



Item 208 (ex-item 204)

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Savoir poser le diagnostic 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	Examens complémentaires	Connaître les explorations fonctionnelles permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
B	Examens complémentaires	Savoir interpréter les 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	Savoir 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	Savoir identifier les conséquences de l'IRC : insuffisance respiratoire aigüe, 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 le syndrome obésité-hypoventilation, la BPCO 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 élevés.
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, correspondant à l'incapacité de l'appareil respiratoire d'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) lorsque mesurée en air ambiant, au repos et 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, 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) lorsque 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.

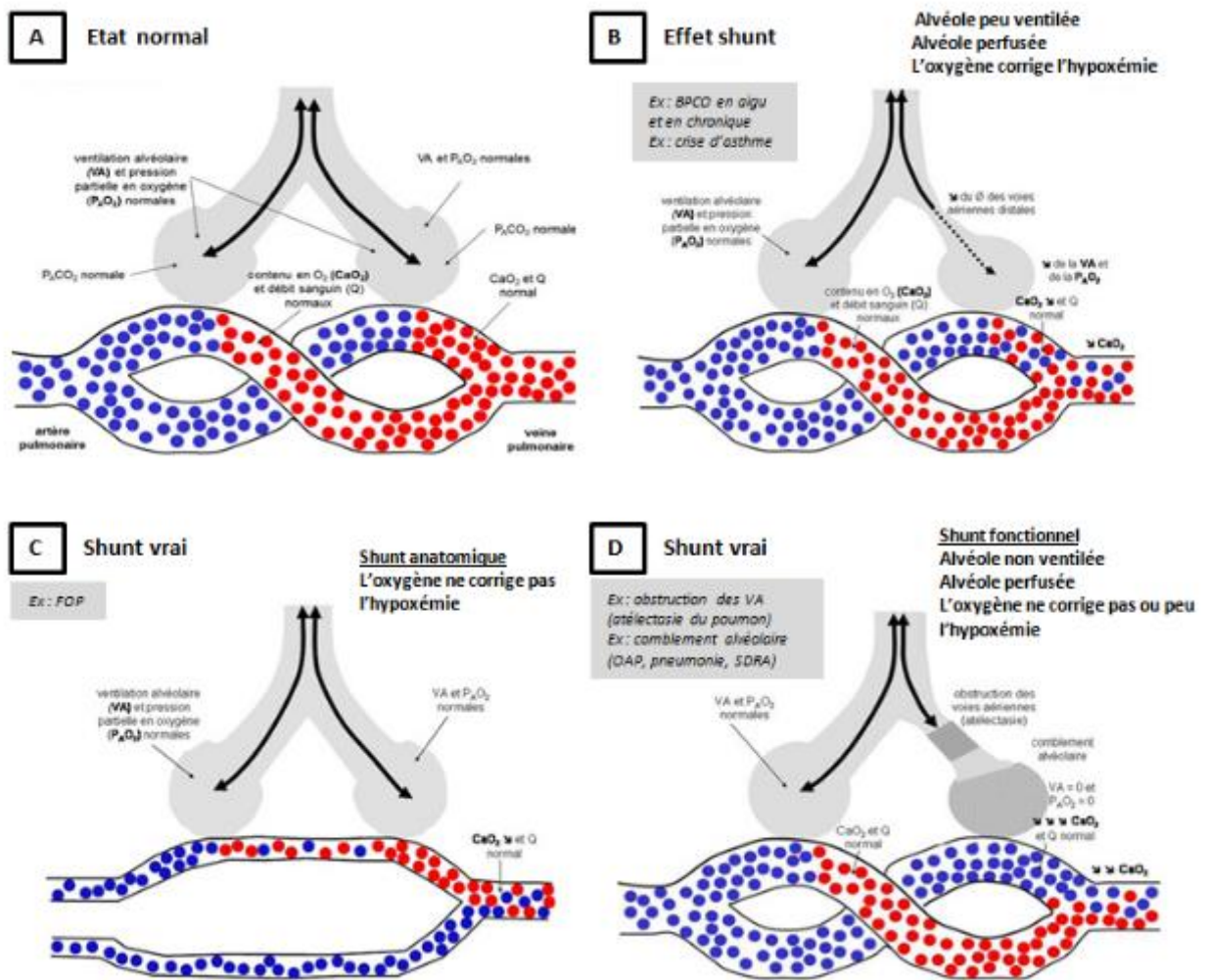
II.1. Anomalies des rapports ventilation perfusion (V_A/Q)

