

MINISTERE DE LA SANTE

REGION LORRAINE

INSTITUT LORRAIN DE FORMATION EN MASSO-KINESITHERAPIE DE NANCY

Sclérose Latérale Amyotrophique et déficits respiratoires : prise en charge actuelle

Mémoire présenté par Claire LIMOUSIN

étudiante en 3e année de masso-kinésithérapie

en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat

de Masso-Kinésithérapeute

2012-2013

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION	1
2. METHODE DE RECHERCHE.....	2
3. GENERALITES SUR LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE.....	2
3.1. Définition de la Sclérose Latérale Amyotrophique.....	2
3.2. Quelques chiffres	4
3.3. Physiopathologie	4
3.4. Le diagnostic	6
4. LE SUIVI RESPIRATOIRE.....	8
4.1. Evaluation clinique.....	8
4.1.1. Les antécédents respiratoires	8
4.1.2. La dyspnée et l'orthopnée.....	9
4.1.3. Faiblesse des muscles respiratoires et l'atteinte bulbaire	9
4.1.4. Trouble du sommeil et de la somnolence	10
4.2. L'évaluation fonctionnelle respiratoire	11
4.2.1. La spirométrie	12
4.2.2. L'exploration spécifique des muscles respiratoires	13
4.2.3. La gazométrie artérielle	15
4.2.4. L'exploration du sommeil.....	16
5. LES MOYENS	16

5.1.	Le désencombrement	17
5.1.1.	Les aides à la toux.....	18
5.1.2.	La mobilisation des sécrétions.....	20
5.2.	Renforcement ou entretien de la fonction pulmonaire	21
5.2.1.	L'entraînement des muscles respiratoires.....	21
5.2.2.	Les exercices de la fonction respiratoire.....	22
5.2.3.	En résumé	22
5.3.	La suppléance de la fonction respiratoire.....	22
5.3.1.	Les critères de mise en place de la VNI.....	23
5.3.2.	Les critères de tolérance de la VNI.....	24
5.3.3.	Les bénéfices de la VNI.....	24
5.3.4.	La ventilation invasive.....	26
6.	DISCUSSION.....	27
7.	CONCLUSION.....	28

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

1. INTRODUCTION

« La vie ne tient qu'à un souffle » August Lafontaine (1749-1831)

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), maladie de Charcot en France ou encore maladie de Lou Guehrig aux Etats-Unis est une maladie neuro-dégénérative. Cette maladie amène rapidement et inexorablement vers le décès. Ce n'est pas que le début d'une maladie mais le commencement de la fin d'une histoire.

L'histoire de cette maladie commence vers le milieu du XIXe siècle, lorsque Jean-Martin Charcot (1825-1893) s'intéresse, avec l'aide de Guillaume Duchenne (1806-1875) neurologue, à une forme de paralysie touchant les mains, les bras, les jambes, les muscles de la langue, du pharynx et du larynx. Ils mirent un nom sur cette maladie qui détruit les cellules motrices de la corne antérieure de la moelle épinière et les neurones moteurs du cortex cérébral. Ils l'appelèrent sclérose latérale amyotrophique. Jusque dans les années 80, la prise en charge de la maladie était quasiment inexistante. En 1985, Guy Serra, malade de la SLA et son neurologue Vincent Meininger créèrent l'Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres Maladies du Motoneurone (ARS qui deviendra l'ARSLA). Avec l'aide de l'assistance publique, quelques lits furent ouverts à l'Hôtel-Dieu. Aujourd'hui, 17 centres SLA ont été créés. Un dix-huitième va prochainement s'ouvrir sur l'île de La Réunion. Ces centres, uniques dans le monde, ont permis un meilleur suivi respiratoire et une meilleure prise en charge. Les réunions de consensus, qui ont lieu tous les ans, permettent une homogénéité de l'accompagnement.

La SLA est une maladie purement humaine, aucun cas chez l'animal n'a été recensé. La recherche se complique donc. Les malades vont rapidement évolués vers une paralysie complète. Le masseur-kinésithérapeute doit alors s'interroger sur ses possibilités à accompagner le patient au cours de cette maladie.

Cette recherche bibliographique va présenter, dans un premier temps, les différentes données qui permettent un meilleur suivi de la fonction respiratoire. Les moyens mis en place pour une prise en charge optimale de cette fonction sont proposés dans un deuxième temps.

2. METHODE DE RECHERCHE

Nous avons utilisé plusieurs bases de données pour effectuer notre recherche bibliographique : Pubmed, EM-Consulte, Réédoc, PEDro, Science Direct et Google.

Les mots clés utilisés ont été :

- en français : sclérose latérale amyotrophique, déficiences respiratoires, maladie de Charcot, kinésithérapie.
- en anglais : lateral amyotrophic sclerosis, physiotherapy, disorder respiratory.

Nous avons sélectionné les articles de moins de 5 ans pour limiter le nombre de résultats trouvés.

La sélection des articles a été basée sur la lecture du titre puis du résumé et enfin sur le contenu. 83 articles ont été sélectionnés mais après lecture seulement 25 ont été retenus. Sur ces articles retenus, 14 sont des études. Avant de commencer la lecture, vous pouvez ouvrir l'ANNEXE VIII contenant un tableau donnant des informations sur ces études. Des tableaux apportent des informations plus précises en ANNEXE I.

D'autres données ont été recueillies par littérature grise et n'ont pas tenu compte de la limite de temps.

3. GENERALITES SUR LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

3.1. Définition de la Sclérose Latérale Amyotrophique

La SLA est une maladie neuro-dégénérative touchant les motoneurones centraux et les motoneurones périphériques. Il est courant de distinguer deux formes de SLA. Les premiers signes cliniques apparaissant aux niveaux des membres évoquent une forme spinale ou médullaire. A contrario, les déficiences touchant la sphère ORL évoquent une forme bulbaire. L'évolution progressive de la maladie amène vers l'association des deux atteintes.

Le déficit musculaire est en rapport avec la zone lésionnelle. Les muscles des membres inférieurs sont commandés par le renflement lombaire. Les membres supérieurs sont

commandés par le renflement cervical. Les muscles de la sphère ORL sont commandés par le tronc cérébral. Enfin, les muscles respiratoires sont commandés par la moelle épinière thoracique. Cette atteinte spécifique du motoneurone préserve les voix sensibles et les muscles lisses. [1]

La spécificité de la maladie est l'atteinte des neurones moteurs supérieurs ou centraux et des neurones moteurs inférieurs ou périphériques (fig.1). Les neurones moteurs supérieurs ou centraux empruntent la voie pyramidale en prenant naissance au niveau des aires motrice et prémotrice du cortex cérébral. Ils s'acheminent dans le mésencéphale où ils se réunissent puis passent le pont du tronc cérébral. Ils forment ensuite des amas dans le bulbe rachidien (zone de décussation pour 90% des fibres). Les neurones moteurs inférieurs ou périphériques s'acheminent du tronc cérébral pour les muscles squelettiques du visage et de la tête (noyaux moteurs des nerfs crâniens) et de la moelle épinière (de chaque segment médullaire) pour les muscles squelettiques des membres et du tronc. [2]

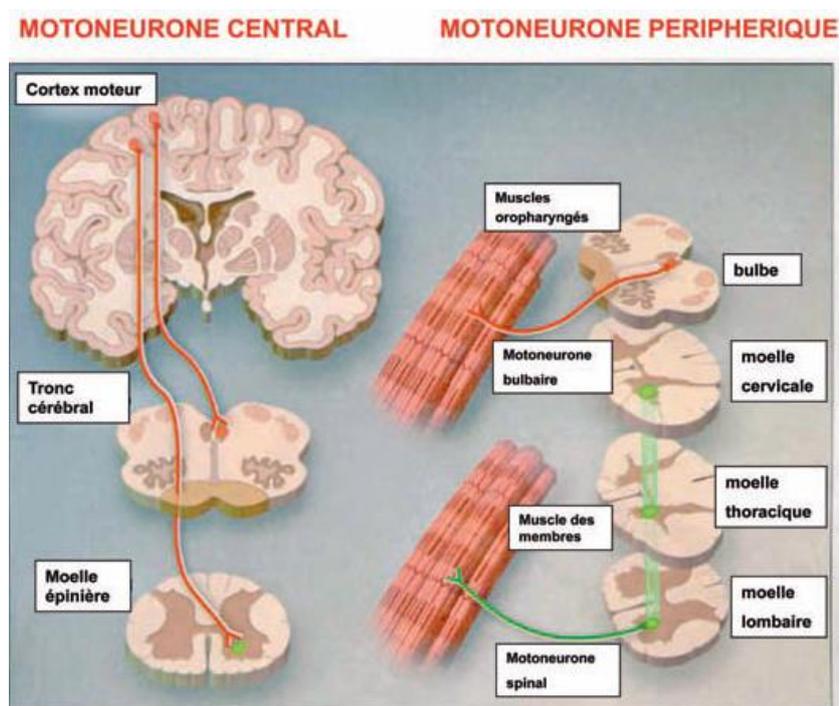


Figure 1 : structure touché par la SLA (Kinéactualité)

3.2. Quelques chiffres

En France, nous déclarons une prévalence de 4 à 6 cas pour 100 000 habitants avec 1,5 nouveau cas par an. L'âge moyen est de 55 ans et la maladie présente un sexe-ratio de 2 hommes pour 1 femme. La médiane de survie est de 48 mois avec des extrêmes de 6 mois à 15 ans et avec un taux de survie à 5 ans de 10 à 30%. Le diagnostic est très tardif puisque le délai moyen est supérieur à 1 an. [3]

Une grande partie des SLA est sporadique mais 5 à 10% sont familiales. Les études épidémiologiques tendent à dire que la maladie est due à une interaction entre une susceptibilité génétique et des facteurs environnementaux. [3]

3.3. Physiopathologie

Lors de l'évolution, dans la plupart des cas, les patients atteints de SLA se retrouvent avec des formes complètes associant à la fois les atteintes bulbaires et spinales. En 2008, Talakad et coll. ont démontré que les dysfonctionnements respiratoires ont une évolution comparable dans les différents types d'apparitions. [4] La faiblesse des muscles inspiratoires et des muscles expiratoires peut évoluer conjointement ou indépendamment. [4] Lors du suivi respiratoire, deux principaux troubles vont être observés : un syndrome restrictif et une inefficacité de la toux.

Le syndrome restrictif est généralement associé à des signes d'hypoventilation : trouble du sommeil, somnolence, céphalées matinales, mauvais gaz du sang au réveil et désaturation pendant le sommeil. Cette hypoventilation est due à la faiblesse des muscles inspiratoires, principalement du diaphragme. Cette membrane permet, de par ses insertions, l'augmentation des trois diamètres de la cage thoracique et l'inflation des poumons. Lorsque le sujet est dans une position verticale, la force exercée par le diaphragme pour repousser les viscères est moindre que si le sujet est couché. En effet, la pesanteur qui répartit le poids des viscères vers le bas lorsque le sujet est en position verticale et en arrière de la cavité abdominale lorsqu'il est en décubitus. Il faut alors plus de force pour que le diaphragme descende et repousse les viscères. Il est important de questionner le patient sur son sommeil. Dans l'évolution, la faiblesse des muscles inspiratoires amène vers une diminution du volume

d'inflation ce qui engendre une diminution de la capacité vitale. Les mesures montrent un syndrome restrictif si la capacité pulmonaire totale est diminuée.

Dans les évaluations, en fonction de l'évolution des patients, une diminution de l'efficacité de la toux est observée. Les mesures montrent une diminution du débit expiratoire de pointe à la toux. L'association de l'inefficacité à la toux et de la diminution de la mobilisation des sécrétions par un volume courant diminué augmente les risques d'encombrement et d'infection pulmonaire.

De plus, lors de l'évolution de la SLA, les phases de la toux sont (Fig. 2) :

- La première phase de la toux est l'augmentation du volume de réserve expiratoire ou volume prétussif par une inspiration profonde ou forcée. La faiblesse des muscles inspiratoires va diminuer cette réserve expiratoire entraînant une pression intra thoracique moindre à la deuxième phase. Celle-ci va aussi diminuer le débit et la vitesse du flux expiratoire lors de la troisième phase. [5]
- La deuxième phase est dite de mise en tension. Cette phase est constituée de la fermeture glottique et d'une contraction massive des muscles intercostaux ainsi que des muscles expirateurs accessoires (principalement les abdominaux) avec une augmentation de la pression intra-thoracique. [5] Le défaut de cette fermeture glottique contrôlée par les muscles adducteurs de la glotte, ne serait pas essentiel dans l'efficacité de la toux. En effet, dans l'article sur les prises en charge respiratoires des maladies neuromusculaires de Gonzalez, l'auteur cite une étude de Fontana et coll.. Cette étude montre que les patients laryngotomisés produisent une toux comparable au groupe contrôle. C'est le déficit d'abduction des cordes vocales lors de la troisième phase qui entraîne une limitation des débits expiratoires. Cependant dans la SLA, les muscles abducteurs des cordes vocales sont généralement touchés. Gonzalez évoque une étude de Sancho et coll. dans laquelle l'atteinte bulbaire est un meilleur facteur prédictif de l'inefficacité à la toux que le débit expiratoire de pointe à la toux. [6]
- La troisième phase consiste à expulser. Les muscles expirateurs accessoires restent contractés lorsque parallèlement la glotte s'ouvre brusquement et libère un flux important d'air ce qui permet d'expulser les particules indésirables. Chez le patient

atteint de SLA. Le flux d'air n'est pas assez important pour dégager de façon optimale les voies aériennes supérieures. En effet, la faiblesse des muscles expiratoires ne permet pas d'éjecter le flux d'air de façon efficace. [5]

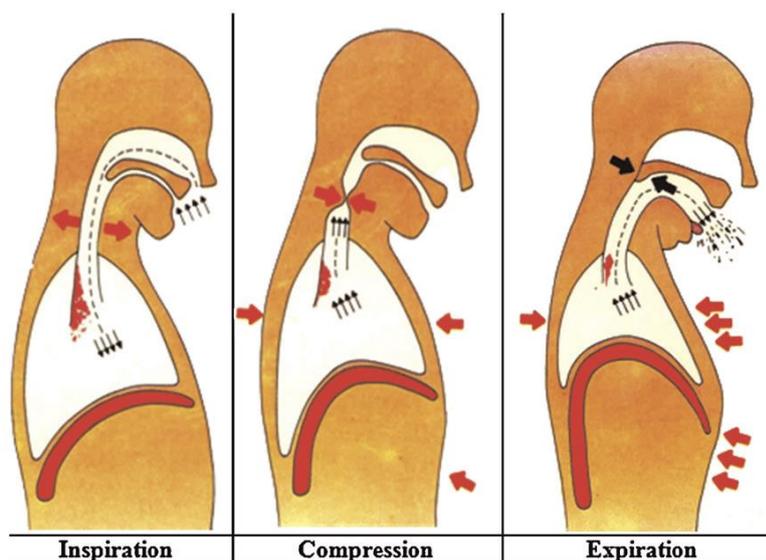


Figure 2 : Mécanismes de la toux (Kinésithérapie la Revue)

3.4. Le diagnostic

Les premiers symptômes de la SLA peuvent passer inaperçus. Dans certains cas, les patients ont consulté après plusieurs épisodes de trébuchements, de lâchers d'objets, de troubles de l'élocution, de crampes, d'affaiblissements musculaires et/ou de fasciculations. [7] Dans la majorité des cas, les patients pour lesquels le diagnostic de SLA a été établi, n'ont pas consulté pour des troubles respiratoires. Cependant, ceux-ci peuvent être un critère de consultation chez quelques patients atteints de SLA : il s'élève à 2,7% [8]

Le diagnostic de SLA repose sur l'existence d'atteintes des motoneurons périphériques et des motoneurons centraux après exclusion d'autres affections.

