

Zeitschrift: Palliative.ch : Zeitschrift der schweizerischen Gesellschaft für palliative Medizin, Pflege und Begleitung = revue de la Société suisse de médecine et de soins palliatifs = rivista della Società svizzera di medicina e cure palliative

Herausgeber: Schweizerische Gesellschaft für palliative Medizin, Pflege und Begleitung

Band: - (2005)

Heft: 4: Dyspnoe = Dyspnée = Dyspnea

Artikel: Prise en charge respiratoire de patients souffrant de Sclérose Latérale Amyotrophique = Behandlung von Dyspnoe bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (Zusammenfassung) = Presa a carico respiratoria di pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotro...

Autor: Janssens, Jean-Paul / Alban-Rocha, Deolinda / Bourqui, Pascale

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-1091914>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. [Mehr erfahren](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. [En savoir plus](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. [Find out more](#)

Download PDF: 25.04.2026

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

L'évolution de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) conduit le plus souvent à une atteinte respiratoire, source de dyspnée voire de détresse pour le patient. Un suivi longitudinal de certains paramètres fonctionnels simple permet de déterminer le moment optimal pour l'introduction d'une ventilation non invasive et d'une assistance à la toux.

Dr. Jean-Paul Janssens, Deolinda Alban-Rocha, Pascale Bourqui, Pamela Farr

Prise en charge respiratoire de patients souffrant de Sclérose Latérale Amyotrophique



Dr. Jean-Paul Janssens

Introduction

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie dégénérative d'étiologie inconnue. Elle débute classiquement entre 40 et 65 ans, et touche 3 hommes pour 1 femme. Sa prévalence est estimée à 6–8/10⁵; son incidence: 2–4 cas/10⁵ habitants/an. Cinq à 10% des cas sont familiaux. Il s'agit d'une atteinte sélective des cellules de Betz du cortex moteur ainsi que des grandes cellules de la corne antérieure de la moelle et des noyaux moteurs des nerfs crâniens. Le déficit est donc strictement moteur, de type à la fois central et périphérique, associant amyotrophie, fasciculations, crampes, spasmes musculaires, et signes pyramidaux. Les fonctions sphinctériennes et l'oculomotricité sont conservées. L'évolution se fait inéluctablement vers une tétraparésie et une dépendance totale. Le décès, survenant en général 3 à 5 ans après le début de la maladie (50% de survie à 3 ans), est le plus souvent secondaire à une insuffisance respiratoire aiguë dans le contexte d'une insuffisance respiratoire chronique (hypoventilation alvéolaire). Il n'y a actuellement pas de traitement efficace de la maladie. Le Rilutek (Riluzole), médicament de la classe des benzothiazoles doté de propriétés neuroprotectrices, ap-

porte un gain de survie très modeste (environ 3 mois) sans amélioration de la fonction musculaire. Les traitements actuels de la maladie sont donc essentiellement palliatifs: apport alimentaire par sonde naso-gastrique ou, de préférence, par gastrostomie percutanée (PEG) quand le patient ne peut plus s'alimenter, support ventilatoire (Tableau 1) lors de l'apparition des symptômes et des critères mentionnés dans le Tableau 3.

Le plus souvent, l'atteinte respiratoire s'installe lorsque la maladie est déjà avancée; toutefois son apparition peut être précoce: dans 5% des cas, les symptômes respiratoires sont les premiers signes de la maladie.

Physiopathologie de l'atteinte respiratoire

La SLA s'associe à la survenue d'une hypoventilation alvéolaire d'une part par atteinte de la force des muscles respiratoires, d'autre part par diminution de la compliance thoraco-pulmonaire (ankylose progressive des articulations thoraciques, micro-atélectasies avec diminution de la compliance pulmonaire) (Tableau 2, Figures 1 et 2).