II.1.1 Effet shunt

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

- *L'effet shunt survient dans les pathologies responsables d'anomalies des voies aériennes distales (par exemple la BPCO).*
- *L'hypoxie alvéolaire induit une vasoconstriction des artérioles adjacentes qui tend à diminuer l'effet shunt mais 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 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 vasculaire droite 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 ($\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$, $6,0 \text{ kPa}$).

II.2.1 Hypoventilation alvéolaire pure

- Elle survient au cours des maladies affectant la commande centrale de la pompe ventilatoire (par exemple l'intoxication médicamenteuse lors de l'administration d'opiacés) ou affectant la pompe ventilatoire elle-même : insuffisance diaphragmatique et des autres muscles inspiratoires, déformation anatomique et/ou diminution de compliance de la cage thoracique.
- Dans l'hypoventilation alvéolaire pure, l'importance de l'hypoxémie est proportionnelle à l'élévation de la PaCO_2 .
 - la différence alvéolo-artérielle est normale : $\text{PaO}_2 + \text{PaCO}_2 > 120 \text{ mmHg}$.
 - ATTENTION cette approximation n'est juste que si le patient ne reçoit pas d' O_2 et que son parenchyme pulmonaire (l'échangeur) 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 du rapport V_D/V_T est à l'origine d'une hypoxémie et d'une hypercapnie,
- L'effet espace mort 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 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 (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 PHYSIOPATHOLOGIQUES DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

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 (EPO), 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.

La prévalence de l'hypertension pulmonaire varie considérablement à un stade avancé de l'IRC. La dysfonction ventriculaire droite se manifeste particulièrement lors des épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë.

Le développement d'un cœur pulmonaire chronique résulte de :

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

III.4. Insuffisance respiratoire aiguë

L'insuffisance respiratoire aiguë est une décompensation de l'IRC qui met en jeu le pronostic vital par hypoxémie profonde.

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

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

En présence d'une insuffisance respiratoire aiguë hypercapnique, une acidose respiratoire décompensée peut survenir en quelques heures ou quelques jours et majorer le risque vital. Une ventilation mécanique doit alors se rajouter au traitement par oxygène : ventilation non invasive au masque facial ou ventilation invasive par voie endotrachéale.

IV. ETIOLOGIES DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

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

IV.1. Classification des causes d'IRC 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 (diaphragme, intercostaux externes, accessoires du cou), 2) la commande centrale de ces muscles (centres respiratoires bulbo-protubérantiels et centres corticaux de la commande volontaire), 3) les voies de conduction nerveuses à destinée laryngée et musculaire inspiratoire, 4) les anomalies de symétrie de la cage thoracique qui entraînent une ventilation anormale. Par exemple : maladies neuromusculaires, syndrome obésité-hypoventilation, cyphoscoliose idiopathique.

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

En pratique, plusieurs des mécanismes physiopathologiques pré-cités sont parfois associés, notamment au stade avancé de certaines maladies respiratoires.

IV.2. Classification selon le profil ventilatoire obtenu par les explorations fonctionnelles respiratoires

IV.2.1. IRC obstructives

Ce sont les plus fréquentes. Elles sont principalement représentées par la BPCO (item 205). 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).

La PaCO₂ reste longtemps normale ou 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. Elle survient à un stade avancé de la maladie en cas de distension et/ou de destruction parenchymateuse importante

IV.2.2 Insuffisance respiratoire chronique restrictive

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire restrictif (TVR) défini par une capacité pulmonaire totale (CPT) < 80% des valeurs théoriques et/ou une diminution isolée des capacités vitales lente et forcée.