La classification des patients atteints de SLA a vu le jour en 1990 à El Escorial. En 1997, une conférence a permis la modification de cette classification. Celle-ci porte le nom de critères de l'El Escorial révisés ou critères de l'Airlie House. Cette dernière est la classification utilisée, le plus généralement, dans la littérature. Cependant en 2006, une conférence s'est tenue au Japon où les critères d'Awaji-Shima ont été présentés. [9] (fig. 3)

SLA certaine	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 2 régions anatomiques
SLA possible	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 1 seule région anatomique ou Atteinte du NMc dans 2 régions
SLA suspecte	Atteinte du NMP dans deux territoires uniquement

Tableau 3 – Les critères d'Awaji-Shima (De Carvalho et al., 2008).

SLA certaine	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 3 territoires
SLA probable	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMc au-dessus de l'atteinte du NMP
SLA possible	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires Ou Signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires Ou Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMP au-dessus de l'atteinte du NMc

Tableau 2 – Critères de l'El Escorial révisé ou de l'Airlie House (Brooks et al., 2000).

SLA certaine	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 2 régions anatomiques
SLA probable étayée par les examens complémentaires	Atteinte du NMc et du NMP dans 1 territoire ou atteinte du NMc dans ET Signes ENMG d'atteinte du NMP dans 2 territoires
SLA possible	Atteinte du NMc et du NMP dans au moins 1 seule région anatomique ou atteinte du NMc dans 2 régions ou Atteinte du NMP au-dessus des signes d'atteinte du NMc

SLA : sclérose latérale amyotrophique ; NMc : neurone moteur central ; NMP : neurone moteur périphérique.

Figure 3 : Les critères diagnostic de la SLA (Revue Neurologique)

Cependant, l'évolution rapide de la maladie précipite l'annonce de tout ce qui entoure la maladie. L'annonce du diagnostic de SLA oblige les équipes pluridisciplinaires à expliquer les problèmes de déglutition, la suppléance respiratoire, les directives anticipées, etc.

Une étude de Fallat et Coll. a démontré que 93% des patients atteints de SLA au moment du diagnostic ont des paramètres respiratoires anormaux. [4, 10] Pour cette raison le bilan initial doit être réalisé le plus rapidement possible. Le suivi et la suppléance de la fonction respiratoire sont très importants dans la maladie. De plus, l'insuffisance respiratoire est la principale cause de décès chez ces patients. [4, 11] Des études ont montré que le taux de survie est moindre chez les patients avec atteinte bulbaire que lorsque cette région est préservée. [4] L'atteinte bulbaire favorise le risque de fausses routes et diminue l'efficacité de la toux.

4. LE SUIVI RESPIRATOIRE

L'évaluation de la fonction respiratoire a pour but de guider les thérapeutes et le patient dans les moyens à mettre en place. Un suivi trimestriel est recommandé. La Haute Autorité de Santé (HAS) recommande un suivi respiratoire se composant d'une évaluation clinique, d'un bilan fonctionnel et d'une exploration du sommeil. [3]

4.1. Evaluation clinique

L'évaluation clinique permet de rechercher des symptômes et des signes permettant d'identifier une défaillance de la fonction respiratoire. [3]. En 2006, les Dr Thierry Perez et Jésus Gonzalez proposent une fiche évaluative permettant de standardiser l'évaluation (ANNEXE II) [12]. Cette fiche reprend les items de l'évaluation spécifique de la SLA intitulé ALSFRS-R (Amyotrophic Latéral Sclerosis Functional Rating Scale Revised).

L'ALSFRS est une échelle internationale spécifique à la SLA qui reflète l'activité quotidienne des patients. Elle est constituée de dix items indiquant une bonne corrélation avec l'état moteur et l'état respiratoire des patients atteints SLA. et une excellente évaluation inter-examineurs. [13] L'ALSFR a été révisée et est devenue l'ALSFRS-R (ANNEXE II). Cette révision a permis de préciser l'item de la respiration en dyspnée, orthopnée et insuffisance respiratoire.

La fiche évaluative se compose :

- des antécédents respiratoires
- de la dyspnée et de l'orthopnée
- de la faiblesse des muscles respiratoires et de l'atteinte bulbaire
- des troubles du sommeil et de la somnolence.

4.1.1. Les antécédents respiratoires

Cette fiche recueille les antécédents de tabagisme, de broncho-pneumopathie chronique obstructive, d'asthme, de syndrome d'apnée du sommeil. Les auteurs ont ajouté le test de marche de l'ALSFRS-R (item 8). [12]

4.1.2. La dyspnée et l'orthopnée

La dyspnée et l'orthopnée sont évaluées respectivement par les items 10 et 11 de l'ALSFRS-R. [12] La HAS rappelle que la dyspnée est un signe récurrent d'une déficience respiratoire, mais étant d'apparition tardive, elle ne doit pas être considérée comme un signe clinique majeur et ne permet pas une prise en charge précoce. [3] La HAS recommande l'utilisation de l'échelle de Borg modifiée pour une évaluation plus précise de la dyspnée. (Grade C) Just et coll. mentionnent d'autres échelles de mesures de la dyspnée comme l'ALSFRS-R, l'échelle BDI/TDI et le questionnaire respiratoire chronique ou Chronic Respiratory Questionnaire en anglais (CRQ) dans son item dyspnée. [14]

- L'échelle BDI/TDI se divise en deux échelles. L'échelle BDI (Baseline Dyspnea Index) est une échelle d'évaluation de la dyspnée dans trois domaines : retentissement fonctionnel, degré de gêne pour les activités de la vie courante, degré d'effort nécessaire pour les actes de la vie courante et l'étendue des efforts possibles. L'échelle TDI (Transition Dyspnea Index) est utilisée pour évaluer les modifications de la dyspnée au cours du temps. [15]
- Le CRQ a été créé pour évaluer la qualité de vie des patients porteurs d'une maladie respiratoire chronique. Il est utilisé pour évaluer les variations de la qualité de vie chez ces patients. [16]

Cette étude montre que le BDI/TDI est plus sensible que l'ALSFRS-R à l'évaluation de la dyspnée lors d'un déclin de la capacité vitale forcée. Or, l'échelle BDI/TDI est difficile à mettre en place avec des patients ayant des troubles de la mobilité périphérique. Le CRQ est un questionnaire long et donc difficile à utiliser au quotidien. Cependant, il n'existe pas d'étude comparant l'échelle de Borg modifiée aux autres échelles de dyspnée dans la SLA. [14] Concernant l'orthopnée, son apparition traduit une faiblesse sévère du diaphragme. Cette apparition est donc trop tardive pour une prise en charge précoce.

4.1.3. Faiblesse des muscles respiratoires et l'atteinte bulbaire

L'évaluation clinique des muscles respiratoires se fait grâce à l'item 1 de l'ALSFRS-R. [12] En 2010, Just et coll. évaluent la performance de l'échelle de Borg modifiée pour

détecter une faiblesse des muscles respiratoires chez les patients atteints de SLA. [14] D'après leur étude, ils démontrent que l'échelle de Borg modifiée, principalement en position couchée, est un facteur prédictif non invasif de la faiblesse des muscles respiratoires. Ils préconisent une inclusion de cette échelle modifiée dans le bilan initial et dans le suivi respiratoire des patients atteints de SLA. De plus, cette échelle peut être utilisée avec des patients à mobilité réduite.

L'évaluation de l'atteinte bulbaire se fait dans la fiche du Dr Perez et du Dr Gonzalez avec les items 1, 2 et 3 de l'ALSFR-R. [12] Cependant, dans la littérature, lors d'une atteinte bulbaire, les auteurs cotent les déficiences avec l'échelle de Norris bulbaire [texte utilisant Norris, senent]. Dans la première échelle d'évaluation, trois items concernent la fonction bulbaire : la parole, la déglutition et la salivation. L'échelle de Norris bulbaire comporte des items plus spécifiques. (ANNEXE IV) [17] La limite de cette échelle est la fatigabilité du patient surtout lors d'atteintes bulbaires avancées. En 2002, Suarez et coll. ont cherché à démontrer que la différence entre le débit expiratoire de pointe et le débit expiratoire de pointe à la toux peut être utilisée pour objectiver une atteinte bulbaire. [18]

4.1.4. Trouble du sommeil et de la somnolence

L'évaluation du sommeil recherche des signes qui permettent d'identifier indirectement des troubles respiratoires nocturnes. Les signes principaux rencontrés chez ces patients sont des réveils pendant la nuit, des nycturies, des ronflements, de l'apnée constatée par l'entourage et des céphalées matinales ou une somnolence diurne ce qui engendre un sommeil non réparateur. [12] Les signes de ronflements et d'apnée du sommeil relatés par l'entourage doivent inciter à une recherche de syndrome d'apnée du sommeil. [3] La notion de céphalées matinales évoque une notion d'hypercapnie nocturne.

Dans la littérature, l'évaluation de la somnolence est standardisée par l'échelle d'Epworth. L'échelle est remplie ou dictée par le patient qui évalue ses risques d'assoupissement dans différentes situations (ANNEXE V). [12]

Des examens standards sont à recueillir pour un meilleur suivi respiratoire : fréquence respiratoire, recrutement des muscles accessoires, présence d'une respiration paradoxale, efficacité de la toux et présence d'un encombrement.

4.1.5. L'état nutritionnel

L'état nutritionnel du patient peut jouer un rôle dans la fonction respiratoire. En effet, Almeida et coll. ont trouvé une corrélation entre l'Indice de Masse Corporelle (IMC) et les mesures des forces des muscles respiratoires. Plus l'IMC est bas, plus les forces des muscles respiratoires sont faibles. Dans leur étude, les auteurs citent Desport et coll. qui associent une survie plus courte chez les patients dénutris. [19]

En résumé :

- Il existe un manque de preuve dans le choix de l'échelle de dyspnée entre Borg modifiée et l'item dyspnée de l'ALSFRS-R [14]
- Lors de l'apparition de l'orthopnée ou de la dyspnée, il est trop tard pour une prise en charge optimale [3]
- L'échelle bulbaire de l'ALSFRS-R est une échelle reproductible dans le temps mais moins complète que l'échelle de Norris. Cette dernière, de par son évaluation complète, peut être une source de fatigue pour les patients atteints de SLA avec des formes bulbaires sévères
- La différence entre le débit expiratoire de pointe et le débit expiratoire de pointe à la toux objective une atteinte bulbaire [18]
- L'évaluation du sommeil est importante pour rechercher des signes de dyssomnie [3]
- L'échelle d'Epworth est une échelle validée pour l'évaluation de la somnolence [17]
- L'état nutritionnel du patient doit questionner sur l'évolution des déficiences respiratoires. [19]

4.2. L'évaluation fonctionnelle respiratoire

En 2005, la HAS publie un texte de recommandations. Les auteurs précisent que les tests doivent être facilement réalisables, peu traumatisants et pratiques pour une surveillance régulière. [3] L'Exploration ou Evaluation Fonctionnelle Respiratoire (EFR) consiste en la mesure de plusieurs volumes, de débits, de forces musculaires et de gaz du sang. Trois essais successifs sont proposés pour assurer une bonne reproductibilité.

L'EFR permet :

- La spirométrie
- L'exploration spécifique des muscles respiratoires
- La gazométrie artérielle
- L'exploration du sommeil

Les paramètres de ces examens sont nombreux. Quelles mesures sont pertinentes dans le suivi respiratoire des patients atteints de SLA? Le but de l'EFR est de signaler au praticien une défaillance de la fonction respiratoire. Dans la SLA, les données vont montrer une atteinte progressive des muscles respiratoires.

4.2.1. La spirométrie

La spirométrie permet d'évaluer indirectement l'atteinte des muscles respiratoires. Elle mesure différents débits et volumes représentés.

La Capacité Vitale Forcée (CVF) est une des mesures les plus retrouvée dans la littérature pour surveiller la fonction respiratoire. [14] [19] [20] Sa valeur pronostic a largement été démontrée par Fallat et Miller avant les années 2000. [10] Cependant, les études de Vittaca, Fitting et Perez ont démontré que la CVF était peu sensible à la faiblesse des muscles respiratoires. Dans ces études, la CVF restait normale alors qu'il y avait une altération de la force des muscles inspiratoires. [10] Néanmoins, certains auteurs ont étudié la pertinence de la CVF dans l'évolution de la maladie. Dans l'étude d'Almeida et coll., les patients atteints de graves troubles respiratoires ont une diminution plus importante de la CVF que de la Pression Inspiratoire maximale (PI max) et de la Pression Expiratoire maximale (PE max). La CVF est donc plus sensible à la faiblesse des muscles respiratoires dans les stades avancés de la maladie. [19] De plus, Schoesmith et coll. définissent la spirométrie comme peu sensible aux troubles respiratoires dans les stades initiaux de la maladie. Par ailleurs, cette étude est en accord avec l'étude de Jackson et coll.. Celle-ci indique que la plupart des patients ayant une CVF supérieure à 70%, ont en parallèle une mesure de PI max inférieure à 60 cmH₂O qui reflète une insuffisance respiratoire. [20]

En résumé :

- La CVF est plus pertinente dans les stades avancés de la maladie pour évaluer la fonction respiratoire [19]
- La PI max est plus pertinente pour évaluer une défaillance de la fonction respiratoire dans les stades initiaux de la maladie [20]

Le Débit Expiratoire de Pointe (DEP) définit le débit maximal expiratoire lors d'une expiration forcée. Une étude de Suarez et coll. a démontré qu'il y a une corrélation significative entre les modifications des DEP et les modifications PE max. [18] Chez les patients avec une atteinte bulbaire, il est plus difficile d'obtenir des mesures fiables pour les PE max que les DEP. La limite de cette corrélation est que le DEP reflète la force des muscles expiratoires en l'absence d'obstruction bronchique. [18] De nombreuses questions peuvent se poser : lors du suivi respiratoire, est-il important de désencombrer le patient pour ne pas fausser les valeurs observé à la spirométrie ? La fatigue engendrer ne fausse-t-elle pas les résultats ?

En résumé :

- Le DEP peut donner des informations sur la force des muscles expiratoires lorsque le patient n'est pas encombré et lorsque les mesures de la PE max sont difficiles à réaliser. [18]

Le Débit Expiratoire de Pointe à la toux (DEP à la toux) consiste à faire des efforts de toux maximaux successifs après une inspiration maximale. Cette technique permet surtout d'objectiver l'efficacité de la toux. Lors des études sur l'efficacité des désencombrements, le DEP à la toux est la mesure principale. Un DEP à la toux inférieur à 270L/min définit une altération des mécanismes naturels de désencombrement et justifie à une aide à la toux. Cette aide devient instrumentale si le DEP à la toux est inférieur à 160 L/min [3]

4.2.2. L'exploration spécifique des muscles respiratoires

Il existe trois catégories de tests pour quantifier les muscles respiratoires : la mesure de la force des muscles inspiratoires, la mesure de la force des muscles expiratoires et la mesure spécifique de la force du diaphragme.