Tableau 2:

Paramètres contributifs à la détection d'une atteinte respiratoire dans la SLA

Spirométrie:

Capacité vitale (CV): valeur seuil: 50% du prédit
CV debout versus CV couchée: N: 5–10%; une différence de > 25% est fortement suggestive d'une paralysie diaphragmatique

Courbe débits-volumes: peut être indicative d'une dysfonction glottique (dyskinésie laryngée)

Volumes pulmonaires (ne sont pas recommandés pour le suivi):

Diminution de la Capacité Pulmonaire Totale (CPT)
Diminution de la Capacité Résiduelle Fonctionnelle (CRF)
Augmentation du Volume Résiduel (VR)

Peak Flow à la toux:

Normal: 360–1000L/Min;
< 270 L/Min: risque élevé de pneumonie et d'insuffisance respiratoire aiguë: indication à la toux assistée
< 160L/min: toux inefficace: incapacité à dégager les voies aériennes: toux assistée indispensable

Evaluation de la force des muscles respiratoire:

Pressions inspiratoires (PIMAX) et expiratoires (PEMAX) maximales à la bouche:

Valeurs excluant une faiblesse significative (cmH₂O):
Pour un homme: PIMAX > 80; PEMAX > 100
Pour une femme: PIMAX > 60; PEMAX > 80

SNIP (Sniff Nasal Inspiratory Pressure)

Oxymétrie nocturne
Gazométrie

Tableau 1:
Techniques utilisables dans la SLA pour le traitement de l'atteinte respiratoire

- Ventilation non invasive:
 - Ventilation barométrique à 2 niveaux de pression («BiPAP»)(Figure 3)
 - Ventilation volumétrique
- Ventilation invasive (trachéostomie)
- Assistance à la toux:
 - Insufflation/Exsufflation: Cough-Assist®
 - Compression manuelle abdominale
- Prévention des atélectasies
 - Spirométrie incitative
 - Insufflation mécanique intermittente (IPPB: Bird®, Salvia®)

D. Marant, J. Mercier

La presa a carico fisioterapica della

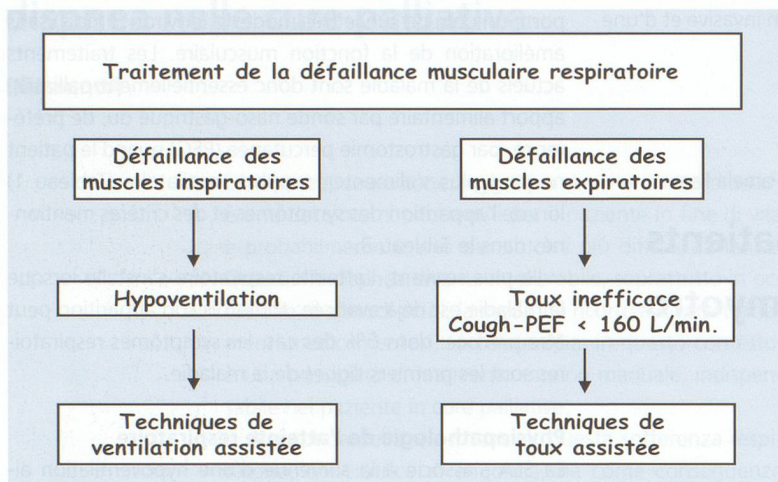


Figure 1: Modalités du traitement de la défaillance respiratoire dans la SLA

L'atteinte concomitante des muscles inspiratoires et expiratoires compromet l'efficacité de la toux (diminution des volumes mobilisables, des débits expiratoires maximaux et atteinte bulbaire associée possible). Dans ces conditions, le risque d'encombrement bronchique et d'infection est important.