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 index de masse corporelle ≥ 30 , en l'absence d'autre cause d'hypercapnie.
- Il s'agit d'une des causes les plus fréquentes d'IRC.
- *Les mécanismes de l'IRC au cours du SOH sont variés. Chez tout individu obèse, la production de CO_2 augmente en rapport avec la masse grasseuse. Les patients atteints de SOH ont la caractéristique de ne pas maintenir leur PaCO_2 dans les valeurs normales pour différentes raisons possibles qui peuvent par ailleurs s'associer : 1) travail respiratoire insuffisamment augmenté du fait du surpoids pariétal et de la pression du contenu abdominal, 2) commande ventilatoire centrale insuffisamment réactive à la charge en CO_2 , 3) obstruction des voies aériennes supérieures au cours du sommeil, 4) atélectasies des bases qui nécessitent une augmentation du travail respiratoire pour être levées, 5) baisse d'endurance du diaphragme.*

Maladies neuromusculaires

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

Cyphoscoliose idiopathique

- La cyphoscoliose peut se compliquer d'une insuffisance respiratoire chronique. 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 entraînent une gêne à l'expansion pulmonaire.

Atteintes parenchymateuses pulmonaires

- Elles sont représentées par les fibroses pulmonaires 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 pneumopathies interstitielles, la principale anomalie est l'atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, entraînant initialement une hypoxémie à l'effort puis une hypoxémie nocturne et diurne du fait des anomalies des rapports VA/Q. L'hypoventilation est rare, témoignant d'une atteinte pulmonaire sévère ou de l'association à une autre atteinte avec restriction et favorisant l'hypoventilation (par exemple une fonte musculaire associée)*

IV.2.3 Insuffisance respiratoire chronique mixte (restrictive et obstructive)

Les critères spirométriques d'un TVO et d'un 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 selon leur mécanisme physiopathologique. Il est impossible de citer toutes les causes d'anomalie de la pompe ventilatoire et il est préférable de chercher à quel étage du fonctionnement de la pompe ventilatoire (du cerveau à la paroi thoracique il peut y avoir une cause (figure 1)

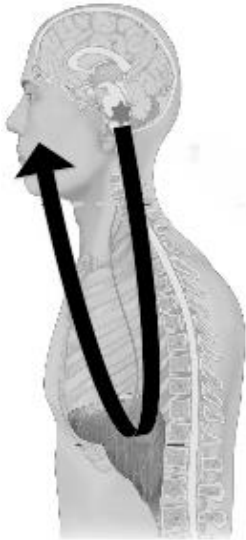
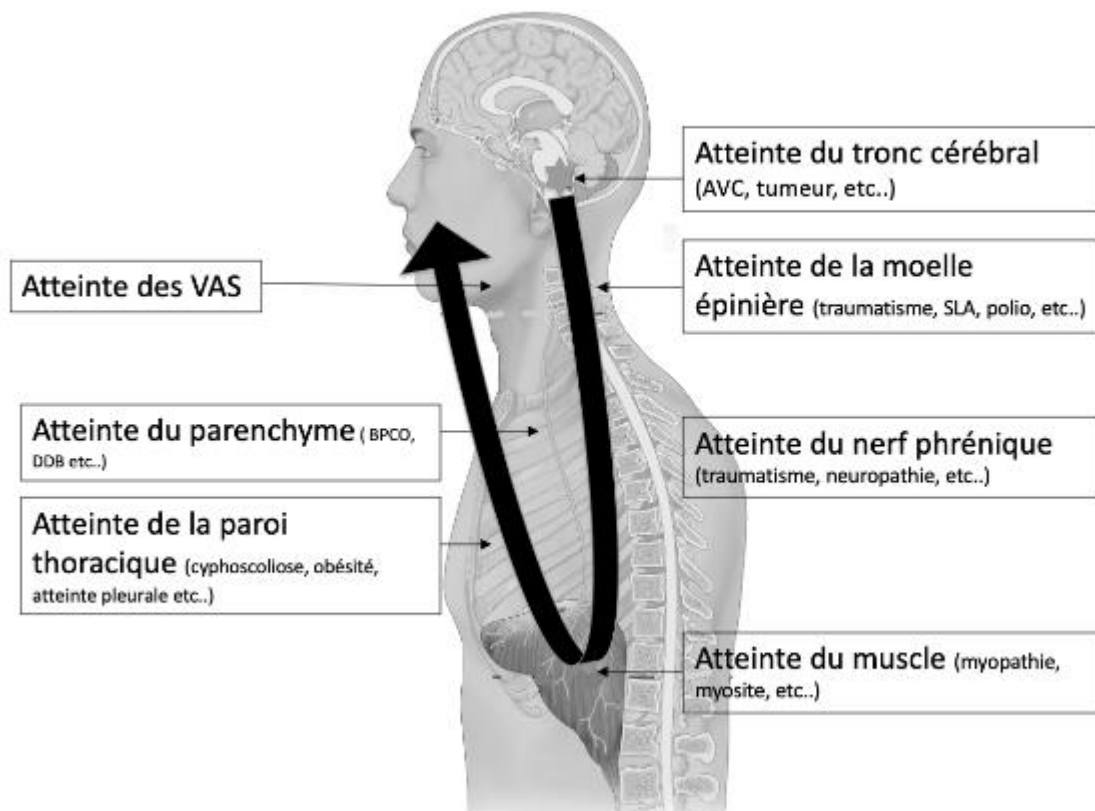
Anomalie de l'échangeur pulmonaire	Anomalie de la pompe ventilatoire (figure 2)
BPCO <i>Pneumopathies interstitielles (fibroses pulmonaires)</i>	
Anomalie de la vascularisation pulmonaire	
<i>Hypertension pulmonaire</i>	