La PI max correspond à la mesure de la pression lors d'une inspiration maximale. Elle donne une valeur quantitative de la force des muscles inspiratoires (de 80 à 150 cmH₂O chez un sujet sain). Précédemment, une étude a démontré que la PI max est plus pertinente pour évaluer une défaillance de la fonction respiratoire dans les stades initiaux de la maladie. [20]

La mesure de la pression inspiratoire lors du reniflement est le Sniff-test ou Sniff Nasal Inspiratory Pressure en anglais (SNIP test). Il objective donc la force des muscles inspiratoires. Le SNIP test a été étudié par Lyall et coll. qui ont démontré que ce test apporte de meilleures informations sur la faiblesse des muscles respiratoires. [19] De plus, Morgan et coll. ont démontré que le SNIP test était un test plus efficace pour la surveillance de la faiblesse des muscles respiratoires que la CVF. [19] Dans l'étude de Miller et coll., les auteurs ont recueilli une étude démontrant que pour les patients ayant un SNIP test inférieur à 30 cmH₂O, la médiane de survie était de 3 mois. Ils en concluent que le SNIP test est plus fiable, dans les stades avancés de la maladie, que la CVF et la PI max. [20] Concernant le SNIP test, Miller et coll. recommandent le SNIP test pour détecter l'hypoxémie et l'hypercapnie nocturne (Grade C) car un SNIP test inférieur à 40 cmH₂O est corrélé avec une hypoxémie nocturne. [20]

La Pression transdiaphragmatique (Pdi) est une pression définie par la différence de pression entre les cavités thoraciques et abdominales. Elle se mesure grâce à des capteurs de pression mis en place dans l'œsophage (Pression thoracique = Pes) et dans l'estomac (Pression abdominal = Pga). Les mesures se font lors de la respiration, d'un SNIP test ou de la toux. La Pdi est une mesure validée pour quantifier la fonction diaphragmatique, mais c'est une technique invasive. [4] Cependant, certaines évaluations évoquent une faiblesse de la force musculaire respiratoire. Il faut noter l'importance des modifications dans les positions d'évaluation qui peuvent éviter cette mesure invasive. En position assise, les faibles scores de Borg modifié démontrent une faible sensibilité sur la sévérité de l'atteinte respiratoire. En complétant avec un score de Borg modifié en décubitus dorsal, l'évaluateur a une meilleure discrimination de l'atteinte respiratoire sur le diaphragme. [14] De plus, la présence d'une chute de la CVF en position couchée par rapport à une position assise a été démontrée comme un marqueur sensible à la

faiblesse du diaphragme. [3, 4, 14, 20] Cette dernière évaluation donne des résultats objectifs de façon non invasive.

En résumé :

- La modification des positions d'évaluation entre la position assise et la position de décubitus dorsale donne des informations sur l'atteinte du diaphragme [14]
- La différence entre la CVF en position couchée et la CVF en position assise objective une faiblesse diaphragmatique [3][4][14][20]
- Le SNIP test détecte l'hypoxémie et l'hypercapnie nocturne [20]
- La CVF est plus pertinente dans les stades avancés de la maladie pour évaluer la fonction respiratoire que le SNIP test [20]

4.2.3. La gazométrie artérielle

La gazométrie artérielle recherche une hypoventilation alvéolaire ou une hypoxémie. En 2010, Almeida et coll. étudient les différents paramètres qui permettent l'évaluation de la fonction respiratoire. Au cours de leur étude, les mesures de la pression partielle en dioxyde de carbone montrent une légère augmentation de celle-ci sans toutefois dépasser la norme. Cette augmentation est significative, ce qui leur a permis de citer ce paramètre comme marqueur sensible dans l'évaluation de la fonction respiratoire. Les auteurs citent Lyall et coll. qui définissent la pression partielle en dioxyde de carbone comme l'un des principaux paramètres utilisés comme indicateur pour la mise en place de ventilation assistée. Ils ont trouvé une corrélation entre la pression partielle en dioxyde de carbone, la PI max et la PE max, laquelle n'a pas été retrouvée dans l'étude d'Almeida et coll.. Les auteurs expliquent ne pas retrouver les mêmes résultats par une atteinte des muscles respiratoires trop peu sévère dans leur étude. [19]

Les gaz du sang se font selon l'évolution clinique du patient. [3]

En résumé :

- Le suivi de la pression partielle en dioxyde de carbone est utile au suivi de la déficience respiratoire. [19]

4.2.4. L'exploration du sommeil

L'oxymétrie nocturne permet de mettre en évidence des troubles de la saturation en oxygène. Elle est considérée comme anormale si la désaturation en oxygène est inférieure à 90% pendant un temps supérieur à 5% du temps de l'enregistrement. Elle permet de détecter une hypoventilation alvéolaire à moindre coût mais avec moins d'efficacité que la polysomnographie.

En effet, l'examen idéal pour évaluer les troubles nocturnes de la respiration est la polysomnographie. Elle permet surtout de détecter les syndromes d'apnée du sommeil mais c'est un examen conséquent, peu accessible et peu disponible. Il lui est donc préféré l'oxymétrie nocturne. La HAS recommande la réalisation de celle-ci tous les semestres. [3] De plus Miller et coll. ont recueilli deux études de classe III démontrant que l'oxymétrie nocturne est plus sensible à la détection d'une dysfonction respiratoire précoce que la CVF en position debout. [20]

Le suivi respiratoire de ces patients atteints de SLA permet d'adapter les moyens de prise en charge et surtout de les appliquer au bon moment.

5. LES MOYENS

Le patient doit décider de sa prise en charge. Il a le droit de refuser des traitements même si cela peut être frustrant pour le soignant et c'est à lui de décider sa fin de vie grâce aux directives anticipées. Ces directives ont été créées pour que l'équipe soignante ait connaissance des souhaits d'un patient lorsqu'il ne peut pas exprimer sa volonté. [10]

Dans la littérature, trois grands axes sont développés pour prendre en charge les déficiences de la fonction respiratoire :

- Le désencombrement
- Le renforcement ou entretien de la fonction pulmonaire
- La suppléance de la fonction respiratoire

5.1. Le désencombrement

Dans les ouvrages traitant de rééducation respiratoire, il y a, dans la plupart des cas, le suivi et la prise en charge de maladies neuromusculaires. Cependant peu d'ouvrages traitent le suivi et la prise en charge des patients atteints de SLA.

Les patients avec une atteinte de la sphère ORL ont plus de risques d'être encombrés. En effet, ils sont sujets aux fausses routes et ont, par leur atteinte bulbaire, une diminution de l'efficacité de la toux.

L'encombrement bronchique combine une diminution du drainage périphérique en raison de la déficience diaphragmatique et une atteinte de la toux. Les techniques de désencombrement sont répertoriées en techniques manuelles et instrumentales ou mécaniques.

Les différentes techniques d'aide à la toux retrouvées dans la littérature sont :

- Les compressions manuelles thoraciques ou thoraco-abdominales (manuelles)
- L'hyperinflation ou « l'air stacking » (plusieurs inspirations sans expiration réalisées avec un insufflateur manuel ou un respirateur)
- L'insufflation instrumentale d'air par un respirateur
- L'aspiration oropharyngée des sécrétions remontées au-dessus des cordes vocales
- Le Cough-assist ou appareil d'insufflation/exsufflation (appareil qui envoie une pression positive lors de la phase inspiratoire et une pression négative lors de la phase expiratoire). Les phases se règlent en mode manuel ou en mode automatique

Les techniques de mobilisation de sécrétions recensées sont :

- Le HFCWO (High-Frequency Chest Wall Oscillation) ou oscillation haute fréquence extra thoracique. Cette technique est composée d'un gilet et d'un générateur d'air à impulsion. Le gilet s'enroule autour du thorax et le générateur permet au gilet de se gonfler et de se dégonfler. [21]
- Le Cough-assist
- La Ventilation à Percussions Intrapulmonnaires (IPV). Cette technique est utilisée chez des patients qui ne sont pas capables de collaborer. Celle-ci augmente la ventilation alvéolaire et améliore la diffusion de l'oxygène. Elle est adaptable chez

des sujets coopérants ou non. L'IPV est un appareil qui envoie des petits volumes d'air à fréquence élevée.

5.1.1. Les aides à la toux

Un DEP à la toux inférieure à 270 L/min justifie une aide à la toux. Cette aide devient instrumentale si le DEP à la toux est inférieure à 160 L/min [3]

Jones et coll. ont recueilli des études visant à démontrer une amélioration de l'efficacité de la toux [22]:

- L'étude de Winck et coll. comportant 13 patients démontre que le Cough-assist améliore significativement le DEP à la toux, la saturation en oxygène et la dyspnée chez les patients atteints de SLA.
- Bach et coll., Chatwin et coll, Mustfa et coll. et Sancho et coll. ont cherché à comparer les combinaisons du Cough-assist, de la toux manuellement assistée et de l'empilement d'air chez des patients atteints de SLA et des patients atteints d'autres maladies neurodégénératives. Le Cough-assist est plus efficace que les aides manuelles pour les patients sans atteinte bulbaire mais le Cough-assist n'est pas efficace chez les patients présentant un dysfonctionnement bulbaire et une faible déficience de la fonction respiratoire.
 - Bach a constaté que le Cough-assist est plus efficace que les aides manuelles, la toux combinées à l'empilement d'air, à la toux avec insufflation mécanique ou à la toux sans aide
 - Chatwin et coll. ont démontré que le Cough-assist est plus efficace que la toux sans aide.
- Trebbia et coll. ont combiné la toux manuellement assistée avec l'empilement d'air. Les résultats ont montré que cette technique améliorerait significativement le DEP à la toux.

Une autre étude de Senent et coll. a comparé l'amélioration du DEP à la toux produite par un ensemble de techniques d'aides à la toux manuelle et/ou mécanique. Les résultats ont montré que les techniques instrumentales sont plus efficaces que les techniques manuelles et

qu'il n'y a pas de différences significatives entre les techniques manuelles entre elles ou les techniques instrumentales entre elles. [23]

Miller et coll. ont recueilli 4 études de classe III (opinions d'experts, série de cas, contrôles historiques) qui démontrent que le Cough-assist est efficace pour désencombrer les voies aériennes supérieures chez les patients atteints de SLA avec un DEP à la toux diminué. [20]

Senent et coll., lors d'une étude sur les différentes techniques d'aide à la toux, ont comparé les résultats des patients avec une atteinte bulbaire et les patients sans atteinte bulbaire. Alors que certaines études montrent que les techniques instrumentales d'aide à la toux sont inefficaces, les auteurs ont démontré que les patients ayant une atteinte bulbaire peuvent en bénéficier. [23]

De plus, Senent et coll. ont étudié la notion d'efficacité et de confort dans les différentes techniques d'aides à la toux. La technique la plus confortable pour les patients est une poussée abdominale expiratoire en fin d'inspiration fournie par le respirateur du patient avec ses réglages habituels. La technique la plus efficace ressentie par les patients est le Cough-assist. [23]

Les autres articles, démontrant l'efficacité des techniques reposent surtout sur des études relatives aux maladies neuromusculaires et non spécifiquement sur la SLA

Pour les personnes avec des dysfonctionnements bulbaires, Suleman et coll. propose un dispositif de glotte mécanique qui imite la fermeture de la glotte. Ils sont les seuls auteurs étudiant la technique. Seulement, ils ne l'ont pas décrite. Dans leur étude, ils comparent cette technique entre des sujets avec une atteinte bulbaire et des sujets sains. Ce dispositif crée un DEP et un DEP à la toux plus élevé chez les personnes ayant une atteinte bulbaire. [22]

En résumé :

- Le Cough-assist serait la technique la plus efficace pour le désencombrement des atteintes sévères de la fonction respiratoire [22]
- Les autres techniques instrumentales sont aussi efficaces [23]
- Les techniques instrumentales sont plus efficaces que les techniques manuelles [23]

- Il y a contradiction dans les études concernant les patients avec une atteinte bulbaire. Seule une étude (Senent) [23] de petite taille (16 sujets) montre qu'il n'y a pas de différence entre les atteintes bulbaires et non bulbaires contre quatre études [20] démontrant que l'efficacité est moindre pour les atteintes bulbaires

Les techniques utilisées doivent être administrées en fonction des déficiences du patient. Dans la littérature, les déficiences sont répertoriées en trois types : les déficiences du volume pré-tussif, les déficiences de l'expulsion expiratoire et les déficiences mixtes.

5.1.2. La mobilisation des sécrétions

La mobilisation des sécrétions est relatée par Jones et coll.. Les auteurs nous mentionnent trois articles utilisant le HFCWO pour mobiliser les sécrétions. Ils démontrent que le HFCWO améliore la mobilisation des sécrétions mais ces trois études rassemblent très peu de patients. [22] Cependant, Miller et coll ont recueilli deux études classe II se contredisant sur les bénéfices du HFCWO. [20]

D'autres techniques sont mentionnées par Jones et coll.. L'augmentation des volumes pulmonaires grâce au Cough-assist permet une augmentation du DEP à la toux et facilite la mobilisation des sécrétions. [22]

Certaines fiches réservées aux patients atteints de SLA, mentionnent l'IPV comme une technique de désencombrement. La HAS, dans son guide d'affection de longue durée, préconise sa prescription mais aucune étude spécifique à la SLA n'est mentionnée. [24]

Desnuelle évoque certaines techniques non adaptées comme par exemple les techniques manuelles de drainages bronchiques posturaux qui ne sont plus d'actualité. De plus, il conseille d'éviter les vibrations et les accélérations du flux respiratoire car ces techniques ne sont pas efficaces lors de déficit musculaire et peuvent donner des épisodes de désaturation en oxygène. [25]

En résumé :

- Le HFCWO manque de validité pour prouver son efficacité [20] [22]
- Le Cough-assist est efficace pour mobiliser les sécrétions [22]

- Les preuves de l'efficacité de l'IPV sur les patients atteints de SLA sont insuffisantes
- Les techniques de drainages bronchiques posturaux et d'accélération du flux expiratoire sont à proscrire [25]

5.2. Renforcement ou entretien de la fonction pulmonaire

Deux types d'exercices sont retrouvés dans la littérature : l'entraînement des muscles respiratoires et les exercices permettant le travail de la fonction respiratoire.