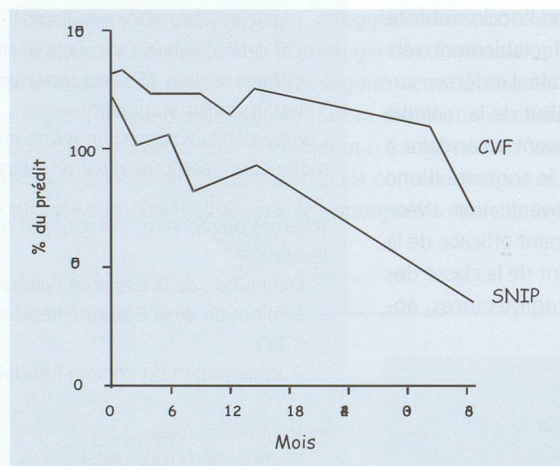


Figure 2: Evolution en fonction du temps de la capacité vitale forcée (CVF) et du SNIP (Sniff Nasal Inspiratory Pressure) chez des patients atteints de SLA. Noter la cassure relativement brutale de la CVF par opposition à la diminution progressive, linéaire du SNIP permettant un meilleur suivi longitudinal de la fonction respiratoire. Adapté de: Fitting JW et al. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*. 1999; 46: 887-93⁴.

Monitoring de l'atteinte respiratoire dans la SLA:

Les paramètres classiquement utilisés pour détecter l'atteinte respiratoire dans la SLA sont décrits dans le tableau 1. Les critères classiquement acceptés pour la mise en route d'une assistance ventilatoire figurent dans le tableau 3¹. Il est recommandé de pratiquer une évaluation fonction-

Tableau 3: Indications pour la mise sous assistance ventilatoire dans la SLA

- Présence de symptômes cliniques:
- Fatigue, dyspnée, céphalées matinales, orthopnée et un des critères suivants:
 - PaCO₂ > 45 mmHg (6 kPa)
 - Capacité vitale < 50% du prédict
 - PIMAX ou SNIP < 60 cm H₂O
 - Oxymétrie nocturne avec périodes de > 5 min à une SaO₂ < 88%

D'après:

A Goldberg et al; *Clinical Indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation: a consensus report*. *Chest* 1999; 116: 521-534 (1)

nelle respiratoire lors du diagnostic de la SLA, puis au minimum, une fois par an. La progression de l'atteinte respiratoire (CV, force des muscles respiratoires) doit conduire à des examens plus rapprochés (trimestriels), dont le but est d'évaluer de manière optimale le moment où est indiqué l'introduction d'une assistance ventilatoire.

La présence d'un SNIP (Sniff nasal inspiratory pressure) à <32% du prédict est démontré comme corrélé à la survenue d'une insuffisance respiratoire hypercapnique avec une spécificité de 85% et une sensibilité de 81%². C'est aussi un test plus facile à réaliser par les patients que la PIMAX et c'est le paramètre le mieux corrélé à la pression trans-diaphragmatique, test de référence pour mesurer la force du diaphragme³. Le SNIP est donc un paramètre important dans le suivi des patients SLA (4); cependant, n'étant pas pratiqué dans tous les laboratoires d'exploration fonctionnelle, il n'est pas encore intégré dans les recommandations internationales où l'on ne retrouve que la mesure de la PIMAX et de la CV comme critères à la ventilation (Tableau 3).

Ces tests (spirométrie, PIMAX, SNIP) ne sont utilisables qu'en l'absence d'atteinte bulbaire. Lors d'atteinte bulbaire, il n'y a pas de test simple pour prévoir la survenue de l'hypercapnie, en raison des troubles de la coordination au niveau glottique qui rendent irréalisables ces tests de manière fiable.

L'oxymétrie est aussi un examen important dans la SLA. Il y a une forte corrélation entre la survie et le taux moyen de désaturations nocturnes: en-dessous de 93% de SaO₂ nocturne la survie moyenne chute de façon marquée⁵. Par ailleurs, en présence d'un index de désaturations > 15/heure à l'oxymétrie, l'introduction de la ventilation non invasive améliore la survie même en l'absence de symptômes d'hypoventilation alvéolaire.

PALLIATIVE CARE

Buts de la prise en charge respiratoire dans la SLA

Le but essentiel de l'évaluation et de la prise en charge pneumologique dans la SLA est de diminuer l'inconfort – voire la détresse – associés à l'atteinte des muscles respiratoires, et de diminuer le risque d'encombrement des voies aériennes et d'infection bronchique. Le soutien mécanique et la physiothérapie respiratoire sont ici plus efficaces que les médicaments pour lutter contre la dyspnée: tant les opiacés que les benzodiazépines peuvent rapidement précipiter une décompensation respiratoire, même à de faibles doses et ne sont indiqués qu'en cas d'échec ou de refus par le patient des mesures de support ventilatoire.

