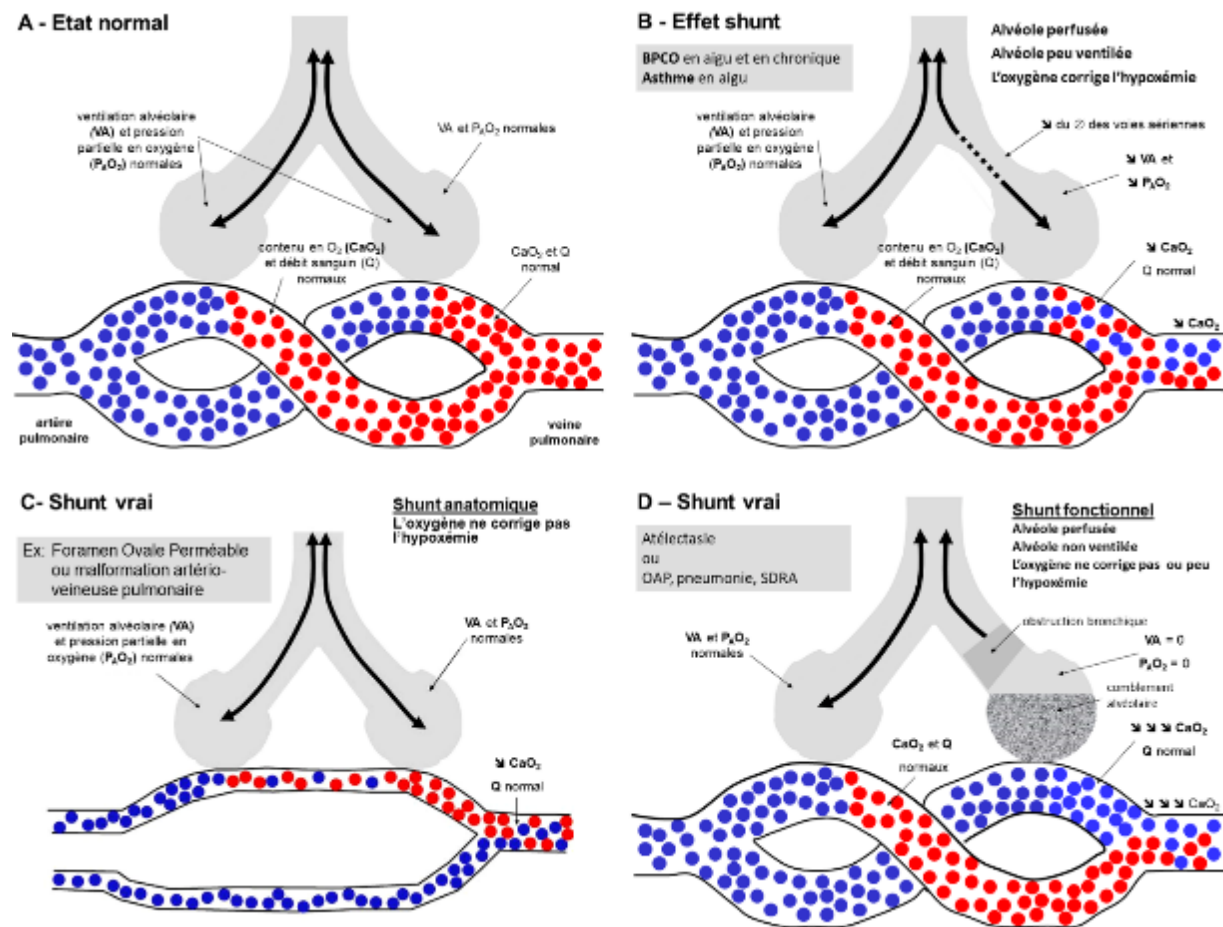
II.1. Anomalies des rapports ventilation perfusion (V_A/Q)

II.1.1 Effet shunt

On parle d'effet shunt lorsque certaines alvéoles sont mal ventilées mais normalement perfusées (Figure 1B).

- *L'effet shunt survient dans les pathologies responsables d'anomalies des voies aériennes distales (par exemple la BPCO) et se traduit par une hypoxie alvéolaire puis une hypoxémie.*
- *L'hypoxie alvéolaire induit une vasoconstriction des artérioles adjacentes afin de rééquilibrer les rapports entre la ventilation et la perfusion et corriger l'hypoxémie. Cette régulation peut avoir des effets délétères à long terme : hypertension pulmonaire, insuffisance ventriculaire droite.*
- *Dans l'effet shunt, l'hypoxémie est associée à une hypocapnie car les centres respiratoires tendent de corriger l'hypoxémie par une augmentation de la ventilation alvéolaire. Ce n'est qu'à un stade avancé de la maladie respiratoire, quand le travail ventilatoire dépasse les capacités maximales de compensation du patient, que l'on voit apparaître une hypercapnie.*
- *En présence d'un effet shunt, de faibles débits d'oxygène suffisent en général à corriger l'hypoxémie.*