5.2.1. L'entraînement des muscles respiratoires

Jones et coll. ont regroupé des études sur le renforcement des muscles respiratoires. Une seule concerne la SLA : Chcah et coll.. Dans cette étude, ils ont regroupé 19 patients. Le travail se fait sur les muscles inspiratoires avec un groupe témoin. L'exercice se déroule en 10 minutes, trois fois par jour pendant 12 semaines avec une résistance augmentée au SNIP test de 15% à 60%, puis maintenue à 60%. Le groupe témoin n'a pas de résistance. Les résultats ont montré une tendance à l'augmentation pour la CVF, la PI max et le SNIP test. [22]

De même, une étude de Tsygoshi et all. montre que travailler les poumons en inflation leur permet une meilleure adaptation aux troubles respiratoires causés par les maladies neuro-dégénératives. Cependant, les auteurs décrivent la possibilité de créer des barotraumatismes. De plus, ce protocole peut faire diminuer la qualité de vie. [26]

La stimulation du diaphragme a été créée dans l'espoir de préserver la force de ce muscle pour diminuer la chute de la CVF et prolonger la survie sans ventilation assistée. Mahajan et coll. ont étudié la baisse de la CVF et la survie sans assistance respiratoire après l'installation d'un stimulateur diaphragmatique chez des patients atteints de SLA ou de maladies neuromusculaires. Sur 354 patients, seulement 8 ont été sélectionnés pour la mise en place d'un stimulateur diaphragmatique et 4 ont abandonnés. Les résultats de l'étude ont montré une mauvaise performance du stimulateur. En effet, le patient recrute toutes les unités motrices lors de la ventilation et le stimulateur ne permet pas d'en recruter plus. [27]

Parallèlement, une étude française « Respistim » évalue actuellement un stimulateur diaphragmatique américain qui renforcerait le diaphragme (ANNEXE VI). Cette étude a commencé en 2012 et durera 6 ans. [28]

5.2.2. Les exercices de la fonction respiratoire

Le renforcement musculaire a déjà été étudié par Bello-Hass et coll. et Drory et coll. Ces études montrent que les exercices musculaires sont susceptibles d'être bénéfiques sous conditions des exercices individuels, un suivi et des résistances progressives. [29]

Pinto et coll. ont réalisé une étude à partir d'exercices réguliers sur tapis roulant avec mise en place de la ventilation non invasive 30 minutes avant l'exercice, chez 8 patients atteints de SLA. Ces patients ont été comparés à des patients atteints de SLA qui ne faisaient pas ces exercices. Les résultats obtenus ont montré un ralentissement de la baisse de la CVF et une amélioration de la mobilité fonctionnelle. [28] De plus, une autre étude, de Kirkinezos et coll., sur des animaux réalisant des exercices sur tapis roulant, ont prouvé des bénéfices sur la progression de la SLA. Cependant, une différence entre les sexes a été retrouvée. Les résultats montrant des bénéfices moindres chez les mâles que chez les femelles. La présence de testostérone explique-t-elle cette différence ? [29]

Jones et coll. ont réuni des articles pour comprendre l'influence de l'exercice sur la fonction respiratoire. Seule l'étude de Nardin et coll. concerne la SLA. L'intervention consiste en un entraînement diaphragmatique. L'exercice est constitué de cinq séries de 10 minutes par jour pendant 12 semaines. Ils ont mesuré la CVF et l'adaptation de la capnie. Il n'y a pas eu de changement. [22]

5.2.3. En résumé

- Le renforcement des muscles inspiratoires a un bénéfice sur la fonction respiratoire mais l'étude ne mentionne pas la qualité de vie du patient [22] [26]
- Le stimulateur diaphragmatique manque de preuve pour affirmer ces résultats [27]
- Les résultats sont contradictoires en ce qui concerne les bénéfices de l'exercice sur la fonction respiratoire : pour certains patients un effet positif et pour d'autre, il n'y a pas eu de changement [29]

5.3. La suppléance de la fonction respiratoire.

La principale mesure prise pour suppléer la fonction respiratoire est la mise en place de la ventilation non invasive (VNI). Lors du suivi respiratoire, le patient a eu des

informations sur celle-ci. C'est une technique, comme son nom l'indique, non invasive, qui permet une ventilation assistée sans corps étranger dans la trachée. Cette ventilation est permise par des interfaces buccales, nasales ou buconasales. [30]

Entre 2003 et 2012, le nombre de patients ayant accès à la VNI avec ou sans oxygénothérapie en France est passé de moins de 6000 à un peu plus de 11000 (toutes pathologies confondues). [31]

La VNI évite les complications liées à la ventilation invasive comme les infections ou les lésions traumatiques. Elle ne nécessite pas de sédation, a la possibilité d'être intermittente et maintient les fonctions des voies aériennes supérieures ainsi que la fermeture glottique.

Cependant, elle ne protège pas les voies aériennes supérieures puisque qu'il y a un risque d'inhalation. Une surveillance stricte est nécessaire car c'est une ventilation mécanique à fuite.

5.3.1. Les critères de mise en place de la VNI

En 1999, l'American College of Chest Physicans suggère de proposer la VNI à l'apparition des symptômes respiratoires, lorsque la CV se dégrade en dessous de 50% de la valeur prédite, lorsque le patient présente une hypercapnie et/ou une PI max inférieure à 60 cmH₂O. [14] [27]

Lyll et coll. définissent la pression partielle en dioxyde de carbone comme l'un des principaux paramètres utilisés comme indicateur à la mise en place d'une ventilation assistée. [19]

En 2009, Carratu et coll. ont cherché à évaluer le rôle de la VNI avec une mise en place précoce pour des patients atteints de SLA. Leurs résultats ont démontré que le déclin de la CVF est plus long dans le groupe VNI. Ils suggèrent donc une mise en place de la VNI précocement. [32]

Les critères de mise en place ont été récemment étudiés en 2012 par la HAS. Ces études ont permis l'écriture de recommandations. [33]

« La ventilation non invasive est proposée chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique avec une capacité vitale < 50 % (valeur fixée à < 70 % ou < 80 % par certains auteurs), une diminution de la pression inspiratoire maximale et/ou de la pression de reniflement maximal, une PaCO₂ > 45 mmHg ou des signes diurnes d'hypoventilation. » HAS

5.3.2. Les critères de tolérance de la VNI

En 2009, Carratù et coll. ont défini la tolérance à la VNI dans leur étude comme la capacité de dormir tous les soirs tout en recevant une ventilation à pression positive non invasive pendant au moins 4 heures consécutives. [32] Volanti et coll. dans leur étude sont en accord puisque qu'ils ont utilisé les mêmes critères pour définir ce seuil de tolérance. [11]

En 2011, Volanti et coll. ont évalué l'impact d'une éducation du patient et des soignants pour apprécier la tolérance de la VNI. De plus, ils ont évalué le rôle d'un suivi intensif lors de la mise en place de la VNI et de sa tolérance. En amont de la mise en place de la VNI, des informations détaillées sont données au patient et aux soignants à travers une vidéo. Lors de l'instauration de la VNI, le séjour est prolongé en moyenne d'une semaine et des suivis réguliers sont proposés. L'étude montre une tolérance de près de 95%. Volanti et coll. suggèrent qu'un suivi régulier accompagné d'informations pertinentes aux soignants et aux patients augmentent de manière significative la tolérance à la VNI. [11]

Miller et coll. ont recueilli deux études de classe III où les patients atteints de SLA à forme bulbaire et les patients ayant des dysfonctions exécutives ont une tolérance plus faible à la VNI. [20] En contradiction, les études de Kleopa et Lo Coco, mentionnées par Volanti, ont démontré que la tolérance à la VNI est identique que les patients aient une atteinte bulbaire ou non. [11]

5.3.3. Les bénéfices de la VNI

Dans les études, il est largement accepté que la VNI améliore la survie et la qualité de vie des patients atteints de SLA :

- Radunovic et coll. ont mentionné l'étude de Bourke et coll. montrant que la VNI prolonge la survie et maintient la qualité de vie [34]

- Just et coll. citent deux études, celle de Bourke et coll. et celle de Pinto et coll. qui montrent que la VNI améliore la survie, ralentit le déclin de la force musculaire des muscles respiratoires et améliore la qualité de vie des patients atteints de SLA [14]
- Dans l'étude de Carratu et coll., les résultats ont aussi montré que les patients qui reçoivent la VNI lorsque la CVF est inférieure à 75% ont une amélioration significative de la survie par rapport au groupe qui la refuse ou ne la tolère pas. Les auteurs préconisent donc la VNI pour prolonger la survie des patients atteints de SLA. [32]
- Jones, en reprenant les études de Aboussouan, Bourke, Butz, Carratu, Kleopa Lechtzin et Lo Coco, montre que la VNI peut influencer la fonction respiratoire chez les patients atteints de SLA. La VNI est recommandée par les auteurs pour améliorer la qualité de vie, la survie mais aussi pour réduire la dyspnée [21]
- Miller et coll. ont recueilli quatre études (1 étude classe I et 3 études classe III) montrant que la VNI est efficace pour augmenter la survie et deux études montrant que la VNI est probablement efficace dans le ralentissement du déclin de la CVF (1 étude de classe I et 1 étude de classe 3). [20]
- Radunovic cite Bourke et coll. démontrent que la VNI ne prolonge pas la survie des patients atteints de SLA avec un dysfonctionnement bulbaire sévère mais améliore les symptômes liés au sommeil chez les patients avec une atteintes bulbaire. [34]

En résumé

- La VNI est mise en place lorsqu'un de ces critères est signalé [33]:
 - une CV inférieure à 50 % voire inférieure à 80%
 - une diminution de la PI max
 - une diminution du SNIP test
 - une hypercapnie

- des signes diurnes d'hypoventilation
- La tolérance de la VNI est augmentée par un suivi régulier et par une information donnée aux patients et aux soignants en amont de la mise en place [11]
- Les études montrent une contradiction à la tolérance de la VNI chez les patients avec une atteinte bulbaire [20]
- La VNI améliore la survie et la qualité de vie des patients atteints de SLA. [14] [20] [22] [32] [34] Cependant elle ne les améliore pas pour les patients avec une atteinte bulbaire sévère [34]

5.3.4. La ventilation invasive

Lorsque la VNI n'est plus efficace ou si le patient est intolérant à la VNI, la seule solution possible est la trachéotomie. Celle-ci va pallier les déficiences respiratoires et est le seul moyen d'augmenter la survie à long terme. Cette technique est irréversible et doit être abordée avec le patient mais la décision lui revient. [35]

Après la mise en place de la trachéotomie, la plupart des patients européens et américains retournent au domicile alors qu'au Japon plus de la moitié reste hospitalisée. [35] Par ailleurs, le nombre de patients ayant une trachéotomie dans les pays occidentaux est minoritaire (de 2 à 10,6% en fonction des études). Cependant, elle est acceptée par environ 30% des patients au Japon, pays où elle est largement utilisée et est présente dans les mœurs. [35]

Une étude de Spataro a cherché à mettre en évidence les variables qui peuvent affecter le choix de la mise en place de la trachéotomie. L'étude a consisté à comparer un groupe avec trachéotomie et un groupe sans trachéotomie. [35] Les résultats ont montré que :

- La proportion d'atteinte bulbaire et spinale est comparable entre les deux groupes
- Le déclin de la CVF et la progression de la maladie favorisent un choix de la trachéotomie par les patients
- Les patients ayant une progression lente de la maladie choisissent moins la trachéotomie

- Lors d'une évolution rapide, les groupes de patients choisissant ou non la trachéotomie sont comparables
- La médiane de survie est plus grande dans le groupe des trachéotomisés
- Un jeune de moins de 60 ans a une survie plus longue (médiane 57,5 mois) qu'un patient de plus de 60 ans (médiane 38,5 mois)

Une étude de Rousseau et coll. a cherché à comparer la qualité de vie des patients atteints de SLA et de Locked-in Syndrome (LYS). Un groupe est sous ventilation mécanique invasive et l'autre groupe n'a pas ventilation invasive. Les auteurs ont utilisé plusieurs échelles pour étudier la qualité de vie (ANNEXE VII) : ALSFRS, MCGILL, SF-36, Depression de Beck Inventory II (BDI II) l'échelle d'Alexithymie de Toronto (TAS) et Spielberger (STAI-Y). Les résultats ont montré qu'il n'y a pas de différence dans les scores des échelles de qualité de vie entre les deux groupes avec les 5 dernières échelles citées. Les scores de l'ALSFRS sont plus faibles dans le groupe avec ventilations mécaniques invasives que dans le groupe sans ventilation mécanique invasive. [35]

La discussion de la trachéotomie pose un problème éthique étant donné l'évolution rapide et défavorable de la maladie. Elle est souvent rejetée par le patient et son entourage. Une étude a montré que sous ventilation invasive au long court, les patients atteints de SLA avaient une médiane de survie plus basse que les patients atteints de maladies neuromusculaires ou d'insuffisance respiratoire chronique. Cependant, elle souligne un taux de complications bas et une majorité des patients choisirait à nouveau ce type de ventilation. [36]

6. DISCUSSION

La première partie du travail concernant la recherche bibliographique sert à montrer les paramètres du suivi respiratoire des patients atteints de SLA les plus pertinents. En France, ce suivi est standardisé. Pour cette partie, la recherche a recensé 5 études et les recommandations de la HAS. Ces 5 études se composent d'une étude observationnelle rétrospective (Just), de deux études observationnelles prospectives (Almeida et Talakad), d'une revue systématique (Miller) et d'une étude comparative non randomisée (Suarez).

La seconde partie présente les moyens que le masseur-kinésithérapeute peut mettre en place dans l'accompagnement du patient. La recherche a regroupé 12 articles et les recommandations de la HAS. Ces articles se composent d'une étude de cohorte (Carratù), de trois revues systématiques (Jones, Miller et Radunovic), de trois études observationnelles prospectives (Almeida, Sparato et Talakad) et de cinq études comparatives non randomisées (Mahajan, Rousseau, Senent, Volanti et Matsumura).

Les limites principalement rencontrées dans les études sont le fait que la plupart des études expérimentales sélectionnées ne sont pas randomisées et qu'un petit nombre de sujets ont été sélectionnés pour la réalisation de celles-ci. Cependant, il est difficile de recenser un nombre important de patients de par l'évolution rapide de la maladie. D'une part, lors de la lecture des différentes études, nous avons remarqué que beaucoup d'auteurs se fiaient à des études de plus de 5ans. Ces études n'ont pas été incluses dans notre recherche. Cependant, ce manque donné est compensé par la sélection pertinente des études dans les revues systématique.

Les études les plus pertinentes, après les recommandations de la HAS, sont les revues systématiques. Ces revues ont toutes détaillé les études sélectionnées. Seule Miller et coll. ont classé leurs études selon leurs pertinences avec les classes d'évidence des études. Toutes les études sont des études de classe III voire II.

Le suivi respiratoire et la suppléance de la fonction respiratoire sont recensés dans des études spécifiques à la SLA. A contrario, les données recueillies pour les moyens de désencombrement, le travail de la fonction respiratoire et le travail des muscles respiratoires sont plus aléatoire.

7. CONCLUSION

7.1. Réflexion sur le suivi respiratoire

Ce travail met en évidence que l'ALSFRS-R est une échelle globale montrant les déficiences de la SLA. Toutefois certains autres tests sont plus précis pour évaluer un dysfonctionnement respiratoire : l'échelle de Norris bulbaire plus largement utilisée dans de nombreuses études, l'échelle BDI/TDI plus sensible mais difficile à utiliser en pratique et

l'échelle de Borg modifiée recommandée par la HAS. Cependant, il n'existe pas d'études permettant de comparer qualitativement l'efficacité des échelles de Borg modifiées et de l'ALSFRS-R. Il serait intéressant d'explorer les sensibilités de différents tests par rapport à l'ALSFRS-R pour enrichir cette échelle.

Dans les évaluations de suivi respiratoire, l'atteinte bulbaire est évaluée uniquement avec des échelles qualitatives. Suarez a démontré que cette atteinte peut se quantifier. Cette démonstration de Suarez peut être intéressante lors des changements minimes non décelés avec les paramètres cliniques. Cependant, des preuves plus importantes doivent être apportées pour établir des recommandations.

