



PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE et maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, la faiblesse des muscles respiratoires est fréquente et variable d'une maladie à l'autre. Son impact sur la fonction respiratoire, en particulier sur les mouvements respiratoires (la ventilation), dépend du type de muscle respiratoire atteint et de l'intensité de la faiblesse musculaire.

Le suivi médical en consultation pluridisciplinaire permet d'évaluer régulièrement la fonction respiratoire au cours de l'évolution de la maladie. La prise en charge respiratoire permet de compenser les conséquences du déficit ventilatoire et d'entretenir les capacités respiratoires existantes pour limiter l'aggravation. Selon les besoins, elle associe la kinésithérapie respiratoire, les hypersinsufflations, le désencombrement bronchique (drainage bronchique et toux assistée) et la ventilation mécanique assistée.

Réajustée avec l'évolution de la maladie, la prise en charge respiratoire participe à l'obtention d'une meilleure qualité de vie.

A QUOI SERT la prise en charge respiratoire ?

La respiration est constituée des mouvements respiratoires d'inspiration et d'expiration - la ventilation - et des échanges gazeux entre l'oxygène (O_2) et le dioxyde de carbone (CO_2) dans les poumons.

L'affaiblissement des muscles respiratoires entraîne une diminution de la ventilation qui se répercute sur la qualité des échanges gazeux qui en dépendent : le CO_2 s'accumule dans le sang alors que l' O_2 y est insuffisant. La prise en charge respiratoire compense les effets du déficit ventilatoire et entretient les capacités respiratoires existantes.

Inspiration et expiration : la ventilation

On appelle ventilation les mouvements respiratoires d'inspiration et d'expiration de l'air. Ils sont effectués par la pompe respiratoire constituée par les muscles respiratoires (diaphragme, muscles intercostaux et accessoirement les muscles du cou), le thorax et la colonne vertébrale.

La ventilation apporte à l'organisme l'oxygène (O_2) dont il a besoin et évacue le dioxyde de carbone (CO_2) qu'il produit.

Les échanges gazeux O_2/CO_2

L'oxygène (O_2) contenu dans l'air inspiré rejoint, dans les poumons, les alvéoles qui sont en contact avec le sang. L' O_2 passe dans le sang et est distribué à tout l'organisme par la circulation sanguine.

Le CO_2 produit par l'organisme arrive aux poumons par le sang veineux et fait le trajet inverse : il passe dans l'air des alvéoles pulmonaires et est évacué avec l'air expiré.

Ces échanges gazeux O_2/CO_2 sont appelés hématose.

Le déficit ventilatoire limite les échanges gazeux O_2/CO_2

Les échanges gazeux O_2/CO_2 ne sont efficaces que si l'air des alvéoles est renouvelé par la ventilation alvéolaire : le CO_2 doit être éliminé des alvéoles au fur et à mesure qu'il sort du sang. Or, dans les maladies neuromusculaires, l'affaiblissement des muscles respiratoires (en particulier le diaphragme) réduit les quantités d'air inspiré et expiré. Ce déficit respiratoire empêche l'élimination du CO_2 des alvéoles. Il s'accumule dans le sang : les médecins parlent d'hypercapnie.

Au début, l'hypercapnie est

compensée par l'organisme qui s'y adapte. Elle s'accroît avec l'évolution de la maladie et l'organisme en subit les conséquences : sommeil difficile, maux de tête au réveil, fatigue, somnolence...

Parallèlement, l'organisme est de moins en moins alimenté en oxygène, ce qui entraîne une hypoxie. L'insuffisance respiratoire s'installe. On dit qu'elle est de type restrictif car le renouvellement de l'air est plus restreint dans les poumons, mais eux-mêmes ne sont pas malades.

Les autres conséquences du déficit ventilatoire

En plus de permettre les échanges gazeux O_2/CO_2 , les mouvements de ventilation ont d'autres effets sur lesquels le déficit ventilatoire a un impact.

- Entretien de la souplesse de la cage thoracique et des poumons : le déficit ventilatoire entraîne leur enraidissement ce qui accentue encore la difficulté à respirer.
- Stimulation de la croissance des poumons et du thorax : le déficit ventilatoire précoce empêche une croissance thoracique et alvéolaire harmonieuse indispensable au bon fonctionnement respiratoire.
- Drainage naturel des sécrétions des bronches vers la gorge (drainage bronchique), sécrétions ensuite évacuées par la toux : le déficit ventilatoire limite ce drainage, tandis que la faiblesse musculaire empêche de tousser, augmentant le risque d'encombrement bronchique.

La prise en charge respiratoire limite l'impact du déficit ventilatoire

Si aucune mesure de prévention et

SOMMAIRE

À quoi sert la prise en charge respiratoire ? 2

Entretien la mobilité et la souplesse de la pompe respiratoire 4

Favoriser la croissance du thorax et des poumons..... 5

Désencombrer les voies respiratoires..... 6

Respirer grâce à la ventilation assistée..... 9

de compensation n'est appliquée, le déficit ventilatoire perturbe de façon globale la mécanique respiratoire et auto-aggrave les difficultés existantes.

La prise en charge respiratoire limite cette auto-aggravation :

- la kinésithérapie respiratoire entretient la souplesse des poumons et du thorax et favorise leur croissance ;
- le désencombrement bronchique et la toux assistée dégagent les voies respiratoires en évitant

aux poumons d'être encombrés de sécrétions ;

- la ventilation mécanique assistée assure un renouvellement d'air suffisant pour éliminer le CO_2 de l'organisme et favoriser l'entrée d' O_2 .