Figure 1 : Les principaux mécanismes de l'hypoxémie



II.1.2 Shunt vrai

On parle de shunt vrai

- lorsqu'il existe une communication anatomique entre la circulation droite et gauche (shunt vrai **anatomique**) (Figure 1C), par exemple :
 - foramen ovale perméable,
 - malformation artério-veineuse pulmonaire,
 - cardiopathie cyanogène.
- lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais non ventilées (shunt vrai **fonctionnel**) (Figure 1D)
 - en raison d'un obstacle bronchique : atélectasie lobaire ou pulmonaire,
 - en raison d'un comblement alvéolaire : œdème pulmonaire aigu, pneumonie, syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA)
- A l'inverse de l'effet shunt, l'oxygénothérapie (y compris à haut débit) ne parvient pas ou mal à corriger l'hypoxémie au cours d'un shunt vrai.

II.2. Hypoventilation alvéolaire

La diminution du renouvellement de l'air alvéolaire entraîne une hypoxémie et une hypercapnie ($\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$ soit $6,0 \text{ kPa}$).

II.2.1 Hypoventilation alvéolaire pure

- Elle survient au cours des maladies affectant la commande centrale de la pompe ventilatoire (par exemple le surdosage en opiacés) ou affectant la pompe ventilatoire elle-même (insuffisance diaphragmatique et des autres muscles inspiratoires, déformation anatomique thoracique et/ou diminution de compliance thoraco-pulmonaire).
- Dans l'hypoventilation alvéolaire pure, la baisse de la PaO_2 est proportionnelle à l'élévation de la PaCO_2 .
 - la différence alvéolo-artérielle reste normale : $\text{PaO}_2 + \text{PaCO}_2 > 120 \text{ mmHg}$ (16 kPa)
 - ATTENTION cette approximation n'est juste que si le patient ne reçoit pas d' O_2 et que son parenchyme pulmonaire est sain.

II.2.2 Effet espace mort

- L'espace mort (V_D) correspond à la proportion du volume courant (V_t) qui ne participe pas aux échanges gazeux. C'est la somme de l'**espace mort anatomique** (voies aériennes de conduction, de l'ordre de 150 mL chez l'adulte) et de l'**espace mort alvéolaire** (négligeable chez le sujet sain).
- L'espace mort alvéolaire correspond aux unités pulmonaires normalement ventilées mais mal perfusées :
 - obstruction vasculaire (embolie pulmonaire),
 - territoire emphysémateux avec destruction capillaire > destruction alvéolaire,
- L'augmentation de l'espace mort et du rapport V_D/V_t est à l'origine d'une hypoxémie et d'une hypercapnie, est appelée effet espace mort
- C'est le principal mécanisme de l'hypercapnie dans la BPCO.

II.3. Atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz respiratoires

La diffusion alvéolo-capillaire des gaz respiratoires dépend de l'intégrité de la membrane et de la surface disponible pour les échanges.

La diminution de la diffusion des gaz peut être liée à :

- une altération de la membrane alvéolocapillaire (pneumopathies interstitielles diffuses)
- une réduction de la surface d'échange sur le versant alvéolaire (emphysème) ou sur le versant vasculaire pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire)

L'atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire se traduit par une hypoxémie à l'effort, lorsque le temps de contact sang-air alvéolaire est réduit, et une hypo ou une normocapnie (la diffusibilité du CO_2 étant 20 fois plus importante que celle de l' O_2).

III. CONSEQUENCES DE L'IRC

III.1. Polyglobulie

Elle a pour objectif le maintien d'un contenu artériel en oxygène normal

- phénomène adaptatif, inconstant
- due à la production par le rein d'érythropoïétine, en réponse à l'hypoxémie chronique
- entraîne une hyperviscosité sanguine et un risque accru de thromboses artérielles ou veineuses.

III.2. Rétention hydro-sodée

La présence d'œdèmes déclives est fréquente.

Elle est attribuée à des anomalies de régulation du facteur natriurétique.

Elle peut aussi être la conséquence d'une hypertension pulmonaire secondaire (voir infra).

III.3. Hypertension pulmonaire

L'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires est due à la vasoconstriction pulmonaire hypoxique qui entraîne à long terme un remodelage vasculaire et une hypertension pulmonaire (HTP).

L'HTP est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne >20 mmHg et résistances > 3 UW mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit. Lorsqu'elle est secondaire à une IRC, elle est classée dans le groupe 3 des HTP.