Les axes de l'évaluation et du traitement

- Information du patient quant à l'évolution de sa maladie et aux conséquences sur la fonction respiratoire et sur l'alimentation
- Directives anticipées permettant de déterminer le désir du patient quant aux modalités d'alimentation entérale, et de soutien ventilatoire (invasif? non invasif? aucun?)
- Observation attentive et longitudinale de l'état nutritionnel (poids), de la fonction glottique et de la déglutition (tester avec des liquides, permettant une détection plus rapide des fausses-routes). Discuter tôt dans l'évolution de la dysphagie la mise en place d'une PEG (gastrostomie percutanée) dont la fonction est non seulement de permettre des apports caloriques suffisants, d'hydrater, mais aussi de prévenir une progression trop rapide de l'amyotrophie dont l'effet est délétère sur l'autonomie du patient, son confort, et sur la fonction des muscles respiratoires.
- Suivre le Peak Flow à la toux et envisager l'assistance à la toux: physiothérapie à domicile, assistance manuelle, appareils d'insufflation/exsufflation (Cough-Assist®). Ces appareils sont facilement utilisables à domicile, et peuvent permettre un traitement prophylactique quotidien de l'encombrement bronchique. L'enseignement peut être dispensé par un(e) physiothérapeute expérimenté.
- Suivre la fonction respiratoire et détecter les symptômes et signes justifiant la mise en route d'un support ventilatoire (Tableaux 1–3)

Contribution de la ventilation non invasive (VNI)

La ventilation non invasive (Figure 3) permet, quand elle est praticable, un gain de survie modeste⁶. Dans l'expérience romande, la survie des patients ayant une SLA et mis sous VNI est de 40% à 1 an, et de 10% à 3 ans.

Elle permet donc surtout un traitement symptomatique efficace de l'hypoventilation alvéolaire et des symptômes associés et avec un impact favorable sur la qualité de vie⁷. Dans une étude prospective, R.A. Lyall⁸ a soumis à 16 patients un questionnaire de qualité de vie (SF-36): le score du domaine «vitalité» a augmenté de 25% après l'introduction de la ventilation, et ce, pour une période de plus de 15 mois. Néanmoins, la VNI ne modifie pas l'évolution

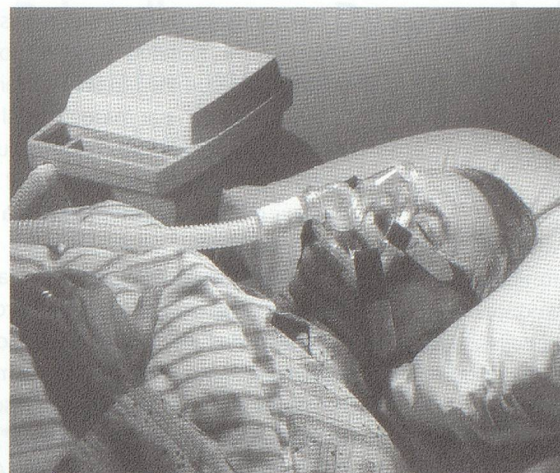


Figure 3. Ventilation non invasive avec un ventilateur barométrique à 2 niveaux de pression («BiPAP») et un masque facial.

de l'atteinte respiratoire: le taux de déclin de la CVF et du VEMS sont inchangés.