Les objectifs de la prise en charge respiratoire

La prise en charge respiratoire s'appuie sur les bilans respiratoires. Elle s'adapte aux besoins de la personne. Elle est réajustée lorsque la situation évolue. La prise en charge respiratoire s'intègre dans la prise en charge pluridisciplinaire (orthopédique, cardiologique, chirurgicale...).

OBJECTIFS

- Limiter les conséquences de l'atteinte musculaire sur la fonction respiratoire
 - Limiter les facteurs aggravants
- Compenser le déficit des muscles respiratoires

Pour se sentir mieux au quotidien

Préserver la pompe respiratoire

- Maintenir ses propriétés mécaniques (mobilité, souplesse...)
- Favoriser la croissance des poumons et du thorax

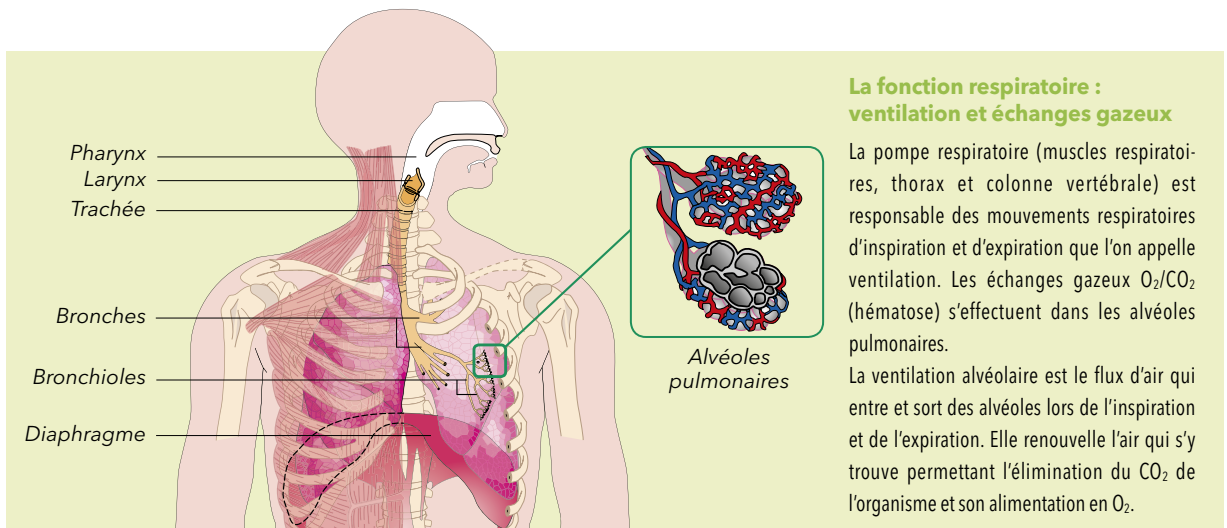
- **Kinésithérapie respiratoire**
- **Hyperinsufflations, ventilation mécanique**

Désencombrer l'appareil respiratoire pour dégager les voies respiratoires

- **Désencombrement bronchique : drainage bronchique et toux assistée**

Aider à respirer (restaurer la ventilation)

- **Ventilation mécanique assistée :**
 - ventilation non invasive (VNI)
 - ventilation invasive (par trachéotomie)



ENTRETENIR LA MOBILITÉ ET LA SOUPLESSE de la pompe respiratoire

La pompe respiratoire, qui regroupe les muscles respiratoires (diaphragme, muscles abdominaux et intercostaux...), la cage thoracique et la colonne vertébrale, assure les mouvements respiratoires. L'amplitude de ces mouvements diminue avec l'affaiblissement musculaire. Moins mobilisés, la cage thoracique, la colonne vertébrale et les poumons perdent leur élasticité, entraînant une difficulté supplémentaire pour respirer. La kinésithérapie respiratoire entretient la souplesse de la pompe respiratoire et sa mobilité.

L'enraidissement de la pompe respiratoire est progressif

À l'inspiration, la cage thoracique se soulève et les poumons se gonflent d'air sous l'effet de la contraction du diaphragme ; l'ensemble se relâche ensuite à l'expiration. On inspire et on expire des milliers de fois par jour, ce qui entretient naturellement la souplesse de la pompe respiratoire.

Lorsque les muscles faiblissent, la cage thoracique se soulève plus difficilement. Moins mobilisée, elle s'enraidit tandis que les poumons perdent leur élasticité : les muscles respiratoires doivent user d'encore plus de force pour soulever le thorax, ce qui est difficile s'ils sont affaiblis. Petit à petit, ces muscles sont moins sollicités et se déshabituent à effectuer les mouvements respiratoires d'amplitude normale.

La kinésithérapie respiratoire entretient sa mobilité

La kinésithérapie respiratoire, à commencer le plus tôt possible, consiste à entraîner la pompe respiratoire et les poumons à réaliser les mouvements respiratoires par des exercices appelés mobilisations. Il s'agit de manipulations effectuées par un kinésithérapeute sur le corps d'une personne (mobilisations passives) ou de mouvements que la

personne effectue elle-même avec l'aide du kinésithérapeute (mobilisations actives) lors d'une séance.

Les mobilisations passives manuelles

Elles luttent contre les rétractions articulaires (raccourcissement de certains muscles et de leurs tendons et enraidissement de certaines articulations) et modèlent le thorax. Le kinésithérapeute bouge les différentes parties du corps (par exemple les côtes et les membres) ce qui étire les muscles et les articulations.

Ces mouvements ne doivent pas être douloureux. Des massages ou des bains chauds sont une bonne préparation à la mobilisation.