Elle est suspectée à l'échographie cardiaque par l'évaluation de la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS >35mmHg). La confirmation par un cathétérisme cardiaque droit est rarement indiquée en cas d'IRC documentée.

L'HTP au cours de l'IRC est responsable d'une aggravation des symptômes et du pronostic.

Le développement d'un cœur pulmonaire chronique résulte de :

- *l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires*
- *l'augmentation de la viscosité sanguine*
- *la rétention hydrosodée*

La dysfonction ventriculaire droite se manifeste particulièrement lors des épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë.

III.4. Insuffisance respiratoire aiguë

L'évolution de l'IRC est émaillée d'épisodes de décompensation entraînant une insuffisance respiratoire aiguë qui met en jeu le pronostic vital.

Les facteurs de décompensation sont multiples (infection, traumatisme, chirurgie, iatrogénie médicamenteuse,...)

L'aggravation de l'hypoxémie est commune à toutes les causes d'insuffisance respiratoire aiguë au cours de l'IRC et l'oxygène est le traitement-clef.

Lors des décompensations, l'apparition ou l'aggravation rapide (quelques heures ou jours) d'une hypercapnie peut entraîner une acidose respiratoire décompensée, ce qui engage le pronostic vital. La prise en charge repose alors sur la ventilation mécanique, soit non invasive au masque soit invasive par voie endotrachéale.

IV. CLASSIFICATION ETIOLOGIQUE DE L'IRC

Les étiologies de l'IRC peuvent être classées de deux manières différentes :

IV.1. Selon leur mécanisme physiopathologique

IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire : pathologies qui concernent les voies de conduction aériennes et le parenchyme pulmonaire. Par exemple : BPCO, bronchiolites, fibrose pulmonaire.

IRC par atteinte de la pompe ventilatoire : pathologies qui concernent : 1) les muscles inspiratoires comme le diaphragme et les inspiratoires accessoires (par exemple : myopathies congénitales), 2) les voies de conduction nerveuses destinées aux voies aériennes supérieures et aux muscles inspiratoires (par exemple : maladies neuromusculaires), 3) la commande centrale de ces muscles (centres respiratoires bulbo-protubérantiels et centres corticaux de la commande volontaire), 4) les anomalies de la cage thoracique qui entraînent une hypoventilation alvéolaire (par exemple : syndrome obésité-hypoventilation, cyphoscoliose idiopathique).

Insuffisance respiratoire chronique par atteinte de la vascularisation pulmonaire (par exemple : hypertension pulmonaire).

Plusieurs des mécanismes physiopathologiques pré-cités peuvent être associés, notamment au stade avancé de certaines maladies respiratoires.

IV.2. Selon le profil ventilatoire obtenu par les EFR (cf Tableau 1)

IV.2.1. IRC obstructives

Elles sont principalement représentées par la BPCO (item 209).

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire obstructif (TVO) défini par un rapport VEMS/CVF < 70%. *En cas d'emphysème étendu, la destruction alvéolaire et la réduction du lit capillaire altèrent le transfert de l'oxyde de carbone (TLCO).*

Le mécanisme principal de l'hypoxémie est une inadéquation des rapports ventilation/perfusion. Elle est efficacement corrigée par l'oxygénothérapie de longue durée (OLD) à faibles débits.

Au cours de la BPCO, la PaCO₂ reste longtemps normale ou même diminuée du fait d'une hyperventilation réflexe, la pompe ventilatoire n'étant pas atteinte. La survenue d'une hypercapnie traduit une faillite des mécanismes de compensation de la pompe ventilatoire et/ou l'effet espace mort. Elle survient à un stade avancé de la maladie en cas de distension et/ou de destruction parenchymateuse importante.

IV.2.2 IRC restrictive

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire restrictif (TVR) défini par une capacité pulmonaire totale (CPT) < 80% des valeurs théoriques. Il existe aussi une diminution de la capacité vitale.

Syndrome obésité-hypoventilation

- Le syndrome obésité-hypoventilation (SOH) est défini par la présence d'une hypercapnie diurne ($\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg, 6,0 kPa) chez un individu avec un indice de masse corporelle (IMC) ≥ 30 kg/m², en l'absence d'autre cause d'hypercapnie.
- Il s'agit d'une des causes les plus fréquentes d'IRC restrictive. *La production de CO₂ augmente en rapport avec la masse grasseuse mais seulement certains obèses développent une hypercapnie. Trois raisons principales, qui peuvent être associées, sont généralement retenues :*
 - *les conséquences mécaniques de l'obésité sur le système respiratoire : coût excessif du travail respiratoire secondaire à la réduction de la compliance du système respiratoire, qui conduit l'individu à « accepter » une petite hypercapnie*
 - *la répétition d'apnées obstructives longues responsables d'épisodes répétés de désaturations profondes et d'hypercapnie au cours du sommeil (cf item 110)*
 - *un dysfonctionnement des centres respiratoires caractérisé par un effondrement de la réponse ventilatoire au CO₂. Le rôle possible de la leptine, hormone sécrétée par les adipocytes, est souvent évoqué*

