Une journée consacrée à la prise en charge respiratoire du patient neuromusculaire a été organisée le 16 septembre 2016 par l'AFM-Téléthon, en collaboration avec la SPLF (Société de Pneumologie de Langue Française) et l'Université de Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines (HandiMedex). Cliniciens, scientifiques et industriels ont échangé sur les conséquences engendrées par une ventilation mécanique au quotidien, en mettant l'accent sur *L'existant et Le souhaitable*. <

Dans le spectre hétérogène des différentes pathologies neuromusculaires, l'atteinte musculaire entraîne progressivement une altération mécanique de la pompe respiratoire, pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient. À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif. Seule une ventilation mécanique peut être proposée pour aider ou suppléer les muscles respiratoires affaiblis [1]. Par ailleurs, des outils d'aide à la toux peuvent aider à l'expectoration des sécrétions afin d'éviter toute surinfection (kinésithérapie manuelle, Cough-Assist®, air-stacking...) [2-4]. Ces différents outils thérapeutiques conjugués à une prise en charge cardiaque adaptée (médicamenteuse, électromécanique [pacemaker]...) permettent, pour certaines pathologies, une survie prolongée avec une qualité de vie jugée comme satisfaisante [5-7].

Ventilation et mobilité

Depuis 1990, la ventilation à domicile s'est fortement implantée/développée en Europe. L'efficacité des techniques de ventilation à domicile et leur pertinence médico-socio-économique ont largement contribué à leur développement. Les progrès effectués sur les nouveaux ventilateurs et leurs interfaces (masques nasaux ou nasaux, masques faciaux, embouts buccaux) ont été constants au cours de ces 25 dernières années : ceux-ci sont désormais moins chers, plus efficaces, plus sûrs (avec un large éventail de possibilités de surveillance) et aussi plus légers du fait de l'utilisation de

La prise en charge respiratoire chez le patient neuromusculaire

L'existant et le souhaitable

Ghilas Boussaid^{1,2}, Christian Devaux¹,
Frédéric Lofaso¹⁻³

¹ Association Française contre les Myopathies (AFM-Téléthon), 91000 Évry, France.

² Université de Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines, Inserm U1179, France.

³ Service d'Explorations Fonctionnelles Respiratoires, AP-HP, Hôpital Raymond Poincaré, 92380 Garches, France. gboussaid@afm-telethon.fr

microturbines à la place de soufflets. Ceci s'est parfois traduit par une moindre durée de vie de la batterie [8]. Ces avancées ont permis une augmentation de l'utilisation des techniques non-invasives même chez les patients totalement dépendants, sous couvert d'une aide à la toux adaptée [9]. Ces améliorations ont permis une plus grande mobilité/autonomie de déplacement du patient. Toutefois, les fauteuils roulants n'ont pas été réfléchis en amont pour accueillir ce type de matériel, qui reste encombrant, et réduit la mobilité du dossier. D'autre part, le ventilateur est fixé à l'arrière du fauteuil dans une position rendant inaccessibles pour le patient, et difficilement accessibles pour l'entourage, les informations à visée curative (messages d'alarme) ou préventive généralement affichées sur l'écran du ventilateur (niveau de charge des batteries, programme en cours).

Ventilation par pipette buccale (aspects cliniques et techniques)

Les recommandations préconisaient de compléter une ventilation nasale nocturne par une ventilation de jour par pipette buccale sur la base de la présence d'une hypercapnie diurne¹. Toutefois, d'autres études suggèrent que la dyspnée peut être considérée comme un mar-

¹ Recommandations : compléter ventilation nasale nocturne par ventilation de jour et présence hypercapnie diurne.