Pour améliorer la ventilation alvéolaire, le kinésithérapeute peut comprimer doucement le thorax et l'abdomen lors d'une expiration (mobilisation passive à l'expiration) : les poumons se vident ainsi plus complètement de l'air chargé en CO₂ pour laisser entrer un plus grand volume d'air riche en O₂.

Les hyperinsufflations

L'hyperinsufflation en pression positive consiste à envoyer mécaniquement dans les poumons, un volume d'air un peu supérieur à la capacité inspiratoire spontanée

de la personne : les poumons se gonflent, le thorax se soulève et l'ensemble s'étire doucement.

L'appareil utilisé est un relaxateur de pression : les plus courants sont l'Alpha 200™ et l'Alpha 300™ ou encore l'Aérolite, qui remplacent aujourd'hui les relaxateurs de type Portabird™.

L'utilisateur tient entre les lèvres un embout buccal relié au ventilateur (s'il s'agit d'un enfant, on utilise un masque bucco-nasal). Une inspiration permet de déclencher l'insufflation ; les poumons se gonflent doucement par l'air qui y entre. Une fois la pression préréglée atteinte, l'insufflation s'arrête automatiquement. Enfin, l'expiration de l'air se fait passivement. Plusieurs insufflations successives sont effectuées. Cela ne doit ni faire mal ni provoquer de sensation de suffocation.

Les mobilisations actives

Ces exercices ont pour but de faire prendre conscience de ses capacités musculaires réelles pour mieux les utiliser. Ils permettent aussi d'entretenir le capital musculaire fonctionnel pour améliorer les performances ventilatoires.

On utilise différents exercices :

- effectuer des mouvements d'inspiration et d'expiration contre une résistance pour prendre conscience

des muscles utilisés, par exemple, gonfler le ventre contre la pression de la main du kinésithérapeute sur l'abdomen pour sentir les mouvements du diaphragme ;

- utiliser un spiromètre (appareil dans lequel on souffle pour mesurer les volumes respiratoires lors des bilans respiratoires) pour s'entraîner à inspirer et expirer (spirométrie incitative). Le spiromètre peut être relié à un ordinateur qui propose des jeux liés au souffle (souffler fait se déplacer ou sauter un personnage,...) ;
- d'autres exercices contribuent à la maîtrise du souffle : souffler pour éteindre une bougie ou faire voler une plume, réaliser des exercices d'apnée dans le bain...

EN PRATIQUE



Des séances de mobilisation thoracique efficaces

Quand et à quel rythme réaliser les séances ?

Au moins 3 séances de mobilisations actives et entre 2 et 5 séances de mobilisations passives par semaine lors de programmes d'entretien au long cours est généralement préconisé*. Ce rythme doit être adapté à l'âge de la personne et à l'évolution de la maladie.

Peut-on arrêter momentanément et sans risque les mobilisations ?

Les mobilisations peuvent être interrompues de temps en temps à condition de bien en surveiller les conséquences. Pour les mobilisations actives, le bénéfice de l'entraînement commence à s'estomper dès l'arrêt du travail. Pour les mobilisations passives, la vitesse de l'enraidissement et d'apparition des rétractions dépend de chacun : certaines personnes sont plus raides que d'autres, certaines maladies engendrent plus de rétractions que d'autres. L'arrêt des séances doit donc être décidé avec prudence au cas par cas.

Est-ce vraiment efficace ?

Une étude* sur les effets des hyperinsufflations en pression positive sur l'expansion du thorax chez des enfants atteints d'amyotrophie spinale et de myopathie congénitale a montré une nette augmentation de celle-ci pendant les séances. Cette expansion est encore améliorée par le port d'une gaine abdominale qui oblige l'air à circuler jusqu'en haut des poumons (thorax moyen et supérieur).

* Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises. Texte de recommandations de la conférence de consensus des 26 et 27 septembre 2001. ANAES.

FAVORISER LA CROISSANCE du thorax et des poumons

Lorsque l'atteinte musculaire est précoce (chez le tout petit), la croissance des poumons et des alvéoles pulmonaires est compromise par la faiblesse des mouvements respiratoires dont elle dépend. Chez l'enfant comme chez l'adulte, l'hypoventilation favorise la formation de zones ne pouvant plus être alimentées en O₂ (zones d'atélectasie). Des hyperinsufflations mécaniques précoces et régulières aident le thorax et les poumons à se développer et maintiennent le capital alvéolaire fonctionnel.

Le déficit ventilatoire perturbe la croissance pulmonaire

Les alvéoles pulmonaires forment des petits sacs qui se gonflent d'air à l'inspiration et se vident à l'expiration. Les poumons adultes en possèdent environ 600 millions. Les alvéoles sont entourées de minuscules vaisseaux sanguins, les capillaires, formant avec elles une surface d'échange où s'effectuent les échanges gazeux O₂ / CO₂. Cette surface, d'une taille considérable à l'âge adulte, résulte

d'une multiplication et d'une croissance très importantes des alvéoles jusqu'à l'âge de 8 ans environ, entièrement dépendante des mouvements de ventilation. Lorsque l'air entre dans les poumons, les alvéoles se déploient et ce, à chaque inspiration. Le déficit ventilatoire, parce qu'il limite les mouvements respiratoires, empêche le thorax et les poumons de se développer normalement, portant préjudice aux capacités respiratoires futures de l'enfant et de l'adulte.