Maladies neuromusculaires

- Le fonctionnement de la pompe ventilatoire peut être altéré à différents niveaux : commande ventilatoire (ex : accident vasculaire cérébral), lésions spinales (tétraplégie post-traumatique), maladies dégénératives de la corne antérieure (ex : sclérose latérale amyotrophique), myopathies (ex : dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne ou dystonie musculaire de Steinert), voir fig 2.
- Ces maladies engendrent une réduction de la ventilation alvéolaire (hypoventilation), à l'origine d'une hypoxémie et d'une hypercapnie.

Cyphoscoliose idiopathique

- La cyphoscoliose peut se compliquer d'IRC. L'augmentation de la charge imposée par la paroi thoracique altère le fonctionnement de la pompe ventilatoire.
- *Plusieurs facteurs de risque ont été identifiés : 1) âge de survenue de la déformation, avant 5 ans, 2) longueur de la déformation, 3) siège de la déformation, plus haut situé et 4) importance de l'angulation.*
- *L'IRC apparaît en général vers l'âge de 40-50 ans, soit dans les suites d'une insuffisance respiratoire aiguë, soit de façon progressive.*

Atteintes pleurales

- *Elles correspondent aux séquelles étendues d'hémithorax ou de pleurésies infectieuses. L'épaississement et la rigidité de la plèvre (pachypleurite) entraînent une gêne à l'expansion pulmonaire.*

Atteintes parenchymateuses pulmonaires

- Elles sont représentées par les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) fibrosantes de cause non connue (fibrose pulmonaire idiopathique) ou de cause connue (exposition professionnelle, origine iatrogène, maladies de système).
- L'altération de la membrane alvéolo-capillaire entraîne une baisse du TLCO.
- *Dans les PID, la principale anomalie est l'atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, entraînant une hypoxémie à l'effort puis une hypoxémie au repos. L'hypoventilation est rare, témoignant d'une atteinte pulmonaire terminale ou de l'association à une autre atteinte qui favorise l'hypoventilation (par exemple une obésité ou une atrophie musculaire associée)*

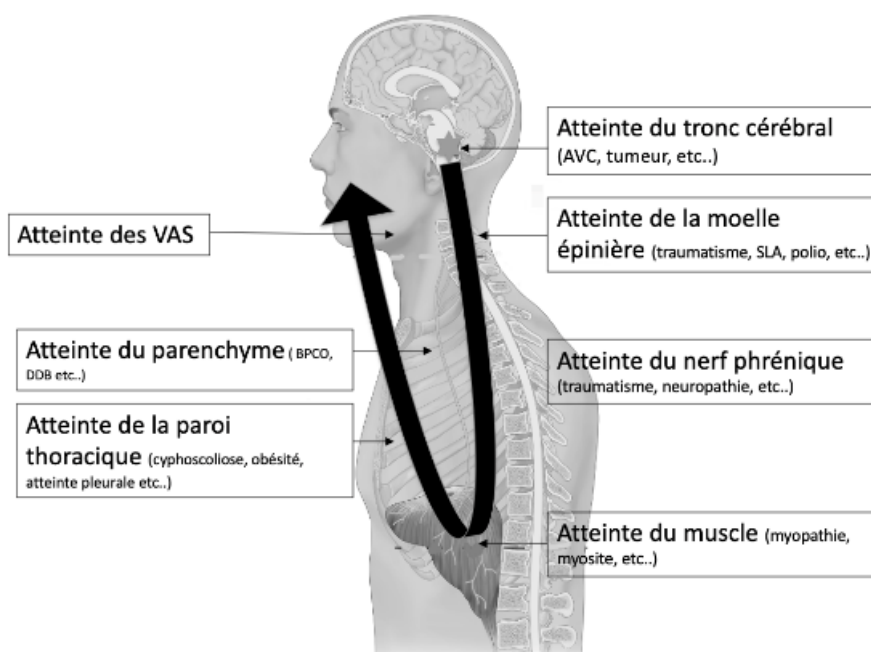
IV.2.3 IRC mixte (restrictive et obstructive)

Les critères fonctionnels d'un trouble ventilatoire obstructif (TVO) ou restrictif (TVR) coexistent. Les étiologies sont dominées par les dilatations des bronches étendues, la mucoviscidose et certaines pneumoconioses

Tableau 1 : Liste non exhaustive des insuffisances respiratoires chroniques classées selon le profil aux explorations fonctionnelles respiratoires

