

Les problèmes respiratoires dans les ataxies - Pr Jesus Gonzales
Pneumologue- Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris
Document à destination des soignants et des patients- Mars 2018.

Les anomalies dans les affections spinocérébelleuses susceptibles d'altérer la respiration normale sont importantes à connaître pour proposer une prise en charge adaptée à chaque difficulté.

Bref rappel de la respiration et de la toux normales

La respiration naturelle est complexe et nécessite plusieurs organes pour fonctionner Figure 1 : Comment respire-t-on ?

Un signal automatique de respiration naît du tronc cérébral (environ 12/mn), il descend le long de la moelle épinière, sort par la 4ème racine cervicale (C4), descend le long des nerfs phréniques droit et gauche et va stimuler le diaphragme. (figure1) :

La respiration est automatique et rythmique, avec un signal électrique qui naît, 12 fois par minute, dans le tronc cérébral (zone située entre le cerveau et la moelle épinière), ce signal descend par la moelle épinière, sort au niveau des vertèbres du cou, entre dans le thorax sous forme de 2 nerfs (les nerfs phréniques) puis arrive enfin dans le muscle respiratoire, le diaphragme. Celui-ci se contracte en recevant le signal électrique parti du tronc cérébral. Le cerveau, en éveil, peut supplanter ce rythme automatique (on peut s'arrêter de respirer ou

au contraire accélérer notre respiration si on le désire...) par contre, quand on dort profondément, seul le contrôle automatique persiste.

Quand le diaphragme se contracte, il ouvre la cage thoracique et fait entrer l'air par les voies aériennes supérieures (nez, bouche, gorge) dans le poumon qui reçoit alors l'oxygène. Il est important de noter immédiatement la coordination nécessaire de tous ces organes pour inspirer !

Il en va de même pour la toux (figure 2). La toux normale nécessite comme première étape de prendre un volume inspiratoire maximal, suivi d'une fermeture des cordes vocales, et d'une contraction brutale des muscles expiratoire qui vont faire monter la pression dans la poitrine et enfin d'une ouverture brutale des cordes vocales qui va permettre une expulsion de l'encombrement.

Trois plaintes de causes respiratoires pourront être rapportées par les patients :

- 1) Un essoufflement
- 2) Des troubles du sommeil
- 3) Des infections pulmonaires à répétition (figure 3)

Troubles du sommeil : Cela peut être dû à des apnées !

Les patients atteints d'ataxies spino-cérébelleuses se plaignent souvent de mal dormir. La cause peut être respiratoire et il faut savoir la chercher.

Il a été retrouvé chez 20 % des sujets atteints d'ataxie de Friedreich des apnées obstructives pendant le sommeil qui sont principalement dues à l'atteinte d'une mauvaise coordination nocturne des muscles de la gorge (Corben 2013). Une apnée obstructive est une fermeture périodique de la gorge pendant le sommeil. **Le risque d'avoir des apnées obstructives du sommeil est 5 fois plus important dans les atteintes spinocérébelleuses que dans la population générale.**

En théorie, Il peut exister aussi des apnées par véritables pauses respiratoires, appelées « apnées centrales ». Effectivement, le centre automatique de la

respiration, nécessaire pour respirer pendant le sommeil, est dans le tronc cérébral et certaines affections spinocérébelleuses présentent des anomalies du tronc cérébral.

En conclusion, si le patient ressent un mauvais sommeil, non reposant ou agité, il doit consulter. Il peut auto-tester l'efficacité de son sommeil sur un score appelé score d'EPWORTH. Si celui-ci est > 8 , il est recommandé de consulter. Une polysomnographie sera alors réalisée.

En cas d'apnées du sommeil, un appareillage nocturne sera très efficace. Les pneumologues pourront vous proposer et expliquer ce traitement.

L'essoufflement ou les crises « d'étouffement ».

Les affections spinocérébelleuses peuvent entraîner une restriction du volume pulmonaire pris par les patients pour mesurer l'atteinte « restrictive ». Les causes peuvent être multiples :

- 1) **La déformation de la cage thoracique par les scolioses**, qui touche jusqu'à 60% des malades avec une ataxie de Friedreich (Milbrandt 2008).

- 2) **Une atteinte du muscle respiratoire lui-même (le diaphragme)**. Une étude retrouve une diminution de la force du diaphragme chez quelques malades atteints d'ataxie de Friedreich, mais sans la confirmer formellement pour l'instant ([Case Rep Neurol.](#) 2014 , ROTA). Une atteinte diffuse des nerfs crâniens existe aussi dans les ataxies dominantes de type SCA, particulièrement dans SCA1 et surtout du XII. Cette atteinte centrale entraîne une dénervation et altère la coordination et la force. Les études sur l'atteinte possible du diaphragme dans les affections spinocérébelleuses seront importantes : une rééducation musculaire avec des outils très simples est possible à domicile ou en cabinet de kinésithérapie

3) L'étiologie peut être aussi et surtout un **manque de coordination entre la gorge et le diaphragme**, qui non seulement peut gêner la qualité de la coordination nécessaire à une bonne inspiration, mais aussi fausser tous les résultats des examens du souffle (d'où la difficulté des études à décrire précisément l'atteinte respiratoire dans ces affections touchant la coordination).