Les troubles du sommeil doivent impérativement être recherchés dans la clinique. Ce sont les premiers signes évocateurs d'un dysfonctionnement respiratoire. L'ALSFRS-R n'évalue pas le sommeil mais l'orthopnée. Cependant, la littérature est explicite concernant ce domaine puisque la présence d'orthopnée concorde avec un dysfonctionnement respiratoire avancé. Cette évaluation précoce des troubles du sommeil est donc primordiale.

La CVF est le paramètre le plus utilisé pour évaluer l'évolution du dysfonctionnement respiratoire. Toutefois, la PI max et le SNIP test sont plus sensibles à ce dysfonctionnement en phase précoce de la maladie. Il serait intéressant d'évaluer les limites de la sensibilité de chacun de ces tests pour mieux suivre l'évolution de la maladie. En effet, dans les stades avancés de la maladie, la CVF devient plus sensible aux dysfonctions respiratoires.

Le SNIP test a un lien avec l'hypoxémie et l'hypercapnie nocturne. Ce test est recommandé trimestriellement. Il serait intéressant de réaliser les gaz du sang lorsque les résultats de ce test sont en déclin. Aujourd'hui, l'évaluation des gaz du sang est recommandée en fonction de l'état du patient.

7.2. Réflexion sur les moyens

Malgré le manque d'études spécifiques relatives à la SLA, le Cough-assist est la méthode instrumentale la plus efficace pour le désencombrement. Il serait intéressant d'évaluer l'efficacité de cet appareil en fonction de l'évolution de la maladie.

Les autres aides manuelles au désencombrement sont efficaces en phase précoce de la maladie. L'expérience du thérapeute permet un choix dans les techniques manuelles et instrumentales selon l'évolution du patient. Il serait intéressant d'objectiver une progression dans les techniques en fonction de l'évaluation de la maladie. Ces techniques pourraient retarder l'utilisation du Cough-assist. De plus, il serait aussi intéressant d'étudier l'effet de dépendance du Cough-assist s'il existe.

Les exercices travaillant spécifiquement la fonction respiratoire et les muscles respiratoires sont rares dans la SLA puisque un programme de renforcement musculaire est déconseillé dans la maladie. Cependant, une diminution du déclin de la fonction respiratoire a été retrouvée dans une étude faisant travailler les muscles inspiratoires. Toutefois il serait intéressant de s'interroger sur la qualité de vie lors de la mise en place de ces exercices.

La VNI est le point clé dans la suppléance de la fonction respiratoire. Les études montrent qu'elle améliore la qualité de vie et augmente la survie. Certaines études mentionnent les causes d'intolérance possible. L'échec de la mise en place diminue alors les chances du patient à prolonger sa vie. Des études mentionnent les causes d'intolérance. Certaines études montrent que la tolérance est moindre chez les patients ayant une atteinte bulbaire, il serait pertinent de préciser les critères d'intolérance chez ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] **VIAL C.** Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique : Quels sont les critères cliniques de la SLA en fonction des formes clinique ?. Revue de neurologique, 2006, 162, HS 2, p. 25 - 28
- [2] **DERRICKSON, TORTORA.** Principes d'anatomie et de physiologie. 4^e édition. Bruxelles : De Boeck, 2007.1246p. ISBN 978-2-8041-5379-3
- [3] **Haute autorité de santé.** Recommandations professionnelles : Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Novembre 2005.
http://www.splf.org/s/spip.php?action=accéder_document&arg=1933&cle=baa0a446da30d8afaf59ff3c87d1690d07ffc901&file=pdf%2FSclerose_laterale_amyotrophique_court.pdf. (11/12/2012)
- [4] **TALAKAD N., PRADHAN C., NALINI A., THENNARASU K., RAJU T.** Assessment of pulmonary function in amyotrophic lateral sclerosis. The Indian Journal of Chest Diseases & Allied Sciences, 2008, 51
- [5] **KAPANDJI A. I.** Anatomie fonctionnelle : Tête et rachis. 6^e ed. Paris : Maloine, 2007. 328p. ISBN 978-2-224-02649-3
- [6] **GONZALEZ-BERMEJO J., TRZEPIZUR W., SCHANABEL J. C.** Prise en charge respiratoire dans les maladies neuromusculaires, chez l'adulte et l'enfant : techniques spécifiques au désencombrement. Journal de réadaptation médicale, 2011, 31, p. 145 - 150
- [7] **MCCARTHY J.** Manuel pour les personnes vivant avec la SLA. 2012
<http://www.als.ca/sites/default/files/files/ALS%20Manual/2012%20Manual%20People%20Living%20With%20ALS%20-%20FRENCH%20Final.pdf> (page consultée le 12/05/2012)
- [8] **GAUTIER G., VERSCHUEREN A., MONNIER A., ATTARIANS., SALORT-CAMPANA E., POUGET J.** ALS with respiratory onset: Clinical features and effects of non-invasive ventilation on the prognosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2010, 11, p. 379 - 382
- [9] **GUENNOC A. M., CAMU W., CORCIA P.** Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique. NEUROL, 2013, 991, p. 6
- [10] **DANEL-BRUNNAUD V., LAURIER L., PARENT K., MOREAU C., DEFEBURE L., JACQUEMIN D., DESTEE A.** Les enjeux de la loi Leonetti : participation des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de vie. Revue Neurologique, 2009, 165, p. 170 - 177
- [11] **VOLANTI P., CIBELLA F., SARVA M., DE CICCIO D. ; SPANEVELLO A., MORA G., LA BELLA V.** Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the Neurological Sciences, 2011, 303, p. 114 - 118
- [12] **PEREZ T., GONZALEZ J.** La prise en charge respiratoire du patient SLA. 2006
http://www.splf.org/s/spip.php?action=accéder_document&arg=1901&cle=8ea57ce8a8cbc3816b288e974f3a03879f816fd5&file=pdf%2FSLA_RESPI_coordination2006.pdf. (12/12/2012)
- [13] Echelle ALSFRS. In Boulogne Billancourt. [en ligne]
<http://www.santor.net/pdf/sfn/fp/echelle_alsfrs.pdf> (page consultée le 4/05/2013)

- [14] **JUST N., BAUTIN N., DANIEL-BRUNAUD V., DEBROUCKER V., MATRAN R., PEREZ T.** The Borg dyspnea score: a relevant clinical marker of muscle weakness in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur. Respir. J.* 2010, 35, p. 353 - 360
- [15] **BOITIAUX J. F.** Scores d'évaluation de la dyspnée. In Ile de France. [en ligne] <http://www.des-pneumo-idf.com/s/IMG/pdf/Scores_evaluation_de_la_dyspnee_JFB_181106_.pdf> (page consultée le 06/08/2013)
- [16] **ANDREY C.** Chronic Respiratory disease questionnaire (CRQ). In Paris [en ligne] <<http://www.splf.org/s/spip.php?article1020>> (page consultée le 06/08/2013)
- [17] Echelle Bulbaire. In Boulogne Billancourt. [en ligne] <http://www.santor.net/pdf/sfn/fp/echelle_norris.pdf> (page consultée le 4/05/2013)
- [18] **SUAREZ A.A., PESSOLANO F.A., MONTEIRO S.G., FERREYRA G., CAPRIA M.E., MESA L., DUBROVSKY A., DE VITO E.L.** Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002, 81, p. 506 - 511.
- [19] **ALMEIDA S., SILVA L., GUERREIRO C., NUCCI A.** amyotrophic lateral sclerosis: prospective study on respiratory parameters. *Arq. Neuropsiquiatr.* 2010, 2, p; 258 - 263
- [20] **MILLER R.G., JACKSON C.E., KASARSKIS E.J., ENGLAND J.D., FORSHEW D., JOHNSTON W., KALRA S., KATZ J.S., MITSUMOTO H., ROSENFELD J., SHOESMITH C., STRONG M.J., WOOLLEY S.C.** Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology*, 2009, 73, p. 1218 – 1226
- [21] Vest Therapy (High Frequency Chest Wall Oscillation). In Cincinnati, Ohio. [en ligne] <<http://www.cincinnatichildrens.org/health/v/vest-therapy/>> (page consultée le 07/08/2013)
- [22] **JONES U., ENRIGHT S., BUSSE M.** Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: a narrative review. *Physiotherapie*, 2012, 98, p. 1 – 12
- [23] **SENENT C., GOLMARD J. L., SALACHAS F., CHINER E., MORELOT-PANZINI C., MENINGER V., LAMOUREUX C., SIMILOWSKI T., GONZALEZ-BERMEJO J.** A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2010, Early Online, p1- 7
- [24] **Haute autorité de santé.** *Sclérose latérale amyotrophique : protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare.* Janvier 2007. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/07-036_sla-guide_sans_lap.pdf (page consultée le 03/10/2012)
- [25] **DESNUELLE C., BRUNO M., SORIANI M.-H., PERIN C.** Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique : Quelles sont les modalités de thérapie physique symptomatique incluant les techniques de désencombrement bronchique ? *Revue de neurologique*, 2006,162, HS 2, p.244 - 252
- [26] **MATSUMURA T., SAITO T., FUJIMURA H., SHINNO S., SAKODA S.** Lung Inflation Training Using a Positive End-expiratory Pressure Valve in Neuromuscular Disorders. *Intern. Med.*, 2012, 51, p. 711 - 716
- [27] **MAHAJAN K., BACH J. R., SAPORITO L., PEREZ N.** Diaphragm pacing and noninvasive respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Muscle & Nerve*, 2012, 151, 3, p 1- 22

[28] Fiche protocole d'essai clinique. In Paris. [en ligne] < <http://www.antadir.com/uploads/editor/file/web-observatoireau-31-12-2012.pdf>> (page consultée le 25/07/2013)

[29] **ABOUSSOUAN L. S.** Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. *Chronic Respiratory Disease*, 2009,6, 4, p. 231 - 249

[30] **SPATARO R., BONO V., MARCHESE S., LA BELLA V.** Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis : Clinical features and survival analysis. *Journal of the Neurological Sciences*, 2012, 323, p. 66 - 70

[31] **FEDERATION ANTADIR.** Observatoire des patients de l'ANTADIR : données au 31 décembre 2012 In Lyon. [en ligne] < <http://www.notre-recherche-clinique.fr/protocole-essai-clinique/fiche/la-stimulation-phrenique-intradiaphragmatique-implantee-precocement-dans-la-sclerose-laterale-a.html?essai=450&pageretour=35> > (page consultée le 07/08/2013)

[32] **CARRATU P., SPICUZZA L., CASSANO A., MANISCALCO M., GADALETA F., LACEDONIA D., SCODITTI C., BONIELLO E., DI MARIA G., RESTA O.** Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2009, 4 , 10

[33] **Haute autorité de santé.** Ventilation mécanique à domicile : dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire. 2012 http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-01/rapport_ventilation_cnedimts_2013.pdf. (page consultée le 05/04/2012)

[34] **RADUNOVIC A., ANNANE D., RAFIQ M. K., MUSTFA N.** Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2009, 4

[35] **ROUSSEAU M. CM., PIETRA S., BLAYA J., CATALA A.** Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J Neurol*, 2001, 258, p. 1801-1804

[36] **MUIR J. F., LAMIA B., MOLANO C., DECLERCQ P. L., CUVELIER A.** Place de la trachéotomie au long cours dans l'insuffisance respiratoire chronique sévère à l'ère de la ventilation non invasive. *Revue des Maladies Respiratoires*, 2021, 29, p ; 994 - 1006

ANNEXES

- **ANNEXE I : Fiche évaluative du Dr Thierry Perez et du Dr Jésus Gonzalez**
- **ANNEXE II : ALS functional rating scale – R**
- **ANNEXE III : Echelle de Norris bulbaire**
- **ANNEXE IV : Echelle d'Epworth**
- **ANNEXE V : Protocole de l'étude « Respistim »**
- **ANNEXE VI : Echelles de qualité de vie présentées dans l'étude de Rousseau**
- **ANNEXE VII : Tableaux informatifs des différents articles**
- **ANNEXE VIII : Tableau récapitulatifs des 14 études incluses dans la recherche**

ANNEXE I : Tableaux informatifs des différents articles

Titre : Prospective study on respiratory parameters

Auteurs : Almeida

Revue / année / vol / pages : Arq Neuropsychiatr / 2010 / 68(2) / 258-262

Objectif(s)	<ul style="list-style-type: none">- Evaluer l'efficacité des paramètres respiratoire dans l'évolution de la maladie- Observer les corrélations entre l'état nutritionnel et la fonction respiratoire.
Méthode	<ul style="list-style-type: none">- Une étude transversale avec évaluation respiratoire et nutritionnel et une étude prospective longitudinale pendant 8 mois avec une observation des paramétré respiratoire- Population : 4 cas de SLA bulbaire et 12 cas de SLA spinale
Inclusion	
Exclusion	
Interventions	
Tests principaux	<ul style="list-style-type: none">- Lors de la première évaluation : spirométrie en position assise (CVF et DEP), PEmax, PImax, gazométrie artériel, oxymétrie, recueil des symptômes de faiblesse des muscles respiratoires, de l'IMC et de pourcentage de perte de poids- Lors des suivi : même test à l'exception de la Spirométrie, de l'IMC et du pourcentage de perte de poids
Risques de biais	<ul style="list-style-type: none">- Peu de sujet- Il n'y a pas dans le protocole ne décrit pas les inclusions et les exclusions

Titre : Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency

Auteurs : Carratù

Revue / année / vol / pages : Orphanet Journal of Rare Diseases / 2009 / 4 /

Objetif(s)	Evaluer le rôle de la VNI avec une mise en place précoce
Méthode	Population : 72 patients SLA 3groupes : <ul style="list-style-type: none">- 44 avec une CVF >75% représentent le groupe de contrôle- 28 avec VEMS<75% et insuffisance respiratoire nocturne nécessitant une VNI<ul style="list-style-type: none">o 16 traités par VNIo 12 refus ou intolérant
Inclusion	Age entre 18 et 80 ans
Exclusion	Autre maladie neurologique Autre maladie respiratoire
Intervention	Mise en place de la VNI lorsque CVF<75% et présence de symptômes respiratoires nocturnes
Principaux tests	ALSFRS EFR Gaz du sang Polysomnographie pour groupe 2 et 3
Risques de biais	Peu de sujet

Titre : Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions : a narrative review

Auteurs : Jones

Revue / année / vol / pages : physiotherapy / 2012 / 98 / 1-12

But :

Objectif(s)	Examiner les éléments de preuve sur la gestion des troubles respiratoires chez les personnes atteintes de maladies neurodégénérative.
Inclusion	Etudes de langue anglaise contrôlée randomisée Etudes expérimentales Etudes observationnelles prospectives et rétrospectives
Exclusion	Population composée entièrement de patients atteints de maladies neuromusculaires Membres de la population <18ans Sujets n'ont pas de respiration spontanée Les actes masso-kinésithérapiques n'ont pas d'action sur la fonction respiratoire
Articles retenus	10 études : problème d'encombrement bronchique dont 7 à viser d'amélioration de l'efficacité à la toux et 3 à viser de mobilisation des sécrétions 19 études : problème de diminution de force des muscles respiratoires dont 10 utilisant la VNI et 9 utilisant l'exercice des muscles respiratoires 6 études : influence de l'exercice sur la fonction respiratoire
Risque de biais	Recherche que dans la langue anglaise Nombre d'études Qualité des études