Il diminue les capacités fonctionnelles des poumons

Les bronchioles et les alvéoles pulmonaires sont situées dans les zones profondes des poumons. L'air y circule facilement car leur paroi est souple. Le déficit ventilatoire diminue le volume d'air circulant dans ce fin réseau. Petit à petit, dans certaines zones, les parois des bronchioles et des alvéoles se "collent", faute d'être suffisamment déployées. Sans apport d'air, ces zones

s'obstruent définitivement : on appelle ce phénomène "atélectasie". Plus ces zones sont étendues, plus la capacité pulmonaire se réduit car l'air accède moins facilement à l'ensemble des poumons. Petit à petit, les échanges gazeux sont de moins en moins importants.

Des hyperinsufflations

favorisent la croissance pulmonaire et préservent les poumons

Les hyperinsufflations mécaniques reproduisent mécaniquement les mouvements respiratoires. En faisant entrer de l'air dans les poumons, elles stimulent leur croissance et celle du thorax.

Par ailleurs, le flux d'air qui circule dans les poumons oblige ces derniers à se déployer complètement, empêchant la formation de zones d'atélectasie.

Les séances d'hyperinsufflations se déroulent de la même façon que celles destinées à entretenir la mobilité et la souplesse de la pompe respiratoire.

EN PRATIQUE

Des séances d'hyperinsufflation efficaces

Comment faire ? Par une brève inspiration, l'utilisateur déclenche l'insufflation. L'air entre dans ses poumons. Quand la pression maximale préréglée est atteinte, l'insufflation s'arrête. L'air est expiré et l'insufflation suivante déclenchée. Plusieurs insufflations successives sont effectuées. Parfois, la succession des hyperinsufflations produit une hyperventilation qui se manifeste par un mal de tête ou des vertiges transitoires... L'utilisateur peut alors lâcher l'embout buccal et respirer normalement quelques instants. Si les troubles persistent, il faut fractionner les séances.

L'apprentissage avec le kinésithérapeute permet de bien maîtriser l'utilisation du relaxateur de pression. Le médecin prescripteur définit les réglages de l'appareil (et les vérifie régulièrement) pour que les séances soient confortables et sans malaise.

Quelle position ? Chez l'enfant de 1 à 8 ans, la position couchée favorise le remplissage homogène des poumons, plus efficace pour stimuler la croissance pulmonaire. Chez l'adulte, et quand le diaphragme est atteint, la position assise est préférable ; mais la position allongée sur le côté peut être utile pour favoriser l'expansion du poumon gauche ou droit. Être bien installé permet d'être détendu. Une ceinture abdominale permet, dans les maladies précoces (SMA...), d'acheminer l'air dans les parties médiane et haute des poumons.

Durée et fréquence des séances. Elles dépendent de l'âge et de l'évolution de la maladie neuromusculaire. La durée quotidienne préconisée* est d'une heure environ chez l'enfant de 1 à 8 ans et de 30 minutes chez l'enfant plus âgé et l'adulte. Chez l'enfant, 3 séances de bonne qualité de 15 à 20 minutes par jour sont préférables à une seule séance longue et fastidieuse. Chez l'adulte, des séances de 20 à 30 minutes suffisent. L'organisation choisie doit tenir compte de la fatigue et de la lassitude.

Précautions. Les séances d'hyperinsufflations doivent être éloignées des repas. En cas d'encombrement bronchique important ou d'infection pulmonaire, elles doivent être poursuivies avec précaution sans être stoppées. En cas de troubles de déglutition sévères, une aspiration préalable de la salive est nécessaire.

* Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises. Texte des recommandations de la conférence de consensus des 26 et 27 septembre 2001. ANAES



DÉSENCOMBRER les voies respiratoires

Dans les maladies neuromusculaires, la ventilation étant plus faible et la toux moins efficace, les voies respiratoires peuvent être encombrées par les sécrétions difficiles à éliminer ; leur accumulation gêne l'arrivée de l'air aux alvéoles. L'encombrement bronchique est la cause la plus fréquente d'aggravation brutale et transitoire des troubles respiratoires dans les maladies neuromusculaires. Le désencombrement bronchique - drainage bronchique et toux assistée - prévient l'encombrement bronchique.

Pourquoi l'appareil respiratoire s'encombre-t-il ?

Les sécrétions présentes naturellement dans les voies respiratoires sont régulièrement évacuées grâce à la ventilation et la toux.

La ventilation draine les sécrétions

dans les voies aériennes profondes et supérieures tandis que la toux permet de les éliminer.

Dans les maladies neuromusculaires, la baisse de la ventilation limite le drainage des sécrétions bronchiques tandis que la toux, trop faible, limite leur élimination.

Petit à petit, les sécrétions s'accumulent et le risque d'encombrement bronchique et d'infection broncho-pulmonaire augmente. Les efforts répétés pour tousser provoquent une fatigue qui constitue un facteur aggravant supplémentaire.

POUR INFO

Toux, ventilation et évacuation des sécrétions bronchiques

Les sécrétions (mucus) produites par les voies respiratoires humidifient l'appareil respiratoire et le protègent contre les impuretés inhalées avec l'air respiré. Le mucus est produit par des cellules spécialisées qui tapissent les bronchioles, les bronches et la trachée. D'autres cellules bronchiques l'éliminent : les cils qui les recouvrent le font remonter vers la trachée. Les mouvements respiratoires (ventilation) y participent aussi parce qu'ils créent une circulation d'air dans les voies respiratoires. Le mucus remonte ainsi vers l'arrière-gorge où il est dégluti. Lorsqu'il est plus épais ou abondant, on se racle la gorge, ou on tousse pour dégager ses bronches. La toux joue donc un rôle important. Elle se fait en plusieurs temps : une grande inspiration, le blocage de la respiration par contraction des muscles abdominaux et fermeture de la glotte, une expiration explosive qui évacue les sécrétions de la trachée. La toux n'est efficace que si l'inspiration initiale est assez ample pour pouvoir stocker un grand volume d'air et que l'expiration est assez explosive pour faire remonter les sécrétions. La toux nécessite donc de bons muscles inspireurs et surtout des muscles expirateurs puissants.