Obstructives	Restrictives	Mixtes
BPCO Asthme vieilli Bronchiolite	Cyphoscoliose Syndrome obésité-hypoventilation Maladies neuromusculaires Pachypleurite Pneumopathies interstitielles	Bronchectasies Mucoviscidose Séquelles de tuberculose Silicose Autres pneumoconioses

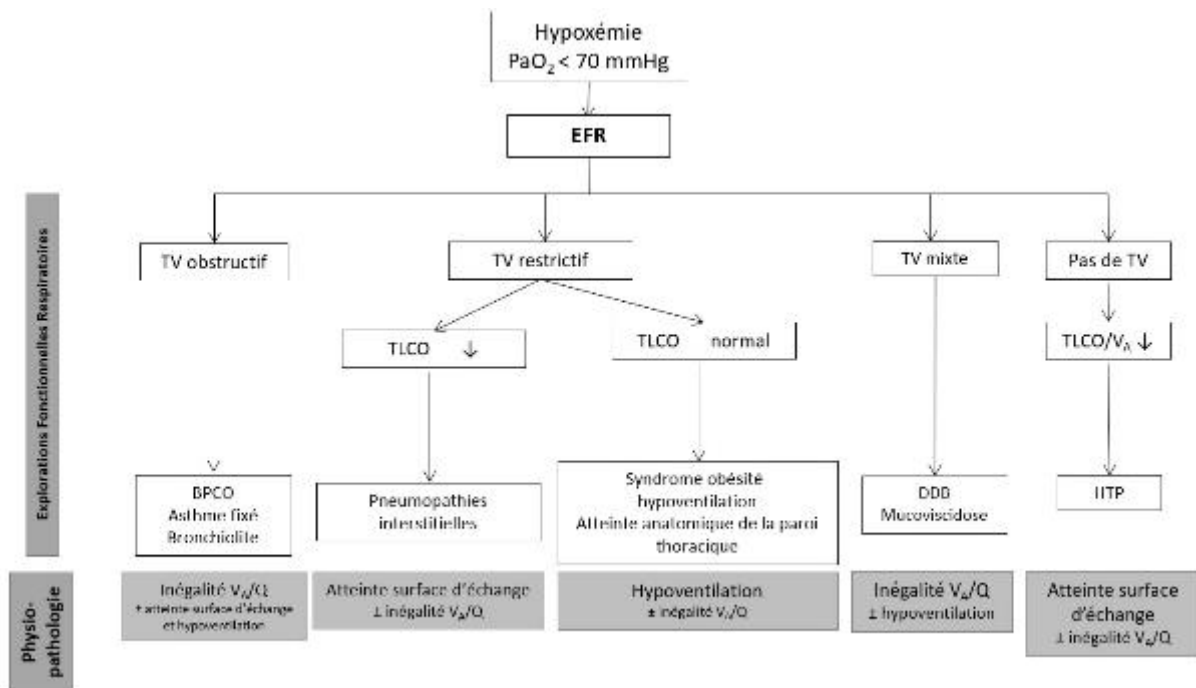
Figure 2 : Anomalies de la pompe ventilatoire (cf. chapitre IV.1). Les anomalies de la pompe ventilatoire peuvent être de causes très différentes. Il est impossible de toutes les citer. La recherche étiologique doit être systématique à chaque étage de fonctionnement de la pompe ventilatoire, du cerveau à la paroi thoracique en passant par les voies aériennes supérieures (VAS).



IV. 4. IRC sans anomalies des volumes pulmonaires

Les EFR mettent en évidence une anomalie de la diffusion. Elles sont liées à une maladie vasculaire pulmonaire chronique (ex : hypertension artérielle pulmonaire).

Figure 3 : Démarche diagnostique simplifiée des pathologies les plus fréquemment responsables d'IRC



V. DIAGNOSTIC ET EVALUATION

V.1. Signes fonctionnels

V.1.1 Signes en rapport avec la pathologie initiale

Les signes cliniques au cours de l'IRC sont ceux de la pathologie respiratoire sous-jacente : dyspnée d'effort, voire toux et expectorations en cas de BPCO, toux sèche en cas de fibrose pulmonaire, altération de la qualité du sommeil voire dyspnée d'effort en cas de syndrome obésité-hypoventilation, déficit moteur, toux inefficace et encombrement bronchique itératif en cas de maladie neuromusculaire, etc.

V.1.2 Signes en rapport avec l'insuffisance respiratoire chronique

La dyspnée est souvent présente au cours de l'IRC. Cette dyspnée :

- survient initialement à l'effort puis pour des efforts plus modestes, voire au repos.
- est extrêmement variable d'un patient à l'autre pour un même degré d'atteinte respiratoire.
- il est utile et simple en consultation d'apprécier la dyspnée dans le cadre des activités quotidiennes du patient (échelle mMRC, cf item 203)

- lorsque l'activité physique est très diminuée voire nulle, la dyspnée d'effort n'est plus évaluable.