Titre : The Borg dyspnoea score: a relevant clinical marker of inspiratory muscle weakness in amyotrophic lateral sclerosis

Auteurs : Just

Revue / année / vol / pages : European respiratory journal / 2010 / 35 / 353-360

Objectif(s)	Examiner les éléments de preuve sur la gestion des troubles respiratoires chez les personnes atteintes de maladies neuro-dégénérative.
Méthode	72 patients SLA dont 16 cas bulbaires et 51 cas spinaux
Inclusion	
Exclusion	Trouble cardiaque ou pulmonaire coexistant
Interventions	
Principaux tests	Score de Borg en position assise (uBorg) Score de Borg en décubitus dorsal (sBorg) EFR Oxymétrie nocturne
Risque de biais	Pas de groupe contrôle

Titre : Diaphragm pacing and non-invasive respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease

Auteurs : Mahajan

Revue / année / vol / pages : Muscle & Nerve / 2012 / 151 / 1-5

Objectif(s)	Comparer la baisse VC et la survie de patients sans assistance respiratoire ayant un stimulateur diaphragmatique
Méthode	Population : 354 patients SLA / MNM 8 ont eu un stimulateur diaphragmatique dont 4 abandons
Inclusion	
Exclusion	Valeurs aberrantes
Interventions	Mise en place d'un stimulateur diaphragmatique
Principaux tests	<ul style="list-style-type: none">- Mesure du volume délivré par le stimulateur diaphragmatique- Mesure de volume prévue a été calculée par CRF et comparée à la CV- Point de déclin de la CV avec la VNI, la trachéotomie, le décès et la dernière visite a été déterminé.
Risque de biais	Peu de patient

Titre : Lung Inflation Training Using a Positive End-expiratory Pressure Valve In Neuromuscular Disorders

Auteurs : Matsumura

Revue / année / vol / pages : Intern Med / 2012 / 51 / 711-716

Objectif(s)	Evaluer l'effet de l'inflation pulmonaire sur la fonction respiratoire
Méthode	93 Patients SLA, dystrophie myotonique et dystrophie Duchenne Dont 40 SLA
Inclusion	
Exclusion	Asthme, autres maladies pulmonaires et insuffisance cardiaque
Interventions	Deux séries de 5 inflations par jour, 5 jours par semaine pendant 4 mois
Principaux tests	Mesure de l'inflation pulmonaire avant et après l'intervention Le nombre d'événement de troubles respiratoires
Risque de biais	Pas de groupe contrôle

Titre : Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)

Auteurs : Miller

Revue / année / vol / pages : Neurology / 2009 / 73 / 1218- 1226

Objectif(s)	<ul style="list-style-type: none">- Quels sont les tests optimaux pulmonaires pour détecter une insuffisance respiratoire ?- Quelle est l'efficacité des aides techniques au désencombrement ?- Quels facteurs influencent la tolérance de la VNI ?- La VNI améliore-t-elle la fonction respiratoire et la survie ?
Inclusions	
Exclusions	
Articles retenus	142
Risque de biais	Il n'y a pas de renseignement sur le type d'articles inclus

Titre : Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease

Auteurs : Radunovic

Revue / année / vol / pages : Cochrane Database of Systematic Reviews / 2009 / 4

Objectif(s)	<ul style="list-style-type: none">- Examiner l'efficacité de la ventilation mécanique sur la survie dans la SLA- Examiner l'effet de la ventilation mécanique sur les mesures de progression de la maladie et sur la qualité de vie des patients et leurs soignants
Inclusions	Essais randomisés et quasi-randomisés impliquant une VNI ou une trachéotomie
Exclusions	
Articles retenus	2
Risques de biais	

Titre : Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation

Auteurs : Rousseau

Revue / année / vol / pages : J Neurol / 2001 /258 / 1801-1804

Objectif(s)	Comparer la qualité de vie des patients atteints de SLA et de Locked-in Syndrome (LYS)
Méthode	
Inclusion	
Exclusion	Antécédent de maladie psychiatrique Démence fronto-temporale
Intervention	ALSFRS McGILL SF-36 Depression de Beck Invebtory II (BDI II) Echelle d'alexithymie de Toronto (TAS) Spielberger (STAI-Y)
Principaux tests	
Risques de biais	Peu de sujet Protocole mal décrit

Titre : comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis

Auteurs : Senent

Revue / année / vol / pages : Amyotrophic Lateral Sclerosis / 2010 / ? / 1–7

Objectif(s)	Comparer l'amélioration du DEP à la toux produite par un ensemble de techniques d'aides à la toux manuelle et mécanique
Méthode	Population : bulbaire et non bulbaire 16 sujets
Inclusion	ventilation mécanique à domicile depuis plus de 2 mois
Exclusion	Tout type d'évènement respiratoire au cours du mois précédent Présence d'une trachéotomie Un peak flow sans aide > 270L/min
Intervention	<p>Manuelle :</p> <p>Cough0: toux sans assistance</p> <p>Cough0+ : Toux sans aide, coaché</p> <p>Cough1: comme Cough0+, avec une poussée abdominale ajoutée</p> <p>Instrumentale :</p> <p>Cough2: poussée abdominale expiratoire après une inspiration profonde spontanée renforcée par air stacking</p> <p>Cough3: poussée abdominale expiratoire du volume pulmonaire en fin d'inspiration fournie par ventilateur de pression bi-niveau du patient avec ses réglages habituels</p> <p>Cough4: poussée abdominale expiratoire du volume pulmonaire en fin d'inspiration obtenu en réglant le ventilateur du patient avec une pression positive inspiratoire (IPAP) de +30 cm H₂O;</p> <p>Cough5: toux assistée mécaniquement, à l'aide d'un dispositif cough-assist</p> <p>Toute les manœuvre ont été exécuté le même jour en commençant par le manuelle puis les instrumentales dans un ordre aléatoire. 10 à 15 min d'intervalle entre les manœuvres et 1h entre manuelle et instrumentale</p>

Principaux tests	Score de Norris bulbaire ALSFRS-R Dyspnée (Borg modifié et MRC) Gaz du sang EFR DEP à la toux
Risque de biais	Peu de sujet

Titre : Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Clinical features and survival analysis

Auteurs : Spataro

Revue / année / vol / pages : Journal of the Neurological Sciences / 2012 / 323 / 66-70

Objectif(s)	<ul style="list-style-type: none">- Evaluer les caractéristiques démographiques et cliniques des patients atteints de SLA ayant subi une ventilation invasive- Mettre en évidence les variables qui peuvent affecter le choix de la mise en place de trachéotomie et le taux de survie
Méthode	Entre 2001 et 2010 suivi prospectif Population : 192 non trachéotomisé et 87 trachéotomisé
Inclusion	
Exclusion	sclérose latérale primitive, maladie primitive progressive, SLA ayant une démence fronto-temporale
Intervention	Evaluations tous les 3-4 mois
Principaux tests	progression de la maladie diviser en lente, intermédiaire, rapide ; déclin respiratoire mesuré par le changement de la CVF / durée de la maladie
Risque de biais	population choisit dans un seule centre SLA

Titre : Peak Flow and Peak Cough Flow in the Evaluation of Expiratory Muscle Weakness and Bulbar Impairment in Patients with Neuromuscular Disease

Auteurs : Suarez

Revue / année / vol / pages : Am. J. Med. Rehabil. / 2002 / 81-7 / 506-511

Objectif(s)	Comparer la force expiratoire des muscles et l'efficacité de la toux
Méthodes	Pas de renseignement sur les méthodes de sélections Comparaison de trois groupes : sains, SLA, dystrophie de Duchenne (DD) 27 patients SLA dont 7 atteintes à début bulbaire et 20 atteintes à début Spinale, 52 patients DD et 98 sujets sains non-fumeurs et asymptomatique
Inclusion	
Exclusion	Pour le groupe sains : DEP > 800L/min
Interventions	Test spirométrique standard P _{Imax} et P _{E_{max}} réalisée avec une embouchure à lèvres jointes
Principaux tests	DEP, DEP à la toux, P _{imax} et P _{E_{max}}
Risques de biais	Peu de sujets

Titre : Assessment of pulmonary function in amyotrophic lateral sclerosis

Auteurs : Talakad

Revue / année / vol / pages : The Indian Journal of Chest Diseases & Allied Sciences / 2008

Objectifs(s)	<ul style="list-style-type: none">- Quantifier le dysfonctionnement pulmonaire chez les patients atteints de SLA- Comparer les dysfonctionnements respiratoires entre les patients d'apparition bulbaire et les patients d'apparition spinale.
Méthode	63 cas dont 24 bulbaire et 39 spinale
Inclusion	Groupe témoins : non-fumeur
Exclusion	Maladie de parkinson Tuberculose asthme Polyarthrite rhumatoïde Infection des voies aériennes inférieures
Interventions	
Principaux tests	CV VEMS DEP CI VRE PImax, PEmax
Risque de biais	

Titre : Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis

Auteurs : Volanti

Revue / année / vol / pages : Journal of the Neurological Sciences / 2011 / 303 / 114-118

Objectif(s)	<p>Evaluer l'impact d'une éducation du patient et des soignants sur la tolérance de la VNI</p> <p>Evaluer l'impact d'un suivi rigoureux lors de la mise en place de la VNI sur la tolérance de celle-ci</p>
Inclusion	
Exclusion	
Intervention	<p>Tous les 2 ou 3 mois tous les patients ont subi des évaluations</p> <p>En amont de de la mise en place de la VNI, des informations détaillés sont données au patients et au soignants à travers une vidéo</p> <p>Le séjour lors de la mise en place de la VNI a été prolongé en moyenne de 1 semaine.</p>
Principaux tests	<ul style="list-style-type: none">- Déficience fonctionnel (ALSFRS-R)- Déficience bulbaire (ALSFRS-R)- CVF- Gaz du sang- Oxymétrie nocturne- IMC
Risques de biais	<p>Peu de sujets</p> <p>Pas de précisions sur les inclusions et exclusions</p>

**ANNEXE II : Fiche évaluative du Dr Thierry Perez et du Dr
Jésus Gonzalez**

Annexe 1

Evaluation respiratoire avant la mise en route d'une ventilation mécanique

ANTECEDENTS RESPIRATOIRES

Tabagisme : NON OUI
Paquets années :

Poursuivi OUI NON
date d'arrêt : __/__/__

Consommation actuelle :/j

BPCO NON OUI
Asthme NON OUI

SAS préexistant (diagnostic confirmé) :

Appareillé OUI NON
 OUI NON

Autre :

Marche (ALSFRS-R item 8)

4 : normale
3 : difficultés de déambulation
2 : marche avec assistance
1 : mouvements sans déambulation
0 : pas de mouvement des jambes

DYSPNEE

- d'effort OUI NON non évaluable
- de repos OUI NON
- à la parole OUI NON
- de décubitus OUI NON

Dyspnée (ALSFRS-R item 10)

4 : aucune
3 : à la marche
2 : survient dans une ou plusieurs des conditions suivantes : pour manger, se baigner, s'habiller (activités de la vie quotidienne)
1 : survient au repos ; respiration difficile en position assise ou en position allongée
0 : difficulté significative à proposer l'utilisation d'une ventilation assistée

Orthopnée (ALSFRS-R item 11)

4 : aucune
3 : quelques difficultés au cours du sommeil nocturne, liée à un essoufflement, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers

2 : nécessité d'oreillers supplémentaires pour dormir (plus de 2)

1 : ne peut dormir qu'assis

0 : ne peut pas dormir

MUSCLES EXPIRATOIRES ET ATTEINTE BULBAIRE

Parole (ALSFRS-R item 1)

4 : normale
3 : perturbations détectables
2 : intelligible avec répétition
1 : utilise occasionnellement une communication non verbale
0 : perte de la parole

Salivation (ALSFRS-R item 2)

4 : normale
3 : hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne
2 : hypersialorrhée modérée mais permanente
1 : hypersialorrhée gênante
0 : bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

Déglutition (ALSFRS-R item 3)

4 : alimentation normale
3 : quelques fausses routes
2 : consistance des aliments modifiée
1 : suppléments alimentaires
0 : alimentation parentérale ou entérale exclusive

SOMMEIL

Sommeil non réparateur : OUI NON

Réveils multiples : OUI NON

Réveils avec sensation d'étouffement : OUI NON

Autres causes possibles de réveils :

douleurs mobilisation anxiété

encombrement bronchique/pharyngé

Cauchemars : OUI NON

Nycturie (≥ 3 fois/nuit, depuis moins de 3 mois) :

OUI NON

Ronflement : OUI NON

Apnées constatées par l'entourage : OUI NON

Céphalées au réveil fréquentes : OUI NON
Somnolence diurne excessive : OUI NON
 Score d'Epworth : /24 (cf échelle de somnolence d'Epworth)

EXAMENS

Fréquence respiratoire assis : /min
Recrutement des muscles accessoires : OUI NON
Respiration paradoxale en décubitus : OUI NON
Toux efficace : OUI NON
Encombrement bronchique : OUI NON
 Si oui : palpation auscultation
Encombrement pharyngo-laryngé : OUI NON

ECHELLE DE SOMNOLENCE D'EPWORTH

Consignes de passation
 Afin de pouvoir mesurer chez vous une éventuelle somnolence dans la journée, voici quelques situations relativement usuelles, où nous vous demandons d'évaluer le risque de vous assoupir. Aussi, si vous n'avez pas été récemment dans l'une de ces situations, essayez d'ima-

giner comment cette situation pourrait vous affecter. Pour répondre, utilisez l'échelle suivante en choisissant le chiffre le plus approprié pour chaque situation :

- 0 : ne somnolerait jamais**
- 1 : faible chance de s'endormir**
- 2 : chance moyenne de s'endormir**
- 3 : forte chance de s'endormir**

Situation	Chance de s'endormir
Assis en train de lire	5
En train de regarder la télévision	5
Assis, inactif, dans un lieu public (cinéma, théâtre, réunion)	5
Comme passager d'une voiture (ou transport en commun), roulant sans arrêt pendant une heure	5
Allongé l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	5
Étant assis en parlant avec quelqu'un	5
Assis au clame après un déjeuner sans alcool	5
Dans une voiture immobilisée depuis quelques minutes	5

EFR et sommeil

CONDITIONS D'EXAMEN

Assis Fauteil Brancard/couché
 Fermeture de la bouche correcte OUI NON
 Coopération bonne moyenne mauvaise

SPIROMETRIE

	Observé	% théorique
CVF assis (litre)		
VEMS (l/s)		
VEMS/CVF (%)		
Débit de pointe (l/s)		
Débit de pointe à la toux (l/s)		
CVF couché		
	Observé	% théorique
CVL assis (l)		
CRF assis (opt)		
VR assis (opt)		
CPT assis (opt)		

GAZOMETRIE EN AIR AMBIANT

Artérielle Capillaire artérialisé
 PaO₂ : mmHg SaO₂ : %
 PaCO₂ : mmHg HCO₃⁻ : mmol/l
 pH : 7.