Modalités de mise en route de l'assistance respiratoire

Idéalement, la mise en route d'un soutien ventilatoire se fait de manière élective, le patient ayant été informé des buts et des modalités de ce traitement. Le choix des appareils dépasse le cadre de cet article. La préférence des auteurs va en général vers l'utilisation en première intention d'un appareil barométrique à 2 niveaux de pression («BiPAP») plus léger et souvent plus confortable qu'un appareil volumétrique, avec d'emblée un masque facial, pour diminuer les fuites (Figure 3). La mise en route peut être totalement ambulatoire, si l'entourage est collaborant et les premiers essais faciles, ou effectué lors d'une courte hospitalisation. Le monitoring peut être relativement simple et non invasif (oxymétrie, capnographie trans-cutanée, données mémorisées par le software des ventilateurs). L'utilisation de la ventilation peut-être nocturne, ou par plages répétées d'une à 2 heures, pendant la journée. L'évolution, chez des patients ayant bien adopté la technique, se fait souvent vers une dépendance croissante au ventilateur, celui-ci procurant un soulagement indispensable. En fin de vie, certains patients peuvent être ventilés 24hrs/24.

Limites de la VNI

L'évolution de l'atteinte neurologique n'est pas modifiée par la VNI, et l'insuffisance respiratoire progresse inéluctablement. Une augmentation des pressions de ventilation peut être nécessaire pour assurer une ventilation adéquate et la ventilation peut être compromise par l'hypotonie de la musculature faciale: il est fréquent que le patient ne puisse pas maintenir la bouche fermée et résister à la pression positive. Ces fuites peuvent être parfois compensées par l'utilisation d'une mentonnière ou, de préférence, d'un masque facial.

Des troubles bulbaires peuvent aussi apparaître et compromettre la VNI. Toutefois, si elle est tolérée, la VNI peut être aussi efficace que chez les patients sans atteinte bulbaire.

Si la ventilation par masque nasal dure plus de 15h par jour, le risque de lésions cutanées aux points d'appui augmente: l'utilisation alternante de 2 masques avec points d'appui différents peut soulager la peau et prévenir les érosions cutanées.

La présence de sécrétions importantes (hypersialorrhée, bronchorrhée) peut encore poser problème, entraînant un sentiment de suffocation, en particulier lors d'utilisation d'un masque facial. L'utilisation de médicaments anticholinergiques peut s'avérer ici efficace: scopolamine ou dérivés transcutanés, atropine p.os (Bellafit®), anti-parkinsoniens à effet anticholinergique (Akineton®, Artane®).

La ventilation invasive (VI) dans la SLA

Dans la SLA, la ventilation invasive est la possibilité ultime de support ventilatoire lorsque la VNI n'est plus réalisable ou échoue. Elle est applicable en cas d'atteinte bulbaire. Elle permet d'avoir un accès facilité aux voies aériennes et de pouvoir ainsi aspirer les sécrétions. Elle permet aussi de protéger jusqu'à un certain point les voies aériennes lors d'atteinte bulbaire avec dysfonction glottique. Le problème majeur posé par la VI est d'ordre éthique: la VI permet de retarder considérablement le décès par insuffisance respiratoire, sans influencer sur l'atteinte musculaire qui progresse inéluctablement vers un «locked-in syndrome», c'est-à-dire une paralysie motrice volontaire totale, avec perte totale de l'autonomie et de la capacité à communiquer, ceci alors que les facultés intellectuelles restent (à priori) intactes. Des survies de plusieurs années sont ainsi possibles.

Indépendamment des problèmes éthiques soulevés par la prolongation de la survie de sujets rendus hautement dépendants, les soins associés à la VI peuvent être perçus comme compliqués et techniques (aspirations, pansements quotidiens, changement mensuel de canule interne), et donc plus difficiles à pratiquer par l'entourage.

L'attitude préconisée en Suisse Romande est de proposer une ventilation non invasive à but palliatif chez des patients symptomatiques sur le plan respiratoire, mais de ne pas encourager le recours à la trachéostomie⁹. Le patient est encouragé à transmettre ses directives anticipées en cas d'aggravation aiguë ou insidieuse de son état respiratoire. Une information explicite destinée au patient et à son entourage portant sur les pros et contra de la ventilation invasive, et des pré-requis (motivation et disponibilité des proches, environnement, conditions psychosociales) est indispensable. Ceci est malheureusement encore trop rarement implémenté. Ainsi, un nombre non-négligeable de ventilations sont initiées en urgence lors de décompensations respiratoires aiguës. Une étude effectuée aux USA en 1996 portant sur 75 patients au bénéfice d'une ventilation à domicile à long terme (non invasive ou invasive) a montré que 72% des patients étaient conscients de l'évolution de la maladie vers une insuffisance respiratoire mais