Le désencombrement bronchique lutte contre l'encombrement

Le désencombrement bronchique combine deux techniques :

- le **drainage bronchique** qui facilite la remontée des sécrétions vers les voies aériennes supérieures ;
- la **toux assistée** qui facilite leur élimination par la toux.

Une séance de désencombrement bronchique associe, selon l'état bronchique de la personne, drainage bronchique et/ou toux assistée, méthodes manuelles et/ou mécaniques, mobilisations du buste, voire une aspiration endotrachéale chez les personnes trachéotomisées. Une séance est nécessaire chaque fois que le besoin s'en fait sentir (gêne respiratoire, oppression...).

Le drainage bronchique

Il est généralement réalisé en période aiguë, lorsqu'il y a une infection pulmonaire et que l'encombrement bronchique est important. Il n'est pas nécessaire hors de ces périodes.

Cette technique utilise, après une inspiration ample, le flux d'air expiré (flux expiratoire) pour mobiliser vers la trachée, les sécrétions présentes dans les bronchioles et les bronches.

Le drainage bronchique ne peut être réalisé que par un kinésithérapeute. Lui seul est capable, en

fonction de l'infection ou de la nature de l'encombrement, d'utiliser les manœuvres qui conviennent le mieux et qui ne sont pas nécessairement les mêmes à chaque fois.

La toux assistée

Lorsque la faiblesse des muscles respiratoires ne permet plus de tousser efficacement seul, la toux assistée aide à le faire pour évacuer les sécrétions qui sont gênantes.

Pour que la toux soit efficace et permette d'évacuer les sécrétions, le débit expiratoire de pointe à la toux (DEP) doit être supérieur à 270 litres/minute. Si les muscles expirateurs sont affaiblis, ce débit est difficile à obtenir d'emblée. On demande alors à la personne d'inspirer d'abord profondément ce qui lui permet d'accumuler suffisamment d'air dans les poumons ; un tiers facilite ensuite l'expiration en comprimant le thorax et/ou

EN PRATIQUE

Deux techniques complémentaires de drainage bronchique

• Drainage bronchique manuel

Au cours d'une inspiration ample, le kinésithérapeute guide l'air inspiré jusqu'aux sécrétions bloquées dans les voies respiratoires en appliquant, au thorax et à l'abdomen, une succession de pressions avec les mains (manœuvres ventilatoires). Puis, lors de l'expiration, ses mouvements modulent le débit de l'air expiré pour « pousser » les sécrétions vers la sortie des voies aériennes. Des mouvements rapides créent un fort débit d'air pour dégager les voies respiratoires hautes (grosses bronches, trachée...) larges et rigides ; des mouvements plus lents créent un débit plus faible pour dégager les sécrétions des zones profondes (petites bronches, bronchioles), plus petites et souples.

• Drainage bronchique mécanique

Des appareils de ventilation à pression positive de type Percussionnaire® facilitent la mobilisation des sécrétions. L'insufflation de petits volumes d'air successifs fait progresser les sécrétions vers les grosses bronches d'où elles peuvent être évacuées par des manœuvres de toux assistée. Ces appareils, très utiles chez les personnes affaiblies, ont fait leurs preuves lors d'encombrements très importants dans les maladies neuromusculaires.

Privilégier le confort durant les séances

La position idéale pour effectuer le drainage est celle dans laquelle la personne se sent bien. Toutefois, la position allongée ou le buste légèrement surélevé (30°) est la plus fréquente. Elle permet de mieux moduler les déplacements de l'air chez les personnes qui ne peuvent maintenir une position assise stable et confortable.



l'abdomen avec les mains, ce qui accélère le flux expiratoire et permet d'expulser les sécrétions.

La toux assistée prévient l'installation d'un encombrement bronchique important. C'est un geste vital quotidien que doivent maîtriser les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire et leur entourage.

Lorsque l'état est stable, la toux assistée ne demande pas ou peu de matériel et ne dure que quelques minutes.

Optimiser la toux assistée

Aides à l'inspiration

Elles servent à apporter un plus grand volume d'air lors de l'inspiration initiale : l'expiration est plus efficace pour mobiliser les sécrétions lorsque l'on réalise les manœuvres de toux assistée.

- **Hyperinsufflations** : un appareil de ventilation en pression positive ou un ballon insufflateur manuel permet d'insuffler le volume d'air nécessaire en une seule fois.

- **Air-stacking et respiration glosso-pharyngée (FROG)** : ces deux techniques permettent d'accumuler un grand volume d'air dans les poumons par des insufflations ou inspirations successives de petits volumes d'air. Le volume d'air disponible pour l'expiration est plus important lors d'une inspiration naturelle maximale ; la respiration doit cependant pouvoir être bloquée entre chaque insufflation ou inspiration.

Dans l'**air-stacking**, l'insufflation est mécanique : on utilise un ballon insufflateur manuel ; dans la **respiration glosso-pharyngée (FROG)**, l'accumulation

d'air s'effectue naturellement en déglutissant dans les poumons des goulées d'air successives par des mouvements de la langue, de la bouche et de la glotte (pour bloquer la respiration).

Ces deux techniques peuvent être apprises auprès d'un kinésithérapeute qui les maîtrise.

Aide mécanique globale à la toux

On utilise un appareil appelé inextufflateur. Il optimise à la fois l'inspiration et l'expiration. Il permet d'appliquer d'abord une insufflation (apport d'un volume d'air dans les poumons), puis une exsufflation : cette expiration mécanique de l'air agit comme un "aspirateur" de sécrétions. Chaque cycle est suivi d'une petite pause.