Toutefois le pneumologue est capable avec des mesures d'explorations fonctionnelles respiratoires ou avec une polysomnographie de diagnostiquer une atteinte du diaphragme. S'il existe une atteinte restrictive sévère, il pourra être nécessaire, de proposer un appareillage nocturne.

Les infections pulmonaires ou pneumopathies

Il n'y a pas d'atteinte décrite du tissu pulmonaire, ni des bronches, ni de la capacité du poumon à capter l'oxygène. Les défenses immunitaires au sein du poumon sont aussi considérées comme strictement normales (sauf dans une affection appelée l'ataxie-télangiectasies où une baisse des défenses immunitaires globale est connue).

Les infections pulmonaires ou bronchites à répétitions dans les affections spino-cérébelleuses sont dues avant tout aux fausses routes. 71% des patients ont des inhalations pulmonaires quotidiennes, même sans épisodes francs de fausse route. Un bilan ORL et orthophonique, suivi de conseils et de rééducation orthophonique (voir fiche sur le sujet) est donc essentiel en cas d'infections pulmonaires à répétition. Il a été montré qu'une rééducation orthophonique précoce permet d'éviter les pneumonies d'inhalations (Isono 2013). Les pneumonies d'inhalation se soignent bien avec des antibiotiques. Des cures d'antibiotiques répétées peuvent être nécessaires si les pneumonies se répètent. Cela ne traduit pas une résistance aux antibiotiques mais malheureusement la répétition de la cause : les fausses routes !

On peut ajouter qu'une infection pulmonaire avec encombrement peut être plus difficile à soigner si la toux n'est pas efficace. En cas de déficit de la toux, due encore une fois au manque de coordination de toutes les étapes de la toux, des appareils d'aide à la toux, type IN/Exsufflateur peuvent être proposées par le pneumologue.

Recommandations sur la prise en charge respiratoire dans les affections spinocérébelleuses

- 1) **Une mesure de la fonction pulmonaire** de 1 à 2 fois par an, à répéter tous les ans si les tests sont interprétables (spirométrie et mesure de la force des muscles inspiratoires (CV assis/couché et Pimax et SNIP). En cas de chirurgie, ce test devra être répété avant d'aller voir l'anesthésiste.
- 2) **Une surveillance de la qualité de la toux**, avec le même rythme (cliniquement ou par mesure du débit de pointe à la toux)
- 3) **Examen du sommeil par polysomnographie** en cas de suspicion d'atteinte du sommeil ou si les tests respiratoires montrent une atteinte en dessous de 50% de la normale
- 4) **Une rééducation orthophonique** après un bilan ORL en cas de problème de coordination des muscles de la gorge, de fausses routes ou de pneumonies ou bronchites à répétition
- 5) **Une kinésithérapie respiratoire**, voire essai d'appareil d'aide à la toux (IN/EXsufflateur) en cas d'encombrement bronchique aggravé par une toux déficiente.

Questions récurrentes de patients :

Attitude particulière vis à vis des vaccins de la grippe ou du pneumocoque (Pneumovax/pneumo23) ?

La vaccination contre les pneumocoques concerne les sujets de tous âges atteints de certaines maladies chroniques ou d'un déficit de l'immunité. Elle protège des infections graves dues au pneumocoque comme les pneumonies et surtout les méningites et septicémies. Les patients atteints d'atteinte cardiaque chronique sont concernés, **il est donc recommandé de se vacciner.**

Les antibiotiques : certains sont-ils plus adaptés que les autres ? Les infections respiratoires sont dues à des fausses routes, et donc à des germes venant de la bouche. Tous les antibiotiques sont efficaces sur ces germes. Il n'y a donc pas de choix d'antibiothérapie particulière.

Existe-t-il une incidence de l'atteinte respiratoire sur l'atteinte cardiaque ?

Il n'y a pas de relation directe entre l'atteinte respiratoire (si elle est présente) et l'atteinte cardiaque. Toutefois, les patients atteints de problèmes cardiaques peuvent être fragilisés par d'autres problèmes associés. Si des problèmes respiratoires sont diagnostiqués, il faudra bien sûr les traiter.

Effets secondaires respiratoires des médicaments, dont certains neuroleptiques ? Tout médicament qui diminue l'activité cérébrale peut décompenser une atteinte respiratoire sous-jacente. Donc s'il y a diagnostic d'atteinte respiratoire, il doit être signalé au médecin ; sinon, il n'y a pas de crainte à avoir sur la prise de ces médicaments du point de vue respiratoire.