OXYMETRIE PTCO₂/CO₂

SpO₂ d'éveil : %
 P O₂ transcutanée : mmHg
 P transcutanée CO₂ : mmHg

EXPLORATION DES MUSCLES RESPIRATOIRES

Pression respiratoire maximale (Plmax)
 Plmax (à la CRF) : cm H₂O Soutenu 1 seconde
 Plmax % théorique : % Pic si impossible

Pression expiratoire maximale (PEmax)PEmax (à la CPT) : ... cm H₂O Soutenu 1 secondePEmax % théorique :% Pic si impossible**Pression inspiratoire maximale SNIFF nasale (SNIP)**Dix à vingt manœuvres seront effectuées,
et la meilleure valeur sera retenueSNIP : cm H₂O

SNIP % théorique :%

OXYMETRIE NOCTURNESaO₂ d'éveil :%

Durée d'enregistrement :hmin

SaO₂ moyenne :%% de temps à SaO₂ < 90 % :%

Désaturations > 3 % Nombre : Index : .. /heure

Désaturations > 4 % Nombre : Index : .. /heure

Désaturations de plus de 5 min ≤ 88 % :

NON OUI Nombre :

Morphologie des désaturations :

dents de scie hypoventilation **POLYSOMNOGRAPHIE (OPTIONNELLE, SI SUSPICION CLINIQUE OU SUR L'OXYMÉTRIE DE SAS)****Type d'apnées** obstructives centrales mixtes

Nombre :

Index d'apnées : /heure**Nombre total d'hypopnée :**

(définies par une dépression de l'amplitude ventilatoire de plus de 50 %, ou entre 30 et 50 %, associée à un micro-réveil ou à une désaturation > 3 %)

Index d'hypopnées : /heure

Index d'apnée-hypopnée : /heure

Index de limitation de débit : /heure**Temps total de sommeil (TTS) :** min**Efficacité du sommeil :** % du Temps Total de Sommeil

Stade I + II :% Stade III + IV :%

REM :%

Index d'éveil : ... /heure Nombre de micro-éveils : ...

Index de micro-éveils respiratoires : /heure

Index de micro-éveils non respiratoires : /heure

Mouvements périodiques : NON OUI

Index : /heure

ANNEXE III: ALS functional rating scale – R

Source : HAS

1. PAROLE	4 – normale 3 – perturbations détectables 2 – intelligible avec répétition 1 – utilise occasionnellement une communication non verbale 0 – perte de la parole
2. SALIVATION	4 – normale 3 – hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne 2 – hypersialorrhée modérée mais permanente 1 – hypersialorrhée gênante 0 – bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir
3. DEGLUTITION	4 – alimentation normale 3 – quelques fausses routes 2 – consistance des aliments modifiée 1 – suppléments alimentaires 0 – alimentation parentérale exclusive
4. ECRITURE	4 – normale 3 – lente et imprécise mais compréhensible 2 – tous les mots ne sont pas compréhensibles 1 – tient un stylo mais incapable d'écrire 0 – incapable de tenir un stylo
5. HYGIENE	4 – normale 3 – autonome mais avec efficacité diminuée 2 – assistance occasionnelle ou substitution 1 – assistance d'une tierce personne requise 0 – assistance permanente totale
6. a) PREPARATION DES ALIMENTS	4 – normale 3 – lente et maladroite mais seul 2 – aide occasionnelle pour couper les aliments 1 – les aliments sont préparés mais mange seul 0 – doit être nourri
b) EN CAS DE GASTROSTOMIE	4 – utilisation normalement autonome 3 – maladroit mais toutes les manipulations sont effectuées seul 2 – aide nécessaire pour la mise en place 1 – fourni une aide minime aux soignants 0 – doit être nourri
7. MOBILISATION AU LIT	4 – normale 3 – lenteur et maladresse mais autonome 2 – ajuste les draps avec difficulté 1 – peut bouger mais pas se retourner dans le lit 0 – dépendant
8. MARCHE	4 – normale

	<p>3 – difficultés de déambulation</p> <p>2 – marche avec assistance</p> <p>1 – mouvements sans déambulation</p> <p>0 – pas de mouvement des jambes</p>
9. MONTEE D'ESCALIER	<p>4 – normale</p> <p>3 – lente</p> <p>2 – fatigue</p> <p>1 – aide nécessaire</p> <p>0 – impossible</p>
10. DYSPNEE	<p>4 – absente</p> <p>3 – à la marche</p> <p>2 – dans une ou plus des situations suivantes : repas, toilette, habillage</p> <p>1 – au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée</p> <p>0 – difficulté importante, envisage l'utilisation d'un appareil de ventilation mécanique</p>
11. ORTHOPNEE	<p>4 – absente</p> <p>3 – quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d'un souffle court, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers</p> <p>2 – besoin de plus de 2 oreillers pour dormir</p> <p>1 – ne peut dormir qu'assis</p> <p>0 – ne peut pas dormir</p>
12. INSUFFISANCE RESPIRATOIRE	<p>4 – absente</p> <p>3 – utilisation intermittente d'une assistance ventilatoire</p> <p>2 – utilisation continue d'une VNI la nuit</p> <p>1 – utilisation continue d'une VNI jour et nuit</p> <p>0 – ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie</p>

ANNEXE IV : Echelle de Norris bulbaire

Source : <http://www.santor.net/>

échelles d'incapacité fonctionnelle dans la SLA

ECHELLE BULBAIRE				
Cocher dans la case appropriée (une seule croix et une seule par ligne)	fonction normale 3	fonction altérée 2	fonction minime 1	fonction nulle 0
1. souffler				
2. siffler				
3. gonfler les joues				
4. effectuer des mouvements de diduction de la mâchoire				
5. claquer la langue				
6. tirer la langue en avant				
7. mettre la langue sur le côté				
8. mettre la langue contre le palais				
9. tousser				
	absente 3	légère 2	notable 1	sévère 0
10. hypersialorrhée				
11. nasalisation				
	normale 3	légèrement bredouillée 2	bredouillée 1	inintelligible 0
12. parole				
	normale 3	aliments tendres 2	aliments hachés 1	aliments semi-liquides 0
13. déglutition				

Adapté de Norris FH Jr. Charting the course in amyotrophic lateral sclerosis.

In Rose, FC(eds): Amyotrophic Lateral Sclerosis. Demos, New-York 1990;83-92.

<http://www.sf-neuro.org>

ANNEXE V : Echelle d'Epworth

Source : <http://www.sommeil-mg.net/>

Echelle de Somnolence d'Epworth

Johns MW (Sleep 1991; 14:540-5) «A new method for measuring day time sleepiness : The Epworth Sleepiness Scale.Sleep».

La somnolence est la propension plus ou moins irrésistible à s'endormir si l'on est pas stimulé.

(Nb. Ce sentiment est très distinct de la sensation de fatigue qui parfois oblige à se reposer).

Le questionnaire suivant, qui sert à évaluer la somnolence subjective, est corrélé avec les résultats objectifs recueillis par les enregistrements du sommeil.

Prénom :	Nom :	Date de naissance:.....
Date du test :	Ronflement? oui Non.....	

Vous arrive-t-il de somnoler ou de vous endormir (dans la journée) dans les situations suivantes :

Même si vous ne vous êtes pas trouvé récemment dans l'une de ces situations, essayez d'imaginer comment vous réagiriez et quelles seraient vos chances d'assoupissement.

notez **0** : si *c'est exclu*. «Il ne m'arrive jamais de somnoler: **aucune** chance,
notez **1** : si *ce n'est pas impossible*. «Il y a un petit risque»: **faible** chance,
notez **2** : si *c'est probable*. «Il pourrait m'arriver de somnoler»: chance **moyenne**,
notez **3** : si *c'est systématique*. «Je somnolerais à chaque fois»: **forte** chance.

- | | | | | |
|--|---|---|---|---|
| - Pendant que vous êtes occuper à lire un document | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Devant la télévision ou au cinéma | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Assis inactif dans un lieu public (salle d'attente, théâtre, cours, congrès ...) | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Passager, depuis au moins une heure sans interruptions, d'une voiture ou d'un transport en commun (train, bus, avion, métro ...) | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Allongé pour une sieste, lorsque les circonstances le permettent | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - En position assise au cours d'une conversation (ou au téléphone) avec un proche..... | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Tranquillement assis à table à la fin d'un repas sans alcool | 0 | 1 | 2 | 3 |
| - Au volant d'une voiture immobilisée depuis quelques minutes dans un embouteillage | 0 | 1 | 2 | 3 |

Total (de 0 à 24) :

- **En dessous de 8: vous n'avez pas de dette de sommeil.**

- **De 9 à 14: vous avez un déficit de sommeil, revoyez vos habitudes.**

- **Si le total est supérieur à 15: vous présentez des signes de somnolence diurne excessive. Consultez votre médecin pour déterminer si vous êtes atteint d'un trouble du sommeil. Si non, pensez à changer vos habitudes.**

NB. Ce questionnaire aide à mesurer votre niveau général de somnolence, il n'établit pas un diagnostic. Apportez le à votre médecin pour discuter avec lui des causes et des conséquences de ce handicap dans votre vie.

ANNEXE VI : Protocole de l'étude « Respistim »

Source : <http://www.notre-recherche-clinique.fr>

24/08/13

www.notre-recherche-clinique.fr/index.php?id=140&essai=450

La stimulation phrénique intradiaphragmatique implantée précocement dans la sclérose latérale amyotrophique retarde-t-elle le recours à l'assistance ventilatoire ? RespISTIM-SLA

Date de mise à jour : 13/05/13

Aire thérapeutique	Neurologie
Pathologie	Sclérose Latérale Amyotrophique
Centre coordonnateur	Service de pneumologie Hôpital Pitié-Salpêtrière
Phase	N/A
Organisme promoteur	Assistance Publique des Hôpitaux de Paris
Référence AFSSAPS ou EUDRACT	2012-A00178-35
Référence CPP	CPP Ile de France VI
Objectif de l'étude	Démontrer que la stimulation phrénique intradiaphragmatique à faible intensité ralentit la progression de l'atteinte respiratoire d'une façon suffisamment nette pour retarder le recours à la VNI (Ventilation Non Invasive).
Date de début de l'essai	24/09/12
Date de clôture prévisionnelle du recrutement	23/09/14
Localisation	Régions : Alsace, Aquitaine, Auvergne, Basse-Normandie, Bourgogne, Bretagne, Centre, Haute-Normandie, Ile-de-France, Languedoc-Roussillon, Limousin, Lorraine, Midi-Pyrénées, Nord-Pas-de-Calais, P.A.C.A, Pays-de-la-Loire, Rhône-Alpes Départements : 06-Alpes-Maritimes, 13-Bouches-du-Rhône, 14-Calvados, 21-Côte-d'Or, 22-Côtes-d'Armor, 31-Haute-Garonne, 33-Gironde, 34-Hérault, 37-Indre-et-Loire, 42-Loire, 49-Maine-et-Loire, 54-Meurthe-et-Moselle, 59-Nord, 63-Puy-de-Dôme, 67-Bas-Rhin, 69-Rhône, 75-Paris, 76-Seine-Maritime, 87-Haute-Vienne
Description des conditions détaillées de l'essai pour le patient	Les patients bénéficieront de l'implantation d'un neurostimulateur phrénique et seront randomisés en 2 groupes : neurostimulation précoce ou neurostimulation à l'apparition d'une insuffisance respiratoire avec hypoventilation et nécessité de VNI. Tous les 3 mois ils bénéficieront d'un suivi de la fonction respiratoire auquel s'ajouteront tous les 6 mois un examen du sommeil par polysomnographie et un exploration du diaphragme. Après la mise sous VNI les patients bénéficieront d'un suivi téléphonique trimestriel pendant une période maximale de 2 ans.

www.notre-recherche-clinique.fr/index.php?id=140&essai=450

1/2

Critères d'inclusion et d'exclusion	Homme ou femme âgé de 18 ans et plus présentant un diagnostic probable ou certain de SLA selon les critères de l'Escorial, avec une capacité vitale comprise entre 80% et 60% de la théorique et une fonction phrénique préservée.
Nombre de patients	74
Nombre de volontaires sains	0
Nombre de participants en France	74
Reste du monde	0
Personne à contacter	Coordonnateur: Dr. Jésus GONZALEZ
Email du contact	jesus.gonzalez@psl.aphp.fr
Téléphone du contact	0142167859

[Imprimer](#)

**ANNEXE VII : Echelles de qualité de vie présentées
dans l'étude de Rousseau**

McGill quality of life questionnaire

Source : www.commondataelements.ninds.nih.gov

McGILL QUALITY OF LIFE QUESTIONNAIRE

STUDY IDENTIFICATION #: _____ DATE: _____

Instructions

The questions in this questionnaire begin with a statement followed by two opposite answers. Numbers extend from one extreme answer to its opposite.

Please circle the number between 0 and 10 which is most true for you.

There are no right or wrong answers.

Completely honest answers will be most helpful.

EXAMPLE:

I am hungry:

not at all 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **extremely**

- If you are not even a little bit hungry, you would circle 0.
- If you are a little hungry (you just finished a meal but still have room for dessert), you might circle a 1, 2, or 3.
- If you are feeling moderately hungry (because mealtime is approaching), you might circle a 4, 5, or 6.
- If you are very hungry (because you haven't eaten all day), you might circle a 7, 8, or 9.
- If you are extremely hungry, you would circle 10.

BEGIN HERE:

IT IS VERY IMPORTANT THAT YOU ANSWER ALL QUESTIONS FOR HOW YOU HAVE BEEN FEELING *JUST IN THE PAST TWO (2) DAYS*.

PART A

Considering all parts of my life - physical, emotional, social, spiritual, and financial - *over the past two (2) days* the quality of my life has been:

very bad 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **excellent**

Please continue on the next page...

PART B: Physical Symptoms or Physical Problems

(1) For the questions in Part "B", please list the **PHYSICAL SYMPTOMS OR PROBLEMS** which have been the biggest problem for you over the past two (2) days. (Some examples are: pain, tiredness, weakness, nausea, vomiting, constipation, diarrhea, trouble sleeping, shortness of breath, lack of appetite, sweating, immobility. Feel free to refer to others if necessary).

(2) Circle the number which best shows how big a problem each one has been for you **OVER THE PAST TWO (2) DAYS**.

(3) If, over the past two (2) days, you had **NO** physical symptoms or problems, or only one or two, answer for each of the ones you have had and write "none" for the extra questions in Part B, then continue with Part C.

1. Over the past two (2) days,
one troublesome symptom has been: _____
(write symptom)

no problem 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 tremendous problem

2. Over the past two (2) days,
another troublesome symptom has been: _____
(write symptom)

no problem 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 tremendous problem

3. Over the past two (2) days,
a third troublesome symptom has been: _____
(write symptom)

no problem 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 tremendous problem

Please continue on the next page...

4. Over the past two (2) days I have felt:

physically 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **physically**
terrible **well**

PART C Please choose the number which best describes your feelings and thoughts
OVER THE PAST TWO (2) DAYS.

5. Over the past two (2) days, I have been depressed:

not at all 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **extremely**

6. Over the past two (2) days, I have been nervous or worried:

not at all 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **extremely**

7. Over the past two (2) days, how much of the time did you feel sad?

never 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **always**

8. Over the past two (2) days, when I thought of the future, I was:

not afraid 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **terrified**

9. Over the past two (2) days, my life has been:

utterly 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **very**
meaningless **purposeful**
and without **and**
purpose **meaningful**

10. Over the past two (2) days, when I thought about my whole life, I felt that in achieving life goals I have:

made no 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **progressed**
progress **to complete**
whatsoever **fulfillment**

Please continue on the next page...