Figure 1. Table ronde entre industriels et experts en ventilation.

queur précoce de surcharge trop lourde imposée aux muscles respiratoires. La dyspnée est souvent accompagnée de fatigue généralisée, de perte d'appétit, mais aussi d'une brusque perte de capacité vitale². Il a ainsi été démontré qu'en l'absence d'hypercapnie diurne, deux heures de ventilation après le déjeuner pouvaient permettre de reposer les muscles respiratoires ainsi que de diminuer significativement la dyspnée. Cet effet pouvait être rémanent jusqu'en soirée en l'absence de support ventilatoire mécanique après 16 heures. En conclusion de ces observations, il est cliniquement préférable de compléter la ventilation nasale nocturne par une ventilation de jour sur la base des symptômes et signes cliniques précédemment décrits avant que l'hypercapnie diurne s'installe. Sur un plan pratique, une individualisation des accessoires (choix du respirateur, du mode de ventilation et de ses paramètres de réglages) permet un meilleur confort et une meilleure efficacité de la ventilation. Le choix de l'interface (embout anguleux ou pipette cylindrique) ainsi que le support de pipette (sur mesure sur les épaules ou industriel sur la voiturette/fauteuil roulant du patient) est aussi très important. Il ne peut être réellement choisi qu'après avoir essayé différents modèles disponibles. Le masque nari-naire ou nasal de jour est souvent préféré à la pipette par les patients dans toutes les situations d'instabilité. Ces situations comprennent les voyages (voiture, bus, avion), les déplacements en fauteuil roulant à l'extérieur, les périodes d'infection respiratoire, les interventions médicales (ex. mise en place/placement d'une gastrostomie), en cas d'atteinte bulbaire majeure et, bien sûr, durant la nuit.

Techniques de toux assistée

La toux assistée repose d'abord sur l'obtention d'un volume pré-tussif conséquent, ce qui nécessite parfois d'accompagner les muscles inspiratoires par une technique d'insufflation des poumons, et ensuite sur la possibilité d'accompagner les muscles expiratoires pour permettre une expulsion énergétique de ce gaz précédemment inspiré. L'objectif étant de permettre des débits expiratoires de pointe à la toux suffisants pour effectuer un drainage trachéal efficace avec ou sans aides

instrumentales (ballon insufflateur, relaxateur de pression, in/ex-sufflateur, programmes spécifiques d'aide à la toux sur ventilateur) associées ou non à une aide manuelle de pressions thoraciques et/ou abdominales assurée par un kinésithérapeute ou un accompagnant entraîné sur le temps expiratoire. Le choix de la technique la plus adaptée dépend de l'examen clinique et paraclinique (explorations fonctionnelles respiratoires, gaz du sang et analyse du sommeil). À ce jour, aucune étude n'a démontré la supériorité d'une de ces aides instrumentales par rapport à une autre. Cependant, pour les patients au débit expiratoire de pointe très altéré (inférieur à 270 l/min), ces aides ont permis une amélioration de la survie, et de la qualité de vie. Elles ont également permis de reculer le recours à la trachéotomie chez les patients très dépendants, potentiellement candidats à des infections bronchiques à répétitions et incapables d'éliminer sans aide ces surcroits de sécrétions bronchiques.

Il paraît souhaitable d'intégrer dans les ventilateurs des solutions d'aide à la toux réalisant des hyper-insufflations (comme avec un relaxateur de pression) afin de permettre une meilleure prise en charge par le patient de sa fonction respiratoire.

Conclusions

Malgré les avancées techniques de ces dernières années, il n'existe aucune solution « universelle » disponible. Il est donc important de proposer une prise en charge individualisée du patient, qui tienne compte des attentes du patient et de ses besoins spécifiques. La médecine personnalisée implique alors un choix éclairé des dispositifs médicaux (caractéristiques des ventilateurs), de leur réglages (mode de ventilation, etc.) et donc du matériel consommable associé (interface, tuyaux, type d'humidification...). Plus encore, dans l'objectif de rendre le patient plus autonome, et afin qu'il puisse avoir un contrôle sur son environnement, il serait intéressant d'initier un travail conjoint entre les différents fabricants dont principalement ceux des fauteuils roulants et ceux des ventilateurs. ♦