Les autres signes cliniques fréquents au cours de l'IRC sont ceux témoignant d'une altération subjective de la qualité du sommeil secondaire à l'hypoventilation alvéolaire:

- sommeil non réparateur
- réveils matinaux de qualité insuffisante
- céphalées frontales matinales
- somnolence diurne (excessive), troubles de vigilance diurnes
- troubles de la mémoire et de la concentration
- syndrome anxio-dépressif

V.2. Signes physiques

V.2.1 Signes cliniques en rapport avec la pathologie initiale

L'examen clinique met en évidence des signes qui sont en rapport avec la maladie respiratoire conduisant à l'IRC.

Ces signes sont rarement à l'origine du diagnostic de l'IRC, ce diagnostic étant en règle établi lors du suivi d'une maladie respiratoire chronique par le pneumologue.

V.2.2 Signes cliniques en rapport avec l'IRC

La cyanose

- correspond à une coloration bleutée des téguments
- traduit la présence de plus de 5g/dl d'hémoglobine désoxygénée
- signe de gravité inconstamment retrouvé

Les signes témoignant d'une insuffisance cardiaque droite présents à un stade évolué

- turgescence jugulaire
- œdèmes des membres inférieurs avec prise de poids (anasarque)
- hépatomégalie
- reflux hépato jugulaire

V.3. Examens complémentaires

Les gaz du sang effectués à l'état stable (à distance d'un épisode aigu) et en air ambiant sont indispensables pour établir un diagnostic d'IRC. Les mesures ponctuelles de saturations transcutanées ne sont pas des mesures à visée diagnostique. Aux gaz du sang, on recherchera une hypoxémie et/ou une hypercapnie. Une acidose respiratoire compensée par des bicarbonates élevés suggère la chronicité d'une hypercapnie.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires jouent un rôle pivot dans l'orientation étiologique de l'IRC (voir Fig 3) et son traitement.

La radiographie thoracique est un élément important dans le diagnostic étiologique de l'IRC. Elle peut suffire au diagnostic dans certaines pathologies comme les déformations thoraciques majeures ou les séquelles de tuberculose par exemple. Elle est complétée le plus souvent par un scanner thoracique pour préciser la topographie et l'étendue des lésions ainsi que leurs caractéristiques sémiologiques.

La numération formule sanguine recherchera une polyglobulie qui suggère la chronicité de l'hypoxémie. Celle-ci est devenue rare aujourd'hui grâce au diagnostic plus précoce de l'IRC.

L'électrocardiogramme peut montrer des signes d'hypertrophie des cavités cardiaques droites.

Le retentissement de l'IRC sur le ventricule droit est systématiquement évalué par une échocardiographie transthoracique qui :

- évalue le retentissement cardiaque droit par la mesure de la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage d'une hypertension pulmonaire). *Un cathétérisme cardiaque droit permettra le cas échéant de confirmer une HTP et le niveau exact des pressions droites.*
- dépiste une insuffisance cardiaque gauche, en cas de facteurs de risque communs (âge, tabagisme...). Ceci est particulièrement pertinent chez les patients atteints de BPCO.

Un test d'exercice : test de marche de 6 minutes, test de lever de chaise voire une épreuve fonctionnelle à l'exercice (EFX) permettent une évaluation pronostique des patients insuffisants respiratoires chroniques et orientent l'attitude thérapeutique.

VI. TRAITEMENT DE L'IRC

VI.1 Appareillage respiratoire à domicile

Les 2 principaux dispositifs médicaux d'assistance respiratoire dans l'IRC sont :

- l'oxygène qui s'adresse en priorité aux IRC normo-hypocapniques par atteinte de l'échangeur
- la ventilation qui s'adresse aux IRC hypercapniques par hypoventilation alvéolaire

VI.1.1. Oxygénothérapie de longue durée (OLD)

L'OLD corrige l'hypoxémie chronique, prévient les complications (notamment l'hypertension pulmonaire) et diminue la mortalité des patients atteints de BPCO.

Dans l'IRC obstructive, l'OLD est prise en charge par l'assurance maladie selon les critères suivants :

- $PaO_2 < 55 \text{ mmHg (7,3 kPa)}$
- *ou PaO_2 comprise entre 55 mmHg (7,3 kPa) et 59 mmHg (8 kPa) avec présence de signes cliniques d'hypoxie tissulaire :*
 - *polyglobulie (hématocrite > 55%)*

- insuffisance ventriculaire droite (clinique ou échocardiographie ou via un cathétérisme cardiaque droit)
- désaturations nocturnes non apnéiques (SpO₂ nocturne moyenne ≤ 88%)

Dans l'IRC restrictive, OLD est prise en charge si la PaO₂ est < 60 mmHg.