Tableau 2 : Liste non exhaustive des insuffisances respiratoires chroniques classées selon le profil aux explorations fonctionnelles respiratoire

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

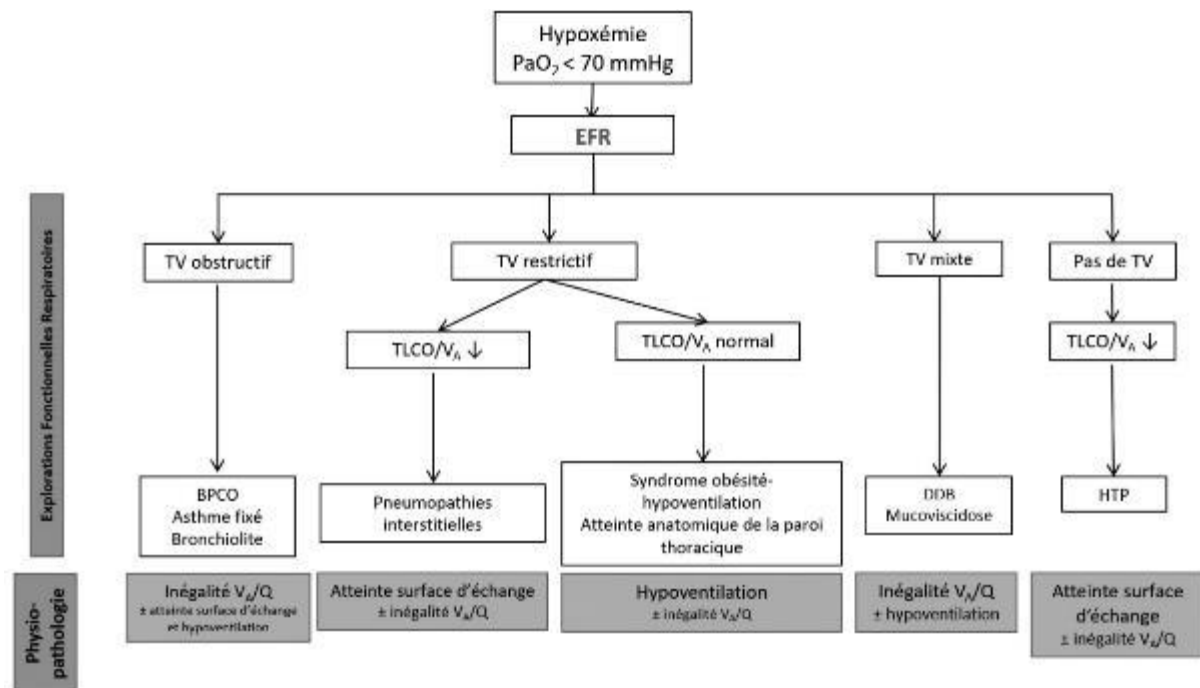
Figure 2 : Anomalies de la pompe ventilatoire. Les anomalies de la pompe ventilatoire peuvent être de causes très différentes et variées. La recherche étiologique doit être systématique à chaque étage de fonctionnement de la pompe ventilatoire, du cerveau aux voies aériennes supérieures (VAS).