Respiratory care in patient with neuromuscular disease: the existing and the desirable

REMERCIEMENTS

Nous remercions vivement : le Docteur Michel Toussaint (Inkendaal, Belgique), le Docteur Adam Ognia (Lausanne, Suisse), le Professeur Jean-Louis Pépin (Grenoble, France), le Docteur Perrine Delalande (Angers, France), le Professeur Hélène Prigent (Garches, France), le Professeur Brigitte Fauroux (Paris, France), et Monsieur Matthieu Lacombe (Garches, France), pour leurs présentations et le par-

² Dyspnée avec fatigue généralisée, perte d'appétit, brusque perte de capacité vitale.

tage de leurs différentes expériences qui ont permis d'alimenter une discussion autour d'une table ronde avec différents industriels. Par ailleurs, nous remercions également Luis Garcia (Université de Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines) qui a co-organisé cette journée aux côtés de l'AFM-Téléthon.

LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

RÉFÉRENCES

1. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 2014 ; 12 : CD001941.
2. Lofaso F, Prigent H, Orlikowski D, et al. Neuromuscular diseases in adults: which respiratory muscle explorations for what type of management? *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 2578-85.
3. Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, et al. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005 ; 146 : 291-300.
4. Benditt JO, Boitano LJ. Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2013 ; 187 : 1046-55.
5. Boussaïd G, Lofaso F, Santos DB, et al. Impact of invasive ventilation on survival when non-invasive ventilation is ineffective in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort. *Respir Med* 2016 ; 115 : 26-32.
6. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006 ; 28 : 549-55.
7. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998 ; 53 : 949-52.
8. Falaize L, Leroux K, Prigent H, et al. Battery life of portable home ventilators: effects of ventilator settings. *Respir Care* 2014 ; 59 : 1048-52.
9. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993 ; 104 : 1702-6.

TIRÉS À PART

G. Boussaïd

www.myobase.org

Ce portail documentaire rassemble les documents sur les **maladies neuromusculaires**, les **situations de handicap** qu'elles génèrent et leurs **aspects psychologiques**.

Une sélection pertinente de plus de 31 000 notices bibliographiques

- > **articles** de la littérature biomédicale et psycho-sociale
- > **livres, thèses...**
- > **guides** d'associations et **rapports** institutionnels d'agences internationales
- > **brèves en français**, synthèses des articles médico-scientifiques internationaux les plus pertinents
- > **publications AFM-Téléthon** destinées aux professionnels de santé ou aux personnes atteintes de maladie neuromusculaire et à leur entourage

UN OUTIL ERGONOMIQUE, UNE INTERFACE BILINGUE

- Laissez-vous guider par les **tutoriels**
- Lancez une **recherche** et affinez votre sélection grâce aux filtres

TOUT MYOBASE

Rechercher...

Recherche avancée

Historique **FILTRES**

Type de document

- ☐ Article [3443]
- ☐ Publication AFM [176]
- ☐ Thèse/Mémoire [107]
- ☐ Brève [102]

- Téléchargez le **texte intégral** des documents libres de droit
- **Partagez** les résultats de votre recherche

DIFFÉRENTS ACCÈS AUX NOUVEAUTÉS QUOTIDIENNES

Alertes Myobase
Les Alertes rassemblent une sélection des dernières acquisitions de Myobase et paraissent deux fois...

Veille Neuromusculaire
Publiée tous les 15 jours par le Service de documentation de l'AFM-Téléthon, La "V..."

Fils RSS
Les Fils RSS vous permettent de suivre quotidiennement les nouveautés de Myobase, mais aussi...

- Cliquez sur l'**onglet thématique** qui vous convient (haut de la page d'accueil)
- Abonnez-vous aux **alertes thématiques**. Créez vos alertes personnalisées en ouvrant un **compte personnel**
- Téléchargez la **Veille Neuromusculaire**
- Abonnez-vous aux **flux RSS**