Il y a plusieurs modèles d'inextufflateur : *CoughAssist*®, *Clearway*®. Ils

sont utilisés avec un masque naso-buccal qui ne doit pas être fixé sur le visage mais juste tenu avec la main. La présence d'un tiers est importante, à la fois pour tenir le masque si la personne ne peut pas le faire elle-même et pour éliminer les sécrétions au fur et à mesure qu'elles remontent.

L'utilisation de l'inextufflateur peut être apprise auprès d'un professionnel (kinésithérapeute, fournis...). Les appareils peuvent être utilisés en mode manuel ou en mode automatique (avec commande automatique ou manuelle).

Comme les appareils de ventilation, ils sont fournis par les prestataires de ventilation, sur prescription médicale et entièrement pris en charge par l'Assurance maladie.

EN PRATIQUE

Une toux assistée efficace

Moment et rythme des séances

La toux assistée doit être pratiquée régulièrement au quotidien, dès que la personne en ressent le besoin (gêne respiratoire, irritation à la base de la trachée...) et sans attendre que l'encombrement soit important. Toute position est bonne pour réaliser la toux assistée dès lors que les conditions nécessaires à une toux efficace (volume inspiré, force expiratoire) sont rassemblées.

La toux assistée ne produit pas forcément de sécrétions ; elle doit cependant aider à se libérer de la gêne initiale.

Apprentissage de la toux assistée

Les manœuvres de toux assistée peuvent être réalisées par l'entourage de la personne atteinte. Il est nécessaire d'apprendre les différentes techniques auprès de l'équipe médicale responsable du suivi médical. Cet apprentissage doit se faire en dehors d'une période d'encombrement bronchique important et dès que la capacité à la toux diminue (DEP inférieur à 270 litres/minute). Si c'est le cas, l'équipe médicale doit informer la personne et l'entourage de l'importance d'une pratique régulière de la toux assistée en prévention.

En cas de gros encombrement bronchique, le kinésithérapeute associe toux assistée et drainage bronchique

Une séance de désencombrement bronchique alterne manœuvres de toux assistée et drainage bronchique. Elle commence par la toux assistée pour libérer la trachée, se poursuit par des manœuvres de drainage pour faire remonter les sécrétions éloignées, continue par de la toux assistée pour expulser ces sécrétions et ainsi de suite. La séance se termine toujours par de la toux assistée.



RESPIRER grâce à la ventilation mécanique

Lorsque l'atteinte des muscles respiratoires devient importante, la ventilation naturelle répond moins bien aux besoins de l'organisme. Le gaz carbonique s'élimine mal du sang (c'est l'hypercapnie) et l'échange avec l'oxygène est perturbé. L'organisme se fatigue et, à terme, les fonctions cardiaque, digestive... se détériorent. Pour que l'organisme retrouve un fonctionnement de qualité, une ventilation mécanique partielle ou totale est nécessaire. Elle rétablit une hématoxémie normale.

Rétablir les échanges gazeux O_2/CO_2

La surveillance de la fonction respiratoire chez une personne atteinte d'une maladie neuromusculaire permet de suivre l'évolution de sa capacité vitale. Lorsqu'elle diminue, la ventilation est plus faible et les échanges gazeux O_2/CO_2 dans les alvéoles pulmonaires sont réduits (hypoventilation alvéolaire). Dans le sang artériel, le CO_2 s'accumule (hypercapnie) tandis qu'il manque de l' O_2 (hypoxie). Le dosage de ces gaz dans le sang artériel (mesure des "gaz du sang") permet de le confirmer. Dans une telle situation, une ventilation assistée devient nécessaire pour rétablir des échanges gazeux alvéolaires normaux. Les premiers signes d'hypoventilation apparaissent généralement durant le sommeil ; c'est pour cela que l'on surveille le taux d'oxygène dans le sang (saturation d' O_2) la nuit et que la ventilation assistée commence souvent par une ventilation non invasive nocturne.

La ventilation mécanique assistée

La ventilation mécanique consiste à substituer un appareil de ventilation

(appelé aussi ventilateur) aux muscles respiratoires défaillants. Les ventilateurs utilisés à domicile sont des appareils dits "à pression positive" : ils insufflent l'air en le poussant dans les voies aériennes et facilitent ainsi l'inspiration. L'appareil de ventilation est relié à la personne par une interface. S'il s'agit d'une ventilation non invasive, c'est un masque ou un embout buccal ; s'il s'agit d'une ventilation invasive par trachéotomie, c'est une canule de trachéotomie. Un appareil qui humidifie et réchauffe l'air insufflé peut être ajouté au dispositif, afin de se rapprocher des conditions physiologiques. La durée de ventilation quotidienne peut être partielle (la nuit ou quelques heures dans la journée) ou totale (24 heures sur 24). Elle doit, dans tous les cas, être suffisante pour maintenir une hématoxémie satisfaisante et des gaz du sang normaux en permanence, même lorsque la personne n'est pas reliée au ventilateur.

La ventilation mécanique est prescrite par le médecin ; il en définit les caractéristiques (nombre d'heures de ventilation par jour...) en fonction de la nature du déficit respiratoire à compenser.