11. Over the past two (2) days, when I thought about my life, I felt that my life to this point has been:

completely 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **very**
worthless **worthwhile**

12. Over the past two (2) days, I have felt that I have:

no control 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **complete**
over my **control over**
life **my life**

13. Over the past two (2) days, I felt good about myself as a person.

completely 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **completely**
disagree **agree**

14. To me, the past two (2) days were:

a burden 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **a gift**

15. Over the past two (2) days, the world has been:

an 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **caring and**
impersonal **responsive**
unfeeling place **to my needs**

16. Over the past two (2) days, I have felt supported:

not at all 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **completely**

Please continue on the next page...

SF-36

Source : spiral.univ-lyon1.fr

QUESTIONNAIRE GENERALISTE SF36 (QUALITE DE VIE)

1.- En général, diriez-vous que votre santé est : (cocher ce que vous ressentez)

Excellente ___ Très bonne ___ Bonne ___ Satisfaisante ___ Mauvaise ___

2.- Par comparaison avec il y a un an, que diriez-vous sur votre santé aujourd'hui ?

Bien meilleure qu'il y a un an ___ Un peu meilleure qu'il y a un an ___
A peu près comme il y a un an ___ Un peu moins bonne qu'il y a un an ___
Pire qu'il y a un an ___

3.- vous pourriez vous livrer aux activités suivantes le même jour. Est-ce que votre état de santé vous impose des limites dans ces activités ? Si oui, dans quelle mesure ? (entourez la flèche).

a. Activités intenses : courir, soulever des objets lourds, faire du sport.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

b. Activités modérées : déplacer une table, passer l'aspirateur.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

c. Soulever et transporter les achats d'alimentation.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

d. Monter plusieurs étages à la suite.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

e. Monter un seul étage.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

f. Vous agenouiller, vous accroupir ou vous pencher très bas.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

g. Marcher plus d'un kilomètre et demi.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

h. Marcher plus de 500 mètres

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

i. Marcher seulement 100 mètres.

↓ ↓ ↓
Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

QUESTIONNAIRE GENERALISTE SF36 (QUALITE DE VIE)

j. Prendre un bain, une douche ou vous habiller.

↓ ↓ ↓
 Oui, très limité oui, plutôt limité pas limité du tout

4.- Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu l'une des difficultés suivantes au travail ou lors des activités courantes, du fait de votre santé ? (réponse : oui ou non à chaque ligne)

	oui	non
Limiter le temps passé au travail, ou à d'autres activités ?		
Faire moins de choses que vous ne l'espériez ?		
Trouver des limites au type de travail ou d'activités possibles ?		
Arriver à tout faire, mais au prix d'un effort		

5.- Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu des difficultés suivantes au travail ou lors des activités courantes parce que vous étiez déprimé ou anxieux ? (réponse : oui ou non à chaque ligne).

	oui	non
Limiter le temps passé au travail, ou à d'autres activités ?		
Faire moins de choses que vous n'espériez ?		
Ces activités n'ont pas été accomplies aussi soigneusement que d'habitude ?		

6.- Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure est-ce que votre état physique ou mental ont perturbé vos relations avec la famille, les amis, les voisins ou d'autres groupes ?

↓ ↓ ↓ ↓
 Pas du tout très peu assez fortement énormément

7.- Avez-vous enduré des souffrances physiques au cours des 4 dernières semaines ?

↓ ↓ ↓ ↓
 Pas du tout très peu assez fortement énormément

8.- Au cours des 4 dernières semaines la douleur a-t-elle gêné votre travail ou vos activités usuelles ?

↓ ↓ ↓ ↓ ↓
 Pas du tout un peu modérément assez fortement énormément

9.- Ces 9 questions concernent ce qui s'est passé au cours de ces dernières 4 semaines. Pour chaque question, donnez la réponse qui se rapproche le plus de ce que vous avez ressenti. Comment vous sentiez-vous au cours de ces 4 semaines :

a. vous sentiez-vous très enthousiaste ?

↓ ↓ ↓ ↓ ↓
 Tout le temps très souvent parfois peu souvent jamais

b. étiez-vous très nerveux ?

↓ ↓ ↓ ↓ ↓

QUESTIONNAIRE GENERALISTE SF36 (QUALITE DE VIE)

d. mon état de santé est excellent.

↓ ↓ ↓ ↓ ↓

Tout à fait vrai assez vrai ne sais pas plutôt faux faux

Wade JE, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). Medical Care 1992;30:473-483.

Echelle de Beck (BDI : Beck Depression Inventory)

Source : <http://www.echelles-psychiatrie.com/>

A

0 Je ne me sens pas triste

1 Je me sens cafardeux ou triste

2 Je me sens tout le temps cafardeux ou triste et je n'arrive pas à en sortir

3 Je suis si triste et si malheureux que je ne peux pas le supporter

B

0 Je ne suis pas particulièrement découragé ni pessimiste au sujet de l'avenir

1 J'ai un sentiment de découragement au sujet de l'avenir

2 Pour mon avenir, je n'ai aucun motif d'espérer

3 Je sens qu'il n'y a aucun espoir pour mon avenir et que la situation ne peut s'améliorer

C

0 Je n'ai aucun sentiment d'échec de ma vie

1 J'ai l'impression que j'ai échoué dans ma vie plus que la plupart des gens

2 Quand je regarde ma vie passée, tout ce que j'y découvre n'est qu'échecs

3 J'ai un sentiment d'échec complet dans toute ma vie personnelle (dans mes relations avec mes

parents, mon mari, ma femme, mes enfants)

D

0 Je ne me sens pas particulièrement insatisfait

1 Je ne sais pas profiter agréablement des circonstances

2 Je ne tire plus aucune satisfaction de quoi que ce soit

3 Je suis mécontent de tout

E

0 Je ne me sens pas coupable

1 Je me sens mauvais ou indigne une bonne partie du temps

2 Je me sens coupable

3 Je me juge très mauvais et j'ai l'impression que je ne vauds rien

F

0 Je ne suis pas déçu par moi-même

1 Je suis déçu par moi-même

2 Je me dégoûte moi-même

3 Je me hais

G

0 Je ne pense pas à me faire du mal

1 Je pense que la mort me libérerait

2 J'ai des plans précis pour me suicider

3 Si je le pouvais, je me tuerais

H

0 Je n'ai pas perdu l'intérêt pour les autres gens

1 Maintenant, je m'intéresse moins aux autres gens qu'autrefois

2 J'ai perdu tout l'intérêt que je portais aux autres gens et j'ai peu de sentiments pour eux

3 J'ai perdu tout intérêt pour les autres et ils m'indiffèrent totalement

I

0 Je suis capable de me décider aussi facilement que de coutume

1 J'essaie de ne pas avoir à prendre de décision

2 J'ai de grandes difficultés à prendre des décisions

3 Je ne suis plus capable de prendre la moindre décision

J

0 Je n'ai pas le sentiment d'être plus laid qu'avant

1 J'ai peur de paraître vieux ou disgracieux

2 J'ai l'impression qu'il y a un changement permanent dans mon apparence physique qui me fait paraître disgracieux

3 J'ai l'impression d'être laid et repoussant

K

0 Je travaille aussi facilement qu'auparavant

1 Il me faut faire un effort supplémentaire pour commencer à faire quelque chose

2 Il faut que je fasse un très grand effort pour faire quoi que ce soit

3 Je suis incapable de faire le moindre travail

L

0 Je ne suis pas plus fatigué que d'habitude

1 Je suis fatigué plus facilement que d'habitude

2 Faire quoi que ce soit me fatigue

3 Je suis incapable de faire le moindre travail

M

0 Mon appétit est toujours aussi bon

1 Mon appétit n'est pas aussi bon que d'habitude

2 Mon appétit est beaucoup moins bon maintenant

3 Je n'ai plus du tout d'appétit

Résultats :

Le score varie de 0 à 39.

0 à 3 : pas de dépression

4 à 7 : dépression légère

8 à 15 : dépression d'intensité moyenne à modérée

16 et plus : dépression sévère

Echelle d'Alexithymie de Toronto (TAS)

Source : <http://iter3.e-monsite.com/>

Version française : M.P. Marchand et G. Loas (1994).

Indiquez en utilisant les indications qui figurent ci-dessous à quel point vous êtes en Accord ou en Désaccord avec chacune des affirmations qui suivent. Ne donnez qu'une réponse pour chaque proposition, puis reportez dans la case de droite le chiffre correspondant.

DESACCORD COMPLET	DESACCORD RELATIF	NI ACCORD NI DESACCORD	ACCORD RELATIF	ACCORD COMPLET
1	2	3	4	5

- | | | |
|---|----|----|
| 1) Souvent, je ne vois pas très clair dans mes sentiments. | 1 | __ |
| 2) J'ai du mal à trouver les mots qui correspondent bien à mes sentiments. | 2 | __ |
| 3) J'éprouve des sensations physiques que les médecins eux-mêmes ne comprennent pas. | 3 | __ |
| 4) J'arrive facilement à décrire mes sentiments. | 4 | __ |
| 5) Je préfère analyser les problèmes plutôt que de me contenter de les décrire. | 5 | __ |
| 6) Quand je suis bouleversé(e), je ne sais pas si je suis triste, effrayé(e) ou en colère. | 6 | __ |
| 7) Je suis souvent intrigué(e) par des sensations au niveau de mon corps. | 7 | __ |
| 8) Je préfère simplement laisser les choses se produire plutôt que de comprendre pourquoi elles ont pris ce tour. | 8 | __ |
| 9) J'ai des sentiments que je ne suis guère capable d'identifier. | 9 | __ |
| 10) Etre conscient(e) de ses émotions est essentiel. | 10 | __ |
| 11) Je trouve difficile de décrire mes sentiments sur les gens. | 11 | __ |
| 12) On me dit de décrire davantage ce que je ressens. | 12 | __ |
| 13) Je ne sais pas ce qui se passe à l'intérieur de moi. | 13 | __ |
| 14) Bien souvent, je ne sais pas pourquoi je suis en colère. | 14 | __ |
| 15) Je préfère parler aux gens de leurs activités quotidiennes plutôt que de leurs sentiments. | 15 | __ |
| 16) Je préfère regarder des émissions de variétés plutôt que des dramatiques. | 16 | __ |
| 17) Il m'est difficile de révéler mes sentiments intimes même à mes amis très proches. | 17 | __ |
| 18) Je peux me sentir proche de quelqu'un même pendant les moments de silence. | 18 | __ |
| 19) Je trouve utile d'analyser mes sentiments pour résoudre mes problèmes personnels. | 19 | __ |
| 20) Rechercher le sens caché des films ou des pièces de théâtre perturbe le plaisir qu'ils procurent. | 20 | __ |

**ANNEXE VIII : Tableaux récapitulatifs des 14 études
incluses dans la recherche**

Etude	Type d'étude	Randomisée	Contrôlée	Objectif principal	Objectif(s) secondaire(s)	Population	Protocole précis
Almeida 2010	Observationnelle prospective	non	non	Evaluer l'efficacité des paramètres respiratoire dans l'évolution de la maladie	Observer les corrélations entre l'état nutritionnel et la fonction respiratoire.	16 SLA	oui
Carratù 2009	Etude de cohorte	non	oui	Evaluer le rôle de la VNI avec une mise en place précoce	-	72 SLA	oui
Jones 2012	Revue systématique	non	non	Examiner les éléments de preuve sur la gestion des troubles respiratoires chez les personnes atteintes de maladies neuro-dégénérative	-	35	oui
Just 2012	Observationnelle rétrospective	non	non	Evaluer la performance de l'échelle de Borg modifiée pour détecter une faiblesse	-	72 SLA	oui
Mahajan 2012	Comparative non randomisé	non	oui	Comparer la baisse VC et la survie de patients sans assistance respiratoire ayant un stimulateur diaphragmatique	-	8SLA/ MNM	oui
Matsumura 2012	Comparative non randomisés	non	non	Evaluer l'effet de l'inflation pulmonaire sur la fonction respiratoire	-	93 dont 40 SLA	
Miller 2009	Revue systématique	-	-	Mettre à jour les conseils pratiques dans le traitement du Riluzole et dans la gestion des soins	-	142	oui
Radunovic 2009	Revue systématique	-	-	Examiner l'efficacité de la ventilation mécanique sur la survie dans la SLA	Examiner l'effet de la ventilation mécanique sur les mesures de progression de la maladie et sur la qualité de vie des patients et leurs soignants	2	oui
Rousseau 2011	Comparative non randomisée	non	non	Comparer la qualité de vie des patients atteints de SLA et de Locked-in Syndrome (LYS)	-	27 SLA 7 LYS	non
Senent 2010	Comparative non randomisée	non	non	Comparer l'amélioration du DEP à la toux produite par un ensemble de techniques d'aides à la toux manuelle et mécanique	-	16	oui
Spataro 2012	Observationnelle prospective	non	non	Evaluer les caractéristiques démographiques et cliniques des patients atteints de SLA ayant subi une ventilation invasive	Mettre en évidence les variables qui peuvent affecter le choix de la mise en place de trachéotomie et le taux de survie	279	oui
Suarez 2002	Comparative non randomisée	non	oui	Comparer la force expiratoire des muscles et l'efficacité de la toux	-	27 SLA 52 DD 144 sains	oui
Talakad 2008	observationnelle prospective	non	non	Quantifier le dysfonctionnement pulmonaire chez les patients atteints de SLA	Comparer les dysfonctionnements respiratoires entre les patients d'apparition bulbaire et les patients d'apparition spinale	63	oui
Volanti 2010	Comparative non randomisée	non	non	Evaluer l'impact d'une éducation du patient et des soignants sur la tolérance de la VNI	Evaluer l'impact d'un suivi rigoureux lors de la mise en place de la VNI sur la tolérance de celle-ci	37	oui

Ce mémoire vous présente une recherche bibliographique sur les études concernant le versant respiratoire de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). Cette maladie a une évolution très rapide avec une médiane de survie de 5 ans. Dans un premier temps, nous avons recherché les critères les plus pertinents pour un meilleur suivi. Nous avons retrouvé un paramètre beaucoup cité dans la littérature : la capacité vitale forcée. Cependant celle-ci n'est pas la plus sensible aux déficiences respiratoires. De plus, cette recherche a montré que l'échelle fonctionnelle de la SLA n'est pas l'évaluation la plus spécifique pour différents troubles liés à la SLA (atteintes bulbaires, troubles du sommeil, ...).

Dans un second temps, nous avons recherché les moyens que le masseur-kinésithérapeute peut mettre en place pour accompagner le patient dans cette maladie. Nous avons retrouvé trois orientations : le désencombrement, le renforcement ou le maintien de la fonction pulmonaire et la suppléance respiratoire. Les études ont montré que le désencombrement et la suppléance respiratoire étaient des points clés dans la prise en charge. Cependant, les études ne sont pas en accord concernant le renforcement ou le maintien de la fonction pulmonaire.

Mots-clés :

- en français : sclérose latérale amyotrophique, déficiences respiratoires, maladie de Charcot, kinésithérapie
- en anglais : lateral amyotrophic sclerosis, physiotherapy, disorder respiratory