que 48% seulement en avaient discuté avec un médecin. Par ailleurs, sur 50 patients chez qui la ventilation avait été initiée, seuls 42% avaient choisi la ventilation avant d'être en situation d'urgence, 42% l'avaient choisi dans l'urgence et 16% (= 8 patients) avaient été mis sous ventilation sans leur consentement. Parmi ces derniers, 5 auraient refusé la ventilation si la situation se reproduisait et que l'on pouvait solliciter leur avis¹⁰.

Conclusions

Il est important que les patients souffrant de SLA, les médecins de premiers recours ou les neurologues impliqués dans leur prise en charge soient informés des possibilités thérapeutiques qui existent sur le plan du traitement palliatif des troubles ventilatoires et de la dysphagie. Un travail multidisciplinaire peut permettre de diminuer de façon significative la détresse associée à la SLA avec des techniques qui sont actuellement d'utilisation courante et d'implémentation aisée. L'information au patient et l'identification précoce des troubles ventilatoires ou nutritionnels est fondamentale.

Références

1. Goldberg A, Hill N. Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation - a consensus report. *Chest* 1999; 116: 521-534.
2. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124(Pt 10): 2000-13.
3. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 171: 269-74.
4. Fitting JW, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schluep M. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999; 46: 887-93.
5. Velasco R, Salachas F, Munerati E, Le Forestier N, Pradat PF, Lacomblez L, et al. [Nocturnal oxymetry in patients with amyotrophic lateral sclerosis: role in predicting survival]. *Rev Neurol (Paris)* 2002;158(5 Pt 1): 575-8.
6. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164: 82-8.
7. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, CM. W. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2002;3: 5-13.
8. Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, Wood C, I N-D, Polkey MI, et al. a prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 2001; 57: 153-6.
9. Kohler A, Janssens J, Haenggeli C, Rossi J, Sztajzel R. Ventilation assistée dans les maladies neuromusculaires chroniques. *Rev Med Suisse Rom* 1997;117: 479-484.
10. Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, Cazzolli PA, Roos RP, Stocking CB, et al. Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. *Advance care planning and outcomes. Chest* 1996;110: 249-55.

Correspondance

Dr. Jean-Paul Janssens, CC
Centre antituberculeux, Service de Pneumologie
Hôpital Cantonal Universitaire, 1211 Genève 14
Tel: +41.22.372.95.46, Fax: +41.22.372.99.29
E-mail: Jean-Paul.Janssens@hcuge.ch

Inserat

PALLIATIVE CARE ORGANISATIONSETHIK

Interdisziplinäre Weiterbildung CH
Begleitung kranker, sterbender und
trauernder Menschen



Fotos: Ursula Markus, Zürich

WEITERBILDUNG 2006

STUDIENTAGE

2., 9., 16., 23. und 30. März 2006

**Chronisch kranke und ältere, pflegebedürftige Menschen
besser verstehen und begleiten**

Psychologie und Kommunikation für Pflege- und Gesundheitsberufe

WEITERBILDUNGSKURS

13. – 15. März 2006

«Man müsste über alles reden können»

**Zur Kommunikation in der Begleitung
kranker und sterbender Menschen und ihrer Angehörigen**

2. Durchführung: 29. – 31. Mai 2006

WEITERBILDUNGSKURS

3. – 5. April 2006

Trauer verstehen

Individuelle Aspekte und Aufgaben des Abschiednehmens

**Einführung in die Psychologie des Trauerns
und die Praxis der Trauerbegleitung**

TAGUNG

22. Juni 2006 / 9.00 – 17.00

«Sterben dort, wo man zuhause ist»

Lebensqualität bis zuletzt als interdisziplinäre Aufgabe

WEITERBILDUNGSKURS

26. – 28. Juni 2006

«Leben bis zuletzt und in Frieden sterben»

Was schwer kranke und sterbende Menschen brauchen
Palliative Betreuung und Praxis der Sterbebegleitung

2. Durchführung: 4. – 6. Dezember 2006

WEITERBILDUNGSKURS

25. – 27. September 2006

«Mehr Leben als du ahnst!»