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 (hypertension artérielle pulmonaire).

Figure 3 : Démarche diagnostique simplifiée des pathologies les plus fréquemment responsables d'insuffisance respiratoire chronique



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'insuffisance respiratoire chronique 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, encombrements bronchiques itératifs en cas de maladie neuromusculaire, etc.

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

La dyspnée d'effort ou l'aggravation d'une dyspnée déjà présente est un signe quasi-constant au cours de l'insuffisance respiratoire chronique. Cette dyspnée :

- survient initialement à l'effort puis pour des efforts plus modestes, voire au repos.
- 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)

Les autres signes fréquents au cours de l'insuffisance respiratoire chronique sont ceux témoignant d'une altération subjective de la qualité du sommeil (signes d'hypoventilation alvéolaire). Ces signes peuvent être inauguraux :

- sommeil non réparateur
- réveils matinaux de qualité insuffisante
- céphalées frontales matinales
- somnolence diurne anormale (excessive)
- 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'insuffisance respiratoire chronique.

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

V.2.2 Signes cliniques en rapport avec l'insuffisance respiratoire chronique

La cyanose

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

La radiographie thoracique est un élément fondamental 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 leur type.

La NFS sanguine recherchera une polyglobulie qui suggère la chronicité de l'hypoxémie. Celle-ci est devenue rare aujourd'hui, le diagnostic d'insuffisance respiratoire chronique étant établi beaucoup plus précocement ces dernières années.

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 :

- 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.*
- On en profitera pour dépister 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'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

VI.1 Appareillage respiratoire à domicile

VI.1.1. Oxygénothérapie de longue durée

L'oxygénothérapie de longue durée 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'oxygénothérapie à domicile est prise en charge par la Sécurité sociale si :

- $PaO_2 < 55 \text{ mmHg}$ (7,3 kPa)
- ou PaO_2 comprise entre 55 mmHg (7,3 kPa) et 60 mmHg (8 kPa) avec présence de signes cliniques d'hypoxie tissulaire :
 - polyglobulie (hématocrite > 55%)
 - insuffisance ventriculaire droite (clinique ou échocardiographie ou via un cathétérisme)
 - désaturations artérielles nocturnes non apnéiques (SpO_2 nocturne moyenne $\leq 88\%$)

La PaO_2 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.

Dans l'IRC restrictive, l'oxygénothérapie à domicile est prise en charge par la Sécurité sociale si la PaO_2 est $< 60 \text{ mmHg}$.

La poursuite d'un tabagisme actif doit 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'oxygénothérapie à condition que la PaCO₂ soit corrigée par l'intermédiaire d'une ventilation à domicile non invasive ou invasive.

L'oxygénothérapie est administrée :

- *à domicile, au moyen de lunettes nasales (les masques permettent de délivrer des quantités d'O₂ plus importantes),*
- *idéalement 24h24, au minimum 15 h/j en couvrant la nuit et l'activité physique,*
- *avec un débit nécessaire pour obtenir une PaO₂ > 60 mm Hg ou une SpO₂ ou une SaO₂ > 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.

- *Oxygène gazeux*

L'oxygène gazeux est délivré par un concentrateur (appelé aussi extracteur) d'oxygène. Il s'agit d'appareils fixes, transportable sur roulettes ou portables à l'épaule qui filtrent l'air ambiant pour séparer l'oxygène délivré au patient de l'azote qui est expulsé dans la pièce.

Les dispositifs fixes sont utilisés pour la délivrance de l'oxygène au domicile.

Les dispositifs transportables (8-9 kg) ou portables (3-4 kg) 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 en général.

Les cylindres gazeux en acier d'oxygène 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 utilisés qu'en appoint ou par sécurité.

Un compresseur associé au concentrateur fixe. Il permet de remplir des bouteilles d'oxygène au domicile.

- *Oxygène liquide*

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).

Ces dispositifs permettent 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.