Est-ce que l'oxygène peut être utile ? L'oxygène est un médicament, qui peut être irritant pour les bronches s'il n'est pas nécessaire. L'oxygène sera indiqué seulement en cas de pneumonie très grave et assez sévère pour entraîner une baisse de la pression en O₂ dans le sang à moins de 60% de la normale. Une analyse des gaz du sang (pique dans une artère au poignet) par un pneumologue est alors

nécessaire et l'O₂ sera alors prescrit. Cette situation sera très rare, temporaire et le plus souvent lors d'une hospitalisation.

Les médicaments fluidifiants les sécrétions bronchiques sont-ils utiles ? Les médicaments fluidifiant les sécrétions n'ont jamais montré un intérêt (Mannitol, sérum physiologique, rhDNase, mucolytiques) et ceci est logique car il n'y a pas d'anomalie des sécrétions bronchiques dans les affections spinocérébelleuses. Les sécrétions bronchiques est l'un des mécanismes de défense des bronches en cas d'inhalations et doit être respecté.

Figure 1 : Comment respire-t-on ?

Un signal automatique de respiration naît du tronc cérébral (environ 12/mn), il descend le long de la moelle épinière, sort par la 4^{ème} racine cervicale (C4), descend le long des nerfs phréniques droit et gauche et va stimuler le diaphragme.

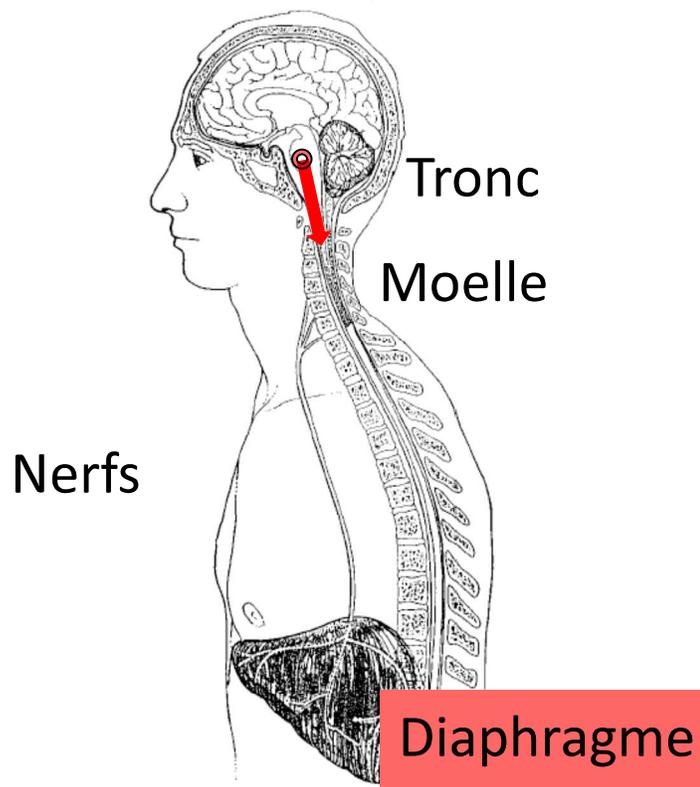


Figure 2 : Toux normale

- 1) prise d'un volume prétussif
- 2) fermeture de la gorge et contraction des muscles expiratoires
- 3) ouverture brutale de la gorge, tout en continuant à expirer, d'où expulsion des sécrétions

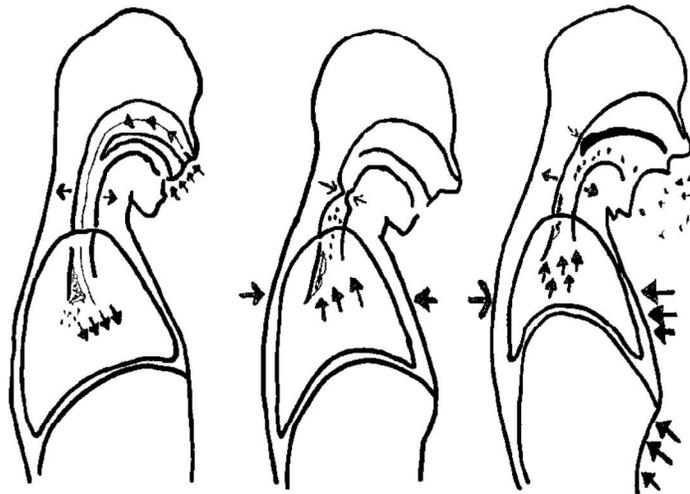


Figure 3 : Logigramme de prise en charge respiratoire d'un malade souffrant d'atteinte spinocérébelleuse