La PaO₂ doit être mesurée à l'occasion de 2 mesures des gaz du sang au repos (en air ambiant et à l'état stable) et à au moins 2 semaines d'intervalle.

La poursuite d'un tabagisme actif peut remettre en cause ce traitement en raison du risque de brûlures graves du visage, voire d'incendie au domicile.

L'hypercapnie, même sévère, n'est pas une contre-indication à l'OLD à condition de vérifier qu'elle n'augmente pas de façon importante sous oxygène et si tel est le cas, prescription associée d'une ventilation mécanique à domicile.

L'oxygénothérapie est administrée :

- à domicile, au moyen de lunettes nasales (les masques permettent de délivrer des quantités d'O₂ plus importantes),
- idéalement 24h/24, au minimum 15 h/j pour apporter un bénéfice et en couvrant la nuit et l'activité physique,
- avec un débit nécessaire pour obtenir une PaO₂ > 60 mm Hg ou une SpO₂ > 90 % au repos et à l'effort.

L'oxygène est un gaz à usage médical qui a le statut de médicament. Plusieurs sources d'oxygène sont disponibles au domicile, schématisées Figure 4.

- Sources électriques

L'oxygène est délivré par un concentrateur d'oxygène qui filtre l'air ambiant pour séparer l'oxygène délivré au patient, de l'azote qui est expulsé dans la pièce.

Les concentrateurs fixes sont alimentés par le courant électrique du domicile.

Les concentrateurs transportables (sur roulettes, 5-8 kg) ou portables (à l'épaule ou sur le dos, 2-4 kg) sont alimentés par des batteries rechargeables. Ils sont utilisés à la déambulation pour les activités physiques en dehors du domicile et permettent d'augmenter l'endurance physique et l'autonomie du patient.

- Sources liquides

L'oxygène liquide est stocké à -183°C dans un réservoir de 30 ou 40 litres, régulièrement rempli par le prestataire (tous les 8 à 15 jours selon les débits délivrés). Un tel dispositif permet de stocker une très grande quantité d'oxygène sous un faible volume (1 litre de liquide libère 860 litres de gaz).

Un réservoir portable de 0,4 à 0,9 litres peut être rempli à partir du réservoir principal pour permettre au patient de se déplacer en dehors de son domicile.

- Bouteilles en acier

Les bouteilles d'oxygène gazeux comprimé (une bouteille de 0,4 m³ pèse 3 kg et assure une autonomie de 2 heures environ pour un débit de 3 L/min) ne sont utilisées qu'en appoint.

L'efficacité des différentes sources d'oxygène est équivalente mais les concentrateurs portables nécessitent des réglages différents et donc individualisés. Le choix se fait en fonction de la mobilité du patient, du débit d'oxygène nécessaire et d'autres caractéristiques techniques (facilité d'emploi, bruit...).

La fourniture de l'oxygène au domicile du patient est assurée par des prestataires de soins à domicile.

Figure 4 : Exemple d'un concentrateur fixe (gauche), d'un concentrateur transportable sur roulettes (milieu) et d'un concentrateur portable à l'épaule ou en sac à dos (droite).



Figure 5 : Exemple de sources d'oxygène liquide disponibles au domicile. Cuves (gauche), réservoir portable à l'épaule ou en sac à dos (milieu). Remplissage du réservoir portable directement à partir d'une cuve (droite).



VI.1.2. Ventilation mécanique à domicile

La ventilation mécanique à domicile, non invasive ou invasive permet entre autres de diminuer le travail respiratoire en assistant le fonctionnement des muscles inspiratoires. Le principe est de délivrer une pression positive dans les voies aériennes qui augmente le volume courant et la ventilation alvéolaire minute.

En assurant partiellement la fonction pompe ventilatoire de l'appareil respiratoire, la ventilation mécanique à domicile a pour objectif de corriger les échanges gazeux, les symptômes d'hypoventilation alvéolaire diurne et nocturne (dyspnée, altérations du sommeil) et d'améliorer la survie et la qualité de vie.

- *chez les patients ayant une IRC restrictive, la ventilation mécanique à domicile est indiquée dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent.*
- *chez les patients présentant une IRC obstructive comme la BPCO, la ventilation mécanique à domicile est réservée aux patients les plus sévères, notamment en échec de l'OLD.*

La ventilation à domicile est utilisée la nuit mais parfois de façon prolongée la journée, chez les patients neuromusculaires notamment.

La ventilation mécanique à domicile est délivrée par un ventilateur de domicile via un masque nasal ou naso-buccal (ventilation non invasive) et exceptionnellement désormais par une canule de trachéotomie (ventilation invasive).