**Spiritualität und Sinnfindung in der Begleitung
und Betreuung pflegebedürftiger, kranker und
sterbender Menschen und ihrer Angehörigen**

DozentInnen / KursleiterInnen

Prof. Dr. Andreas Kruse, Dr. med. Roland Kunz, Matthias Mettner,
Dr. med. Regula Schmitt-Mannhart, Jacqueline Sonego Mettner u.a.
Ort: Zentrum für Weiterbildung / Universität Zürich

INSTITUTIONSINTERNE WEITERBILDUNG

Palliative Care integrieren

**Interne Weiterbildung für Institutionen
der Langzeitpflege und Geriatrie:**

Alters- und Pflegeheime resp. –zentren, Spitex-Organisationen u.a.

Information – Programmbestellung – Anmeldung

Palliative Care und Organisationsethik
Postfach 104, 8124 Maur ZH, Tel. 044 980 32 21
info@weiterbildung-palliative.ch
www.weiterbildung-palliative.ch

Dr. Jean-Paul Janssens, Deolinda Alban-Rocha,
Pascale Bourqui, Pamela Farr

Behandlung von Dyspnoe bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose

(Zusammenfassung)

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine degenerative und invalidisierende Erkrankung, die praktisch immer mit Atemproblemen (Alveolenhypoventilation, Schluckstörungen, unwirksamem Husten) einhergeht. Diese stellen bei dieser Erkrankung auch die häufigste Todesursache dar. Die Therapie ist im Wesentlichen palliativ und beruht auf der Früherfassung und Behandlung der Schluckbeschwerden (Verordnung einer parenteralen Ernährung über eine Nasen-/Magensonde oder eine perkutane Gastrostomie) und der Atemstörungen (nicht-invasive oder invasive Beatmung) und einer Unterstützung beim Husten. Diese Massnahmen können einerseits das Fortschreiten der Amyotrophie samt ihren Auswirkungen auf die Autonomie, das Wohlbefinden und die Atemmuskulatur des Patienten verzögern und andererseits, die Dyspnoe, die Verschleimung der Tracheen und Bronchien sowie die Häufigkeit von Infektionen der Atemwege verringern. Eine Atemfunktionsprüfung bei der Diagnose und ein einfaches Langzeitmonitoring (Spirometrie, Leistung der Atemmuskulatur, Peak Flow beim Husten) machen es möglich, wahlweise zu bestimmen, ab wann eine Atemhilfe angezeigt ist.

Nicht-invasive Atemhilfen erlauben nur eine geringe Lebensverlängerung, stellen jedoch eine effiziente Behandlung der Dyspnoe dar. Sie verändern den Verlauf der neurologischen Entwicklung nicht. Sie können ambulant oder anlässlich einer kurzen Hospitalisierung eingerichtet werden. Mangels Alternativen fällt die Wahl der Autoren dabei auf eine barometrische Atemhilfe mit zwei Druckebenen («BiPAP») und einer Gesichtsmaske (um Sauerstoffverluste zu vermeiden). Diese wird anfangs nur nachts verwendet, kann aber über bestimmte Zeiträume auch tagsüber angewendet werden, um das Wohlbefinden des Patienten beim Atmen zu verbessern. Bei der invasiven Langzeitatemhilfe (über ein Tracheostoma) stellt sich die Frage der Machbarkeit (logistische Situation zu Hause und Belastbarkeit der Angehörigen) und der Auswirkungen auf das Überleben: Sie verlängert zwar das Leben, birgt aber ein hohes Risiko für ein «locked-in Syndrom», bedeutet hohe Abhängigkeit und verunmöglicht praktisch die Kommunikation.