L'efficacité des différentes sources d'oxygène est équivalente. 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 à domicile par des prestataires de soins à domicile.

Figure 4 : Modalités d'oxygénothérapie gazeuse disponibles au domicile. Exemple de concentrateur fixe (gauche), de concentrateur transportable sur roulettes (milieu) et de concentrateur portable à l'épaule ou en harnais (droite).



Figure 5 : Modalités d'oxygénothérapie liquide disponibles au domicile. Exemple de cuves (gauche), de dispositif portable à l'épaule (milieu) qui se remplit directement à partir d'une cuve (droite).



VI.1.2. Ventilation à domicile

La ventilation non invasive ou invasive à domicile 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 permet d'apporter un volume pulmonaire et augmenter la ventilation minute.

En assurant partiellement la fonction pompe ventilatoire de l'appareil respiratoire, la ventilation à domicile a pour objectif de corriger l'hypoventilation alvéolaire nocturne et éventuellement diurne.

- *Chez les patients ayant une IRC restrictive, la ventilation à domicile est indiquée dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent. Elle permet d'améliorer la survie et la qualité de vie.*
- *Chez les patients présentant une IRC obstructive (BPCO essentiellement), l'indication de la ventilation à domicile permet d'améliorer la survie, diminuer la fréquence des hospitalisations, améliorer la dyspnée et la qualité de vie.*

La ventilation à domicile est en règle générale délivrée par un ventilateur via un masque nasal ou naso-buccal. On parle alors de ventilation non invasive (VNI).

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

L'efficacité de la VNI se traduit par une amélioration de la PaCO₂ et des symptômes cliniques (dyspnée, altérations du sommeil).

Figure 6 : 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. Celui-ci varie 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.

VI.2.2 Vaccinations

La vaccination antigrippale annuelle est recommandée dans la quasi-totalité des maladies responsables d'IRC, sauf contre-indication. La vaccination anti-pneumococcique est recommandée dans la BPCO et les maladies neuromusculaires.

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.

Le terme « réadaptation respiratoire » (ou réhabilitation respiratoire) désigne une approche globale et multidisciplinaire de l'IRC.

Elle sera mise en place quel que soit le stade de la maladie responsable de l'IRC, à partir du moment où il existe un handicap persistant malgré le traitement de la cause ou un appareillage (O₂ ou ventilateur).

La réadaptation (réhabilitation) respiratoire comprend **deux composantes essentielles** :

- le réentraînement à l'exercice avec reprise d'activités physiques adaptées et
- l'éducation thérapeutique (ETP)

Sont associés

- le sevrage tabagique,
- le bilan et suivi nutritionnels et
- la 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

La kinésithérapie respiratoire de recrutement alvéolaire et d'aide à la toux est indispensable au cours des maladies neuromusculaires à un stade avancé.

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

La mise en place transitoire d'une kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique est indispensable au cours des épisodes aigus d'encombrement bronchique des patients neuromusculaires et doit être introduite précocement dès l'apparition des premiers symptômes.

Les kinésithérapeutes sont par ailleurs de 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 (200 patients en France par an), rigoureusement sélectionnés (âge, comorbidités, etc.).

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

Dans la majorité des cas, l'IRC est un processus irréversible et lentement évolutif.

L'insuffisance respiratoire aiguë est le principal risque évolutif de l'insuffisance respiratoire chronique.

Il faut systématiquement rechercher un facteur déclenchant :

- Les trois principales causes d'exacerbation à rechercher sont
 - infection respiratoire basse : bronchite ou pneumonie,
 - dysfonction cardiaque gauche (œdème pulmonaire) et troubles du rythme,
 - embolie pulmonaire.
- Viennent ensuite :
 - prise de traitements à visée sédatrice (benzodiazépines) ou d'opiacés ;
 - chirurgie abdominale sus-mésocolique ;
 - traumatisme thoracique ou fracture-tassement vertébral ou chirurgie thoracique
 - pneumothorax
- Dans près d'un tiers des cas aucune cause évidente n'est retrouvée

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 fatigue). La gazométrie fournit également des éléments de gravité : pH < 7,35, PaO₂ < 60 mm Hg, PaCO₂ > 45 mm Hg 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.