La ventilation mécanique à domicile doit être distinguée de la pression positive continue qui utilise également un masque nasal ou naso-buccal mais qui s'adresse à une autre pathologie (syndrome des apnées du sommeil).

Figure 6 : Exemple de ventilation non invasive utilisant un masque nasal et un circuit reliant la patiente à un ventilateur de domicile.



VI.2. Traitement de la maladie causale

La prise en charge spécifique de l'IRC ne doit pas faire oublier l'évaluation et le traitement de la maladie respiratoire causale. Ceux-ci varient selon la maladie.

VI.2.1 Arrêt du tabagisme

L'arrêt du tabagisme est impératif et ce, quelle que soit la cause de l'IRC. L'efficacité et le choix de la technique de sevrage sont similaires à ceux des patients sans IRC (cf item 75).

VI.2.2 Vaccinations

Elles sont recommandées dans la quasi-totalité des maladies responsables d'IRC, soit sauf contre-indication : la vaccination antigrippale, la vaccination anti-SARS-CoV-2 et la vaccination anti-pneumococcique.

VI.2.3 Activité physique et réadaptation respiratoire

Une activité physique minimale quotidienne, lorsqu'elle est possible, est recommandée à tous les patients, dans le cadre de leur maladie respiratoire chronique. Dans la BPCO, une marche quotidienne d'au moins 30 min par jour ou au moins 2 heures par semaine a montré un impact sur l'amélioration de la survie.

La réadaptation respiratoire est une approche globale et multidisciplinaire du patient, pouvant être mise en place à tous les stades de la maladie responsable de l'IRC, en l'absence de contre-indications cardiologique, vasculaire ou motrice.

Elle comprend **deux composantes essentielles** :

- le réentraînement à l'exercice avec reprise d'une activité physique adaptée et
- l'éducation thérapeutique (ETP)

Sont associés

- un sevrage tabagique,
- le bilan et suivi nutritionnels,
- une prise en charge psycho-sociale

Ses objectifs sont :

- l'augmentation de la capacité fonctionnelle d'effort du patient ;
- le développement de changements de comportement nécessaires à une amélioration de sa santé et de sa qualité de vie ;
- l'adhésion à long terme à ces comportements.

VI.2.4 Kinésithérapie respiratoire

La kinésithérapie respiratoire peut être manuelle ou instrumentale, employant alors des outils spécifiques d'aide à la toux ou au désencombrement bronchique.

Au cours des maladies neuromusculaires ou des syndromes restrictifs sévères, la kinésithérapie respiratoire sera centrée sur des manœuvres de recrutement pulmonaire. En cas de toux inefficace, une kinésithérapie instrumentale d'aide à la toux sera introduite. En cas d'encombrement bronchique aigu, une kinésithérapie de désencombrement sera prescrite dès l'apparition des premiers signes.

Une kinésithérapie de drainage bronchique au long cours est rarement nécessaire, en dehors de pathologies comme les dilatations des bronches.

Les kinésithérapeutes sont par ailleurs des acteurs clés de la réhabilitation respiratoire.

VI.2.5 Transplantation pulmonaire

La transplantation pulmonaire est une technique qui ne peut être proposée qu'à un très faible nombre de patients (un peu plus de 400 patients en France par an), rigoureusement sélectionnés (âge, comorbidités, etc.).

VII. PRONOSTIC ET RISQUES EVOLUTIFS DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

L'insuffisance respiratoire aiguë est le principal risque évolutif de l'IRC, dont la survenue est diminuée par le traitement de la maladie causale et l'assistance respiratoire au long cours.

En cas d'insuffisance respiratoire aiguë, il faut systématiquement rechercher un facteur déclenchant :

- infection respiratoire basse : bronchite ou pneumonie,
- dysfonction cardiaque gauche (œdème pulmonaire) et troubles du rythme,
- embolie pulmonaire.

Viennent ensuite :

- prise de traitements sédatifs ou myorelaxants (benzodiazépines) ou d'opiacés ;
- chirurgie abdominale sus-mésocolique ;
- traumatisme thoracique ou fracture-tassement vertébral ou chirurgie thoracique ;
- pneumothorax.

Les signes de gravité respiratoires sont cliniques. Ils traduisent l'augmentation du travail respiratoire (signes de lutte) ou la défaillance neuromusculaire du système respiratoire (signes de faillite). La gazométrie fournit également des éléments de gravité : pH < 7,35, PaO₂ < 60 mmHg, PaCO₂ > 45 mmHg et toute élévation des lactates.

Ces épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë imposent en général une escalade thérapeutique allant de l'augmentation des débits d'oxygène administrés (oxygénothérapie à haut débit), jusqu'à la ventilation mécanique en secteur de soins intensifs. Ils doivent être réévalués après retour à l'état stable.