L'ensemble de l'installation est pris en charge à 100% par l'Assurance

POUR INFO

La capacité vitale

C'est la mesure du volume d'air mobilisé volontairement entre une inspiration maximale et une expiration forcées. La valeur mesurée de la capacité vitale est comparée à la valeur théorique pour l'âge, la taille et le sexe, et donnée en pourcentage de celle-ci. On peut évaluer ainsi l'atteinte respiratoire et son évolution au cours du temps. Dans les maladies neuromusculaires, la faiblesse des muscles respiratoires amoindrit les volumes d'airs mobilisés par les mouvements respiratoires et la capacité vitale diminue.



maladie : les appareils et interfaces sont fournis par les prestataires intervenant à domicile.

Les appareils de ventilation

Tous les appareils de ventilation fonctionnent sur le secteur. Certains sont équipés d'une batterie interne ou peuvent être branchés sur une batterie externe en cas de coupure de courant ponctuelle ou pour une utilisation sur un fauteuil roulant. Ils sont munis de sécurités et de systèmes d'alertes sonores ou visuelles pour signaler un dysfonctionnement de l'appareil ou un problème propre à la personne (encombrement, désadaptation aux paramètres de ventilation...).

- **Ventilateurs volumétriques** ("générateurs de volume"). Ces appareils proposent un réglage prédéterminé du volume d'air insufflé (volume courant) et de la fréquence des insufflations. La pression d'insufflation dépend de la souplesse du thorax et des poumons.

- **Ventilateurs barométriques** ("générateurs de pression"). Ces ventilateurs proposent un réglage

Les prestataires et associations d'aide aux insuffisants respiratoires

En France, des prestataires ou des associations spécialisés dans le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique fournissent le matériel nécessaire à la ventilation assistée, ventilateur et consommables (canules, tuyaux, filtres...). Ils assurent le suivi technique (renouvellement du matériel, dépannage...), le conseil et l'éducation du patient et de son entourage par rapport au matériel, le suivi administratif du dossier, la continuité des prestations entre les différents intervenants. Ces services proposent aux personnes malades une assistance 24h/24 et 7j/7. Chaque région possède ses propres organismes et des réseaux fédèrent l'ensemble. Lorsqu'une ventilation est mise en place à l'hôpital, le service hospitalier informe sur le réseau local compétent et organise avec le prestataire le dispositif propre à chaque personne pour son retour chez elle.



de la pression d'insufflation. Le volume insufflé dépend de la souplesse de l'appareil respiratoire de la personne.

• **Ventilateurs mixtes.** Certains ventilateurs sont à la fois volumétriques et barométriques.

Selon les ventilateurs, les cycles respiratoires sont déclenchés soit par la personne elle-même (mode assisté), soit par la machine (mode contrôlé), soit par l'un ou l'autre (mode assisté-contrôlé).

L'interface relie le ventilateur à la personne

• Interface non invasive (ventilation non invasive - VNI)

L'interface est reliée au ventilateur par un tuyau souple. Chez l'adulte et le grand enfant, il s'agit le plus

souvent d'un masque nasal, d'embouts narinaires, plus rarement d'un masque facial (bucco-nasal). L'embout buccal est plutôt réservé à la ventilation de jour (il préserve mieux l'apparence physique et permet de parler et de s'alimenter dans de bonnes conditions). On peut utiliser un type d'interface le jour et un autre type la nuit (par exemple, embout buccal *versus* masque nasal). Chez l'enfant, le masque nasal est le plus souvent utilisé. Chez le petit, des masques moulés sur mesure à large application sur le visage limitent le risque de déformation. Le masque doit être bien adapté. Il est nécessaire de le changer lorsque l'enfant grandit.

• Interface invasive (ventilation par trachéotomie)

L'interface est une canule de trachéotomie reliée au ventilateur par un tuyau souple. La trachéotomie est une intervention chirurgicale qui crée un orifice dans la trachée à la base du cou ; la canule est ensuite introduite par l'orifice dans la trachée. La trachéotomie n'empêche ni de parler, ni de manger.

La canule est choisie en fonction de l'anatomie de la personne et de ses besoins ventilatoires ; il en existe plusieurs types (avec ou sans ballonnet, avec ou sans fenêtre de phonation...). Le matériau, la taille et la forme (courbure...) sont adaptés à la trachée de la personne.

Mise en place d'une ventilation non invasive

Elle s'effectue lors d'un séjour hospitalier. Le ventilateur et l'interface sont choisis en fonction des besoins de la personne (confort, durée de ventilation...). Les premiers réglages du ventilateur sont

effectués à l'hôpital. Le médecin vérifie l'efficacité de la ventilation par des mesures des gaz du sang. Les réglages sont ajustés progressivement jusqu'à obtenir une ventilation confortable et des gaz du sang normaux. Il faut souvent quelques jours pour que la ventilation réponde bien aux besoins de la personne.

À l'hôpital, l'utilisateur et son entourage sont formés par l'équipe médicale à l'utilisation du matériel : l'objectif est de rentrer au domicile en étant autonome. C'est pourquoi il est important de signaler les difficultés rencontrées (inconfort, douleur, inquiétudes...) lors de cette période de "rodage" pour pouvoir y remédier rapidement.

De retour au domicile, le suivi régulier est assuré par l'équipe médicale mais aussi par le prestataire qui fournit le matériel. Bien connaître le rôle des personnes du réseau médical de proximité qui interviennent et savoir comment les contacter est important en cas de besoin.

Mise en place de la ventilation par trachéotomie

La ventilation invasive par trachéotomie est proposée si la ventilation non invasive ne peut plus répondre aux besoins de la personne ou lorsqu'il existe d'importants troubles de la déglutition à l'origine d'encombrements bronchiques répétés ou de fausses routes fréquentes.