Die Auswahl der therapeutischen Optionen verlangt eine detaillierte Information des Patienten und sollte in einer Patientenverfügung festgehalten werden. Dies hat so früh wie möglich im Lauf der Erkrankung zu geschehen, damit Entscheidungen nicht in einer akuten Phase ohne die Zustimmung des Patienten getroffen werden müssen. Eine frühzeitige multidisziplinäre Begleitung durch den Hausarzt, den Neurologen, den Pneumologen und den Gastro-Enterologen trägt bei dieser Patientengruppe viel zu einer besseren Betreuung und zu einer optimaleren Lebensqualität bei.

Dr. Jean-Paul Janssens, Deolinda Alban-Rocha, Pascale Bourqui, Pamela Farr

Presca a carico respiratoria di pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica

(Riassunto)

La sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è una malattia degenerativa invalidante che si associa quasi inevitabilmente ad un attacco respiratorio (ipoventilazione alveolare, disfunzione della glottide, inefficacia della tosse) che è la causa più frequente di decesso. Il trattamento è essenzialmente palliativo e si fonda sull'identificazione precoce dell'apparizione di disturbi della deglutizione (per somministrazione di un'alimentazione entrale tramite sonda naso-gastrica o gastrostomia percutanea) e di disturbi respiratori (per instaurazione di un'assistenza ventilatoria - ventilazione non invasiva o invasiva - e di un'assistenza alla tosse). Questi interventi permettono da una parte di limitare la progressione dell'amiotrofia che tocca l'autonomia, il confort e i muscoli respiratori e, d'altra parte, di diminuire la dispnea, l'ingombro bronchiale e la frequenza delle infezioni respiratorie. Una valutazione funzionale respiratoria al momento della diagnosi e un monitoraggio longitudinale semplice (spirometria, misurazione della forza dei muscoli inspiratori, Peak Flow alla tosse) permettono di determinare in maniera elettiva il momento in cui diventa opportuno un sostegno ventilatorio.

La ventilazione non invasiva permette un guadagno di sopravvivenza modesto, trattando in maniera efficace la dispnea. Essa non modifica l'evoluzione del danno neurologico. Può essere praticata ambulatorialmente o con una breve ospedalizzazione. La scelta «per difetto» degli autori è il ricorso a una ventilazione barometrica a due livelli di pressione (« BIPAP ») con una maschera facciale (per evitare le fughe d'aria). L'utilizzazione è inizialmente notturna, e può comprendere dei momenti diurni con lo scopo di migliorare il benessere respiratorio del paziente. La ventilazione invasiva a lunga durata (con tracheostomia) solleva il problema della sua fattibilità (funzione dell'ambiente circostante e del sostegno logistico a domicilio) e delle sue conseguenze sulla sopravvivenza : il prolungamento della sopravvivenza comporta un rischio elevato di « locked-in syndrome », stato di dipendenza massimo, con delle possibilità di comunicazione praticamente inesistenti.

La scelta delle opzioni terapeutiche deve essere oggetto di una informazione dettagliata e di direttive anticipate, espresse il più presto possibile nell'evoluzione della malattia, per evitare che le decisioni siano prese nella fase acuta senza il consenso del paziente.

Una presa a carico multidisciplinare precoce che comprenda il medico di prima linea, il neurologo, l'équipe di pneumologia e il gastroenterologo, contribuisce a un miglior accompagnamento e a una migliore qualità di vita per questo gruppo di pazienti.

Si cercano

persone bilingui

disposte a tradurre articoli nella loro lingua madre

palliative-ch, rivista della SSMCP, si prefigge di rendere la maggior parte degli articoli accessibile ai lettori di altre regioni linguistiche. Per consentirci di mantenere i costi in limiti accettabili, vi saremmo grati se voleste partecipare gratuitamente ai nostri lavori di traduzione.

Vi preghiamo di annunciarvi a Claude Fuchs, tel 01 466.26.61, E-mail: claudes.fuchs@triemli.stzh.ch.