Le ventilateur et la canule sont choisis en fonction des besoins de la personne (confort, durée de ventilation, morphologie...). Comme pour la ventilation non invasive, les réglages des constantes de ventilation sont ajustés petit à petit jusqu'à

obtenir une ventilation confortable. L'utilisateur et son entourage sont formés à l'hôpital par le personnel médical, à l'utilisation du matériel et aux gestes quotidiens liés à la trachéotomie (aspirations endotra-chéales, changement de canule,...) dans la perspective de rentrer chez soi autonome.

La mise en place de la trachéoto-mie relève d'une discussion entre l'équipe médicale et la personne concernée qui doit donner son consentement éclairé. Avant de se décider, il faut donc poser au médecin toutes les questions nécessaires concernant l'intervention chirurgi-

cale, la mise en place de la ven-tilation à l'hôpital, l'organisation du retour à la maison (tierces personnes, implication de l'en-tourage, gestes quotidiens, pres-tataire...)... Obtenir des réponses à toutes ces questions permet de bien comprendre ce que va chan-ger la trachéotomie et d'anticiper l'organisation.

S'adapter à un nouveau mode de ventilation demande du temps

Passer d'un mode de ventilation à un autre modifie l'organisa-tion quotidienne : implication de

l'entourage dans les soins, besoins différents en tierces personnes, réorganisation du quotidien... Ces changements peuvent susciter des interrogations et des inquié-tudes. Ils peuvent être ressentis comme une étape de l'évolution de la maladie et difficiles à accep-ter. Poser des questions aux méde-cins et aux soignants, comprendre les bénéfices que pourra apporter une prise en charge différente mais mieux adaptée à son état de santé, réfléchir à une nouvelle organisa-tion et prendre le temps de se déci-der aide à passer plus facilement cette étape.

EN PRATIQUE

La ventilation mécanique assistée au quotidien

Quand la ventilation assistée est-elle proposée ?

Cela dépend des facteurs cliniques et des composantes respiratoires (capacité vitale, pression expiratoire...) évaluées lors des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR). La ventilation assistée est proposée, en particulier, lorsque la pression en CO_2 dans le sang artériel (dosage des gaz du sang) est trop élevée : $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mm Hg}$ (hypercapnie). C'est d'abord la nuit que l'hypercapnie apparaît : la ventilation assistée est donc généralement proposée la nuit dans un premier temps, ce qui suffit souvent à normaliser les gaz du sang sur 24h.

Comment réussir sa mise en place ?

Une ventilation assistée bien acceptée est une ventilation dont la mise en place a été bien préparée. Il faut en particulier, connaître les objectifs de la ventilation, ses modalités de mise en œuvre, apprendre à se servir du matériel (soi-même et son entourage), préparer le retour à la maison (organisation prévue avec les tierces personnes, avec l'entourage...), connaître les situations d'urgence et la conduite à tenir dans ce cas, disposer des coordonnées du réseau local paramédical (prestataire, infirmier, kinésithérapeute) sur lequel s'appuyer au long cours et en cas d'urgence. Toutes ces questions doivent être abordées avec l'équipe médicale lors de la mise en place de la ventilation à l'hôpital.

Par ailleurs, dans chaque région, le **Service régional de l'AFM-Téléthon** propose un accompagnement lorsque cela est nécessaire : aider à s'organiser, faire le lien avec l'équipe médicale en cas de difficultés, trouver les financements nécessaires... Leurs coordonnées sont disponibles sur le site internet de AFM-Téléthon, <http://www.afm-telethon.fr> ou auprès du Service Accueil Familles AFM-Téléthon au N° Azur 0 810 811 088 ou au 01 69 47 11 78.

Peut-on débrancher ponctuellement l'appareil sans danger pour soi-même ?

Cela peut se faire ponctuellement pour aspirer des sécrétions et lorsque le médecin autorise des périodes de respiration autonome. Cela suppose que l'utilisateur ait une certaine autonomie respiratoire et doit donc être discuté avec le médecin.

Peut-on changer soi-même les réglages du ventilateur ?

Non. Seul le médecin qui suit la personne peut modifier les paramètres de ventilation lorsque cela s'avère nécessaire. Il le fait en en contrôlant l'impact sur la qualité de la ventilation (dosage des gaz du sang...).

Si l'appareil fonctionne mal ou tombe en panne, que faire ?

Pour les personnes ventilées plus de 16h par jour, un second ventilateur est obligatoirement prévu et peut être immédiatement branché en cas de défaillance du premier. En cas de difficulté majeure, il est toujours possible d'utiliser un ballon insufflateur manuel qui doit être disponible à tout moment, c'est-à-dire, embarqué sur le fauteuil et non rangé dans un placard ; il est fourni avec le matériel de ventilation. Les prestataires qui assurent le suivi à domicile inter-viennent 24/24h chez les personnes sous ventilation mécanique.

Peut-on combiner hyperinsufflation et ventilation mécanique assistée ?

Etre ventilé ne dispense pas de poursuivre les séances d'hyperinsufflations en rééducation : l'un et l'autre ont des objectifs différents et complémentaires. La ventilation permet de réguler les échanges gazeux O_2/CO_2 et les hyperinsufflations entretiennent la mécanique respiratoire et l'état des poumons.



EN SAVOIR +

www.afm-telethon.fr

www.myobase.org

Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon :

- Trachéotomie et maladies neuromusculaires, 2007
- Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires, 2009
- Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires, 2009
- Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires, 2011
- Prise en charge orthopédique et maladies neuromusculaires, 2011
- Prévention et maladies neuromusculaires, 2012
- Le ballon insufflateur manuel : une ventilation de secours, 2013
- Urgences médicales et maladies neuromusculaires, 2014

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont participé à l'élaboration de ce document.



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex
Tél. : 33 (0) 1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0) 1 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr