

Ventilation mécanique à domicile et au long cours des patients neuromusculaires (indication, mise en place et surveillance)

D. Orlikowski¹, H. Prigent¹, J. Gonzalez², T. Sharshar¹, J. C. Raphael¹

Résumé

Introduction Les maladies neuromusculaires représentent un groupe hétérogène de pathologies dont le point commun est la survenue d'une insuffisance respiratoire restrictive.

État des connaissances L'insuffisance respiratoire d'origine neuromusculaire se manifeste progressivement par des signes fonctionnels qui doivent être recherchés systématiquement à l'interrogatoire, tels que des céphalées, des troubles du sommeil ou une dyspnée d'effort parfois indétectable associés dans les formes sévères à une orthopnée. Le suivi doit être pluridisciplinaire. Sur le plan respiratoire, la mesure régulière des gaz du sang, de la capacité vitale et des pressions inspiratoires et expiratoires ainsi que l'étude du sommeil vont permettre la détection des critères de ventilation mécanique (hypercapnie > 45 mmHg, désaturations nocturnes < 88 %, CV < 60 %, P_{Imax} < 60 cm H₂O).

Perspectives La mise en route d'une ventilation mécanique est une décision majeure pour les patients neuromusculaires car les contraintes physiques, psychologiques, sociales et parfois financières sont importantes. Le patient et son entourage doivent être informés de façon précise afin d'obtenir la meilleure observance et compliance possible. La mise en route nécessite une hospitalisation de plusieurs jours pour optimiser le type et les réglages du ventilateur ainsi que l'interface. Le lien avec les organismes gérant la ventilation à domicile est fondamental pour assurer le suivi à la sortie de l'hôpital. L'utilisation de méthodes d'assistance à la toux doit être proposé chez tout patient neuromusculaire nécessitant une ventilation mécanique.

Conclusion La ventilation des patients neuromusculaires requiert d'en évaluer les indications et d'en effectuer un suivi rigoureux par une équipe pluridisciplinaire rompue à la prise en charge de ce type de pathologie.

Mots-clés : Capacité vitale • Ventilation • Maladies neuromusculaires.

¹ Service de réanimation médicale et pôle de ventilation à domicile, Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

² Unité d'appareillage respiratoire à domicile, Service de pneumologie, Hôpital de la Salpêtrière, Paris.

Correspondance : T. Sharshar
Service de réanimation médicale et pôle de ventilation à domicile,
Hôpital Raymond Poincaré, 104 boulevard Raymond Poincaré,
92380 Garches.
Tarek.Sharshar@rpc.aphp.fr

Réception version princeps à la Revue : 09.02.2005.

Retour aux auteurs pour révision : 17.03.2005.

Réception 1^{ère} version révisée : 04.07.2005.

Acceptation définitive : 05.07.2005.

Rev Mal Respir 2005 ; 22 : 1021-30

Long term domiciliary mechanical ventilation in patients with neuromuscular disease (indications, establishment and follow up)

D. Orlikowski, H. Prigent, J. Gonzalez, T. Sharshar, J. C. Raphael

Summary

Neuromuscular diseases represent a heterogeneous group of pathologies which common feature is the development of a restrictive ventilatory failure.

Background Respiratory insufficiency of neuromuscular origin manifests itself by functional symptoms that must be carefully searched for in the history, such as headaches, sleep disorders, or dyspnoea of effort, sometimes very mild, or in severe cases associated with orthopnoea. Follow up should be multi-disciplinary. On the respiratory level regular measurement of blood gases, vital capacity, maximum inspiratory and expiratory pressures as well as sleep studies, will detect the criteria for mechanical ventilation (hypercarbia > 45 mm Hg, nocturnal desaturation < 88%, vital capacity < 60%, $P_{I_{max}} < 60$ cm H₂O).

State of the art The establishment of mechanical ventilation is a major decision for patients with neuromuscular disease because of the important physical, psychological, social and sometimes financial consequences. The patients and their family must be instructed precisely in order to obtain the best possible observation and compliance. The establishment requires a stay in hospital of several days to optimise the choice of ventilator, its settings, and connections. The link with the organisation managing the domiciliary ventilation is fundamental in ensuring follow up after discharge from hospital. Techniques of cough assistance must be taught to each neuromuscular patient requiring mechanical ventilation.

Conclusion Ventilation of neuromuscular patients requires careful evaluation of the indications and rigorous follow up by a multidisciplinary team with wide experience of this type of disease.

Key-words: Vital capacity • Ventilation • Neuromuscular diseases.

Rev Mal Respir 2005 ; 22 : 1021-30

Tarek.Sharshar@rpc.aphp.fr

Introduction

Les maladies neuromusculaires représentent un groupe de maladies hétérogènes dans leur gravité et leur évolution. Elles affectent par définition les différentes composantes du système nerveux périphérique, i.e. les muscles, la jonction neuromusculaire, les nerfs périphériques, la corne antérieure de la moelle épinière. Mais, certaines atteintes médullaires ou du tronc cérébral comportent également des présentations cliniques proches. De surcroît, un certain nombre de ces pathologies, telles que la maladie de Steinert et les mitochondriopathies, peuvent avoir une expression pluri-systémique. Leur point commun est l'apparition d'une diminution de la force musculaire, notamment des muscles respiratoires. Leur prise en charge nécessite une équipe pluridisciplinaire qui comprend, outre des médecins rompus à ces pathologies (pneumologue, physiologiste, neurologue, rééducateur, cardiologue, réanimateur), des kinésithérapeutes, ergothérapeutes et infirmières, diététiciennes et psychologues.

La survenue de l'insuffisance respiratoire est en général progressive et insidieuse et l'indication d'une ventilation mécanique au long cours peut se poser de différentes manières : soit au décours d'une décompensation respiratoire aiguë révélatrice de la maladie ou survenant en l'absence de suivi, soit de façon programmée (ce qui représente le cas le plus fréquent) dans le cadre du suivi pluridisciplinaire de ces patients. L'objectif de cet article est de préciser les indications, la surveillance et le suivi de la ventilation mécanique à domicile de ces patients.

Physiopathologie de l'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires

Atteinte des muscles respiratoires

Une maladie neuromusculaire (MNM), quel que soit le niveau de l'atteinte, peut avoir un retentissement inspiratoire et expiratoire dont la gravité et l'évolutivité dépendront de l'étiologie sous-jacente.

Le rôle de chaque groupe musculaire est pour les muscles inspiratoires de maintenir une ventilation alvéolaire suffisante et pour les muscles expiratoires de permettre la toux et la clairance des sécrétions bronchiques [1, 2]. Pour cette raison, le seul fait d'instituer une ventilation mécanique suppléant la fonction inspiratoire seule ne suffira pas à prévenir une décompensation respiratoire. L'apprentissage des techniques d'assistance à la toux est donc fondamental chez ces sujets.

La diminution de la force des muscles inspiratoires entraîne une limitation de l'expansion de la cage thoracique par une diminution des pressions générées par le sujet [3]. La réduction des volumes pulmonaires statiques est à l'origine d'un syndrome restrictif défini par une diminution de la capa-

capacité pulmonaire totale (CPT). Par ailleurs, le volume résiduel (VR) peut être augmenté probablement du fait de l'atteinte des muscles expiratoires [2]. L'association de la diminution de la CPT et de l'augmentation du VR est à l'origine d'une diminution de la capacité vitale (CV).

L'issue ultime de la faiblesse des muscles respiratoires est l'apparition d'une hypoventilation alvéolaire liée à la fois à la faiblesse musculaire, à une diminution de compliance pariétale et/ou pulmonaire (due aux déformations ou aux troubles de croissance pulmonaire notamment en cas de pathologie congénitale) [2, 4, 5], à des atelectasies (favorisés par l'encombrement, une toux faible et les troubles bulbaires). L'atteinte du système passif thoracique (parenchyme pulmonaire, cage thoracique) pourrait être ainsi à l'origine de la dissociation parfois constatée entre les diminutions des pressions statiques maximales et de la CV dont il faudra tenir compte dans l'interprétation des explorations fonctionnelles notamment lors des épisodes d'encombrement.

Troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont fréquemment observés chez les patients atteints de MNM [6, 7] et influent sur le pronostic [8]. Les troubles du sommeil ont été largement décrits chez les patients ayant notamment une dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne (DMD) [9] une sclérose latérale amyotrophique (SLA) [10] un déficit en maltase acide [11], des séquelles de poliomyélite antérieure aiguë [12]. L'apparition des troubles du sommeil est probablement plus précoce que celle de la dyspnée et évolue avec la progression de l'hypoventilation alvéolaire [13], la corrélation entre les valeurs de la capacité vitale et l'apparition des troubles du sommeil dépend de la pathologie comme dans la SLA où des épisodes d'hypoventilation nocturne pendant le sommeil paradoxal sont décrits alors même que la capacité vitale reste normale ou sub-normale [14] et la myotonie de Steinert où les troubles du sommeil peuvent être un élément majeur de la symptomatologie [15], en dépit d'explorations fonctionnelles respiratoires et gazométriques parfois rassurantes [16].

Les troubles du sommeil peuvent parfois être la manifestation inaugurale de l'hypoventilation alvéolaire [17]. Chez le sujet sain la réponse aux stimuli hypoxiques et hypercapniques est diminuée durant le sommeil et cette diminution prédomine durant le sommeil paradoxal. Cette diminution s'accompagne d'une diminution du volume courant et donc du volume minute entraînant des désaturations et une augmentation de la PCO_2 , on parle alors d'hypoventilation alvéolaire si la $PCO_2 > 45$ mmHg à laquelle s'associe une hypoxémie aisément détectable sur une mesure de la saturation nocturne. Ces mécanismes sont bien sûr exacerbés chez un patient présentant une pathologie neuromusculaire [18]. Avec le temps, les épisodes d'hypoventilations touchent les différents stades du sommeil, aboutissant à une fragmentation du sommeil qui devient alors symptomatique.

Les épisodes de désaturation ($SaO_2 < 88$ %) peuvent être associés ou non à des apnées ou des hypopnées (arrêt ou diminution du flux respiratoire d'au moins 50 % pendant plus de 10 secondes) [19]. Ces phénomènes (hypopnées, apnées, désaturations) sont observés en particulier au cours du sommeil paradoxal [20] et sont attribués à une réduction physiologique de l'activité des muscles respiratoires accessoires mais également à une diminution d'efficacité de la contraction diaphragmatique en position allongée ce qui peut provoquer une orthopnée, parfois majeure comme c'est le cas dans les déficits en maltase acide [21, 22]. Les hypopnées et apnées observées dans les MNM sont donc particulières puisque ne s'accompagnant pas d'efforts diaphragmatiques [23]. Des épisodes d'apnées obstructives sont possibles et ont été observés notamment dans la myopathie de Duchenne et sont secondaires à une parésie des muscles pharyngés ou à des anomalies ORL [24]. Dans d'autres pathologies comme dans la myotonie de Steinert les troubles du sommeil sont plus complexes et peuvent associer à la fois des apnées centrales et obstructives [25]. Dans certaines pathologies, comme la dystrophie musculaire oculopharyngée, les apnées obstructives prédominent [26]. Enfin l'inconfort physique et les douleurs chroniques (à l'origine de positionnements nocturnes répétés chez les DMD) retentissent également sur la qualité du sommeil.

Troubles de la déglutition

Les troubles de la déglutition sont fréquents dans les MNM et favorisent l'aggravation et les décompensations respiratoires par le biais de fausses routes, de pneumopathies d'inhalation et d'atelectasies, plus particulièrement si les capacités de désencombrement sont réduites. La présence de troubles de la déglutition orientera également les modalités de la ventilation mécanique. Ces troubles posent peu de problème en pratique dans des pathologies de type dystrophie musculaire comme la myopathie de Duchenne car ils sont en général tardifs survenant au moment où le patient est déjà ventilé voire trachéotomisé. Par contre ils représentent un problème majeur dans des pathologies comme la SLA, certaines formes de myasthénie ou de myotonie de Steinert.

Aspects cliniques de l'atteinte respiratoire

Les évolutions des déficits moteur et respiratoire sont habituellement parallèles mais peuvent parfois être dissociées. Ainsi les déficits en maltase acide se caractérisent-ils par la prédominance d'une parésie diaphragmatique majeure et la préservation des capacités locomotrices [11, 27]. Pareillement, au cours des amyotrophies spinales ou des tétraplégies de niveau inférieur à C4, le déficit respiratoire va essentiellement retentir sur la fonction expiratoire, la fonction inspiratoire étant « relativement conservée » [28, 29, 30].

Chez les patients neuromusculaires, certains signes cliniques doivent être systématiquement recherchés car leur pré-

sence témoigne de la sévérité de l'atteinte respiratoire, l'interrogatoire est un élément essentiel de l'examen : une orthopnée qui signe une dysfonction diaphragmatique va se manifester de façon très rapide dès que le patient va se mettre en décubitus dorsal, elle doit être distinguée d'une orthopnée d'origine cardiaque qui est en général d'apparition plus tardive [31]. La sensation de dyspnée est tardive au cours de l'évolution de la maladie chez les patients neuromusculaires [32] et serait surtout observée à l'effort chez les patients gardant une certaine motricité. Une respiration paradoxale, une mise en jeu des muscles respiratoires accessoires avec un tirage sus-sternal, sus-claviculaire ou intercostal n'apparaissent que tardivement ou au cours d'épisodes de décompensation aiguë. L'hypercapnie peut se révéler par des céphalées matinales ou à distance de la ventilation, des troubles de l'humeur, de la concentration ou du caractère et une somnolence, elle constitue un signe de gravité dans ces pathologies. Des signes évocateurs d'anomalie du sommeil sont la survenue de réveils nocturnes, de cauchemars, de sensation de sommeil non réparateur et surtout d'une asthénie diurne, d'une somnolence diurne qui peuvent parfois être au premier plan de la symptomatologie dans certaines pathologies [16].

Évaluation de la fonction respiratoire

En complément de l'examen clinique, la surveillance d'une insuffisance respiratoire d'origine neuromusculaire repose sur la mesure régulière de la CV à la fois en position assise et couchée (une chute d'au moins 25 % en décubitus signant l'atteinte diaphragmatique), associée à la mesure des pressions statiques maximales inspiratoires et expiratoires ($P_{I_{max}}$ et $P_{E_{max}}$). La mesure des pressions inspiratoires par la méthode des Psniff est également intéressante. Les différentes explorations fonctionnelles respiratoires chez les patients neuromusculaires ont été résumées dans un article récent de la *Revue des Maladies Respiratoires* [33]. Les mesures des gaz du sang à la fois en respiration libre et pendant la ventilation mécanique chez les patients déjà ventilés [3, 34] sont importantes (la mesure n'étant possible que sous ventilation chez certains patients). Dans notre expérience nous considérons que la mesure des gaz du sang sous ventilation est préférable à la fin d'une nuit de ventilation plutôt qu'en période diurne, en effet cette mesure représente un meilleur reflet des événements nocturnes (fuites, asynchronismes par exemple). La réalisation d'une oxymétrie nocturne est parfois utile notamment en cas de troubles du sommeil mais aussi d'autres signes fonctionnels. Sa normalité est rassurante ; en revanche, l'existence d'épisodes de désaturation nocturne ne permet pas de préjuger de leur mécanisme et doit être explorée à l'aide d'une polysomnographie à la recherche d'apnées, de fuites ou d'un asynchronisme du patient avec son ventilateur [9, 35]. Le rythme de cette surveillance dépend conjointement de la clinique, du type de la pathologie neuromusculaire, de l'importance et de l'évolutivité de l'insuffisance respiratoire. Des recommandations récentes

ont été publiées notamment dans la maladie de Duchenne [34]. Elle est habituellement annuelle chez des patients stables mais doit être facilement réitérée en cas de déficit important, évolutif et/ou symptomatique [34, 36].

Indications de la ventilation mécanique

Indications de la ventilation

La nécessité de recourir à la ventilation mécanique est une étape importante et souvent redoutée dans la vie d'un patient neuromusculaire. La ventilation à domicile (VAD) requiert une coopération active du patient et de son entourage car sa mise en route pose des problèmes pratiques, psychologiques, financiers et sociaux. La ventilation mécanique marque en effet une détérioration, parfois difficilement acceptée par les patients. Le recours à la ventilation mécanique doit être abordé précocement avec le patient et son entourage préférentiellement avant toute décompensation aiguë [37].

Plusieurs situations peuvent se présenter :

- un épisode de décompensation respiratoire aiguë peut survenir chez un patient n'ayant bénéficié d'aucune évaluation antérieure de sa fonction respiratoire et peut parfois même révéler une maladie neuromusculaire jusqu'alors inconnue. Cette situation est la plus inconfortable car le recours à la ventilation mécanique invasive s'avère parfois indispensable, soit d'emblée soit après échec des modes non invasifs, avec le risque de difficultés de sevrage pouvant amener le praticien à discuter la trachéotomie ;
- une détresse respiratoire aiguë peut survenir chez un patient déjà suivi et dont la fonction respiratoire est connue ; l'instauration de la ventilation mécanique se déroule habituellement sans difficulté et s'effectue par voie non invasive avec un relais au long cours à domicile (*cf. infra*) ;
- le cas le plus fréquent est le cas d'une mise en route programmée chez un patient suivi et informé ; la VAD est alors débutée par voie non invasive selon les critères suivant [13] :
 - l'existence de signes cliniques (dyspnée, orthopnée, céphalées, asthénie, somnolence diurne, etc.) ;
 - associée à au moins un des critères suivant :
 - une hypercapnie avec une $PCO_2 > 45$ mmHg ;
 - une désaturation nocturne < 88 % de SaO_2 durant plus de 5 minutes consécutives ;
 - une CV < 60 % de la théorique ou des $P_{I_{max}} < 60$ cm H_2O .

Ces indications sont à nuancer en fonction de la pathologie et de la clinique ; ainsi dans la myopathie de Duchenne de Boulogne, la mise en place d'une ventilation mécanique trop précoce, i.e. CV entre 20 et 50 % de la théorique, s'accompagnait d'une diminution de la survie [38]. Par conséquent, en l'absence de signes cliniques ou d'une hypercapnie et/ou de troubles du sommeil, il nous semble licite de ne débiter une ventilation mécanique que lorsque la CV devient inférieure à 30 % de la théorique. La présence de signes cliniques et de troubles de l'hématose doit évidemment faire reconsidérer

cette restriction. Dans d'autres pathologies comme la SLA les indications sont plus nuancées, le recours à la ventilation mécanique peut être proposé plus précocement dès que la CV est < 50 % [39, 40].

Aspects pratiques de la mise en route de la ventilation

Les buts de la ventilation vont être de corriger l'hypoventilation alvéolaire, de corriger les troubles du sommeil et d'améliorer la symptomatologie. Les 2 premiers buts vont être assez facilement obtenus alors que l'amélioration de la symptomatologie est souvent retardée de quelques semaines.

L'initiation de la VAD va demander du temps pour trouver à la fois la meilleure interface, le mode optimal de ventilation, ajuster les réglages, vérifier l'efficacité de la ventilation, apprendre au patient et à l'entourage l'utilisation du matériel, organiser la sortie avec l'organisme prenant en charge la VAD. Elle ne se limite pas à l'attitude expéditive enchaînant choix du masque et de l'appareil puis renvoi du malade à son domicile. Elle implique que le patient reste hospitalisé plusieurs jours d'affilée ou accepte de revenir plusieurs jours consécutifs dans le cas d'un patient ambulatoire par exemple. La difficulté principale est que le patient s'habitue la nuit à la ventilation. Une observance nocturne à peu près complète n'est en pratique obtenue qu'après plusieurs jours.

En pratique l'interface nasale reste le choix de première intention, d'autant que sa tolérance semble meilleure [41]. En effet chez des patients neuromusculaires ayant un déficit moteur majeur, le masque facial peut paraître dangereux car le risque est que le patient ne puisse pas appeler, ni retirer le masque si survient un encombrement bronchique (en cas de troubles de déglutition), une panne (ou un arrêt) du ventilateur. Certains masques possèdent une valve de sécurité et des masques faciaux moulés ont été développés pouvant facilement s'enlever par simple pulsion de la langue. Malheureusement cette technique n'est pas accessible en pratique courante. Par conséquent, en dehors des situations aiguës, en soins intensifs ou en réanimation, le choix d'une interface faciale chez des patients incapables d'ôter seuls un masque bucco-nasal doit être réfléchi. Dans le cas contraire, ce type de masque peut être préconisé, d'autant qu'il permet de limiter les désagréments liés aux fuites buccales ou aux obstructions nasales.

Le choix d'une interface avec ou sans fuite dépend du mode de ventilation, de l'appareil, la morphologie faciale et la tolérance du patient. Une erreur à ne pas commettre est d'utiliser un masque hermétique sur un circuit et un ventilateur dépourvus de valve expiratoire [de type BiPap par exemple]. La plupart des dispositifs ont été développés pour la prise en charge des pathologies du sommeil et, en dehors de la ventilation à fuite, le nombre de masques applicables à la VAD des patients neuromusculaires est donc restreint. Un aperçu des différentes interfaces est disponible sur certains sites Internet comme celui de l'institut Garches (<http://www.handicap.org>: rubrique aides techniques).

Le choix du type de ventilation et du ventilateur doit prendre en compte le type et l'évolutivité de la maladie neuromusculaire, la sévérité de l'insuffisance respiratoire et le confort du patient mais également la durée de ventilation prévisible, la nécessité ou non d'alarmes et d'une batterie. Le choix du ventilateur et de l'interface pourra être revu ultérieurement en fonction de l'évolutivité de la pathologie.

C'est le mode volumétrique qui est habituellement utilisé chez les patients neuromusculaires car, si l'on considère que le volume réglé et supposé délivré est constant, il assure une ventilation minute suffisante chez ces patients ayant un syndrome restrictif important ; l'inconvénient de ce mode étant l'absence de compensation d'éventuelles fuites et une tolérance souvent moins bonne que les modes barométriques. De surcroît, seuls des ventilateurs volumétriques (EOLE[®]) offraient jusqu'à présent une autonomie suffisante pour le retour à domicile et la possibilité d'adaptation sur un fauteuil roulant. Néanmoins, il ne semble pas y avoir de différence en terme d'efficacité de la ventilation ni d'augmentation du travail respiratoire entre des modes volumétriques assistés contrôlés (VAC), en pression contrôlée (VPC) ou en aide inspiratoire (AI) [42]. Des modes de ventilation comme la BiPap sont fréquemment utilisés à l'étranger pour ventiler des patients sévèrement déficitaires, tels que ceux ayant une DMD [43]. Nous avons tendance à indiquer ce type de ventilation chez les patients peu restrictifs et présentant essentiellement des troubles du sommeil comme dans le cas de la myotonie de Steinert [7]. Le développement de ventilateurs mixtes permettant à la fois des modes barométriques et volumétriques avec une autonomie de plusieurs heures devrait faciliter l'utilisation des modes barométriques y compris chez des patients ayant un déficit restrictif important. Ces ventilateurs, outre un poids moindre, offrent la possibilité dans les modes en pression de régler un volume de sécurité inspiratoire (VSULTRA[®], ELYZE[®] ou LEGENDAIR[®], par exemple). Il faut préciser que l'adjonction d'oxygène n'a en général pas d'indication chez les patients neuromusculaires [36] en dehors des périodes de décompensation aiguë et que la survenue d'une hypoxémie doit être considérée comme un signe d'alarme chez ces patients (pathologie parenchymateuse associée, atelectasie, embolie pulmonaire).

Les réglages ont pour visée l'amélioration clinique et gazométrique des malades. En pratique, l'optimisation de la ventilation se fait par tâtonnements successifs. Gonzalez et coll. ont proposé qu'initialement en mode volumétrique le volume courant soit à 10 ml/kg, la fréquence respiratoire à 12/min, et le rapport I/E à 1/2, et en mode barométrique que les pressions inspiratoires et expiratoires soient respectivement d'au moins 10 cm H₂O et 3 cm H₂O [44]. Le trigger (ou sensibilité) ne doit être ni trop sensible ni trop dur, afin d'éviter d'une part les autodéclenchements, d'autre part les asynchronismes et une augmentation du travail respiratoire. Il s'avère fréquemment que ces réglages sont revus à la hausse et des volumes courant de 13 ml/kg, des fréquence à 20/min ou des pressions inspiratoires à 15 cm H₂O ou supérieures sont souvent requis [45].

Techniques de désencombrement et d'assistance à la toux

Un des problèmes majeurs des patients neuromusculaires est une faiblesse de la toux. Cette dysfonction prend toute son importance en particulier lors d'épisodes d'encombrement qui peuvent survenir au décours d'infection ORL ou bronchique d'allure banale. Ces épisodes peuvent en l'absence de prise en charge efficace aboutir à une détresse respiratoire aiguë et conduire à une intubation et donc une trachéotomie prématurée et non acceptée par le patient.

Le débit de pointe à la toux est un des éléments de surveillance des capacités d'expectoration du patient et un seuil critique en deçà duquel une indication de ventilation invasive se pose a été évalué à 160 l/min [46].

Un des déterminants majeurs du débit de toux est en fait la capacité maximale inspiratoire plus que le volume de réserve expiratoire ou les pressions maximales expiratoires [54]. Pour cette raison de nombreuses méthodes de désencombrement se portent sur des techniques d'hyperinsufflation qui vont permettre, en augmentant la capacité maximale inspiratoire, d'augmenter le débit de toux [47-51]. Cette hyperinsufflation peut se faire en empilant des volumes d'air successifs à l'inspiration (*air stacking*) soit en ventilation spontanée par la technique de la respiration glossopharyngée, soit par le biais d'un ballon de type Ambu[®], un relaxateur de pression ou même du ventilateur.

D'autres auteurs ont étudié des techniques d'expiration assistée [51]. Enfin des techniques combinant à la fois une hypersufflation et une assistance expiratoire à la toux ont été proposées [47, 51] et des appareils associant les 2 techniques sont commercialisés (Cough Assist[®]). Des techniques utilisant la ventilation par percussion intrapulmonaire semblent intéressantes [52]. Il n'y a pas de méthode idéale et plusieurs techniques peuvent être testées [53]. Un point important est de noter que ces méthodes donnent de meilleurs résultats si elles sont associées à un désencombrement manuel avec l'aide du kinésithérapeute plutôt qu'utilisées de façon isolée [54]. Un exemple de prescription type de kinésithérapie de désencombrement est présenté *figure 1*.

Surveillance de l'efficacité de la ventilation

L'efficacité de la ventilation sera jugée sur l'amélioration gazométrique et sur la disparition des signes cliniques. Cette surveillance se fera initialement en structure hospitalière et comprend une phase initiale fondamentale de mise en place de la ventilation puis de suivi quelques semaines plus tard (entre 1 et 3 mois) et au moins annuelle une fois que la ventilation sera équilibrée en l'absence de complications ou de pathologies rapidement évolutives. L'efficacité de la ventilation sera évaluée à chaque phase ainsi que sa tolérance et son observance, des adaptations pourront être proposées à chacune de ces visites.

À la phase initiale la normalisation de l'hypercapnie est le critère principal de l'efficacité de la ventilation. L'améliora-

tion de la saturation nocturne peut aussi témoigner de l'efficacité de la ventilation. Les gaz du sang sont à contrôler en fin de respiration libre (avant le branchement du ventilateur) et en fin de nuit (avant le débranchement). Les premiers permettront de guider la durée de ventilation, les seconds de juger de l'efficacité de la ventilation nocturne. En effet, une hypercapnie en fin de respiration libre indiquera que la durée de ventilation prescrite est probablement trop courte. Par ailleurs, une hypercapnie en fin de ventilation nocturne (alors même que la ventilation en période diurne avait permis de normaliser les gaz du sang) traduit une inefficacité de la ventilation souvent associée à des fuites [55]. L'exploration du sommeil, par mesure de la saturation nocturne ou au mieux par enregistrement polysomnographique, prend alors toute son importance.

La surveillance au long cours, outre de la gazométrie, de la saturation nocturne ou polysomnographique, portera sur la disparition des signes cliniques ou l'amélioration clinique. L'effet clinique escompté n'apparaît en effet souvent que de façon retardée après plusieurs jours voire semaines d'utilisation correcte de la ventilation, et la persistance de signes cliniques doit faire rechercher une mauvaise efficacité ou observance de la ventilation. En fonction de l'efficacité de la ventilation mais aussi de l'évolution de l'insuffisance respiratoire, la durée de ventilation, le type de ventilation, le type d'interface seront réévalués à chaque visite et modifiés en conséquence. Ainsi, l'utilisation d'une mentonnière ou un changement d'interface pourront être discutés en cas de fuites nocturnes (le plus souvent buccales), une adaptation du trigger en cas d'asynchronisme entre le patient et le ventilateur, un changement de mode de ventilation ou de type de ventilateur en cas de mauvaise tolérance de certains modes de ventilation ou d'évolution de la pathologie neuromusculaire (nécessité de batteries ou d'alarmes par exemple).

La sortie sera envisagée au terme de la phase initiale d'optimisation de la VAD, une fois que l'on aura vérifié que le patient et son entourage ont reçu l'information et la formation nécessaire et que l'utilisation du matériel (masque et ventilateur) leur est familière. Le patient pourra rejoindre son domicile avec une ordonnance stipulant le type d'interface, de ventilateur, la durée de ventilation, la présence ou non d'oxygène. Signalons l'importance des prestataires de ventilation à domicile dans la suite de l'éducation du patient à sa sortie de l'hôpital et la coordination entre les soignants et ces structures est fondamentale. Par la suite tout changement des modalités de ventilation devra être transmis au prestataire en charge du malade.

Évolution de l'atteinte respiratoire et ventilation au domicile

L'utilisation de la VAD a permis d'améliorer le pronostic des maladies neuromusculaires, en particulier de certaines myopathies dont la myopathie de Duchenne [36]. Au fur et à

Nom Prénom du patient : _____ Service prescripteur :
Widal 0 Rééducation

**Prescription type de Kinésithérapie respiratoire avec
toux assistée par support ventilatoire**

Pratiquer 2 fois par jour, une séance de désencombrement en effectuant des Augmentations de Flux Expiratoire couplées à une toux assistée avec support ventilatoire.*

On conserve la machine et le mode ventilatoire adaptés au patient ou s'il ne possède pas de ventilateur, on effectuera la kinésithérapie respiratoire avec un relaxateur de pression (Alpha 200, Bird).

La technique de kiné respiratoire lors de la toux assistée est ainsi protocolisée :

Le kiné intervient sur les 2 temps inspiratoire et expiratoire :

I- Sur le temps inspiratoire

1- a) Avec un ventilateur volumétrique (éole) :

- demander au patient de prendre plusieurs volumes courants,(2 ou 3) de les « empiler » dans les bronches, afin d'obtenir un volume de réserve inspiratoire plus important.

1- b) Avec un ventilateur barométrique (Onyx, Bird, Alpha 200)
Ce mode est le plus confortable et le plus efficace.

- Garder les réglages habituels.

Exemple pour Alpha 200 : Déclenchement inspiratoire -1hpa. Déclenchement expiratoire entre 20 et 30hpa. Débit entre 20 et 30.
(Ne pas mettre de résistance expiratoire pour les neuro-musculaire, possible pour les blessés médullaires obstructifs).

- Le kinésithérapeute place ses mains de part et d'autre du thorax, ou une main sur le thorax (en travers médio sternale) et une main abdominale, demande au patient de déclencher une insufflation, et commande « laissez gonfler vos poumons en poussant sur mes mains » afin d'obtenir une capacité inspiratoire augmentée.

II - Sur le temps expiratoire

Une fois l'air emmagasiné, le kinésithérapeute effectue une pression thoraco- abdominale (Augmentation du Flux Expiratoire) couplée à une demande de toux.

Suivra si nécessaire une nouvelle phase d'insufflation assistée.
**Les séances ne doivent pas dépasser les 20mn et peuvent nécessiter plus de 2 interventions dans la journée □*

Fig. 1.
Exemple d'ordonnance de kinésithérapie respiratoire avec méthode d'assistance à la toux.

mesure de l'évolution de cette pathologie, le temps total de ventilation quotidienne augmente, le patient devenant de plus en plus dépendant du ventilateur. Il faut alors tenir compte du type de ventilateur et du mode de ventilation utilisés par le patient et discuter des modes de ventilation garantissant une

ventilation minute suffisante, comme la VAC si le patient était en ventilation barométrique, et d'utiliser des ventilateurs avec des alarmes et une autonomie suffisante.

C'est la tolérance des interfaces non invasives, en particulier des masques nasaux, qui va limiter la durée de ventila-

tion chez les patients très dépendants, et d'autres interfaces tels que les embouts buccaux pourront être associés en alternance afin d'augmenter la durée de ventilation [56, 57]. Cependant la moindre désadaptation de l'interface, ou panne du matériel fait courir un risque vital au patient et doit faire discuter une trachéotomie. Dans ces conditions, celle-ci sera envisagée comme un continuum de la ventilation non invasive imposée par la progression de la maladie neuromusculaire. La trachéotomie est donc envisagée devant l'inefficacité des méthodes non invasives qui est en pratique définie par la persistance d'une hypercapnie [que ce soit sous ventilation ou en respiration libre], malgré une observance de la VNI correcte. L'apparition de troubles de déglutition [58] et/ou une CV inférieure à 15 % de la théorique associée à une hypercapnie sont également des critères d'indication [59]. Plus rarement, elle est réalisée chez un patient qui, au décours d'une décompensation respiratoire aiguë, ne peut être extubé.

Malgré des avantages multiples : facilité de ventilation, diminution du travail respiratoire en respiration libre, facilité des aspirations... , la trachéotomie marque un tournant évolutif de la pathologie neuromusculaire aux répercussions psychologiques, sociales et financières souvent importantes pour le patient et son entourage. Par conséquent, il est essentiel de l'envisager autant que possible « à froid » afin de permettre une information adéquate des patients et de leur famille et d'en discuter l'indication. Il faut tenir compte du choix du patient et de son entourage mais également de l'état général du patient et d'éventuelles dysfonctions d'organe associées (cardiaque notamment) qui peuvent aggraver le pronostic. C'est toutefois un tort de penser que la qualité de vie des patients neuromusculaires trachéotomisés est mauvaise [60], l'erreur venant le plus souvent des soignants qui la sous-estiment [61, 62]. De plus il a été montré que la qualité de vie des patients neuromusculaires était supérieure par rapport à d'autres pathologies respiratoires [63]. Il a été néanmoins rapporté que la morbidité était supérieure chez les malades trachéotomisés à celles des patients ventilés par masque, du fait de la nécessité d'une hospitalisation et donc d'un risque accru de complication [56]. Dans notre expérience, les risques liés à l'intervention, chez des patients dont l'intubation est fréquemment ardue, peuvent être réduits en réalisant la trachéotomie sous anesthésie locale en ventilant les malades par voie non invasive avec leur propre masque.

En dehors d'une atteinte bulbaire et de troubles de déglutition majeurs, une ventilation à fuites permettant la phonation peut rapidement être obtenue en dégonflant le ballonnet dans un premier temps (sans oublier d'adapter les réglages du ventilateur) puis en utilisant des canules sans ballonnet [64]. Lorsque la ventilation est discontinuée (en cas d'autonomie respiratoire suffisante), en période de respiration libre, la parole est possible en utilisant des valves unidirectionnelles dites de phonation ou en bouchant l'orifice de la canule à la condition expresse que la canule ait été fenêtrée [13]. Pendant la ventilation, la qualité de la parole peut être améliorée par l'ajout d'une pression expiratoire positive (peep) ou l'utili-

sation d'un mode barométrique associant une aide inspiratoire et une peep [65].

Un suivi ORL régulier est utile à la recherche et au traitement de lésions trachéales. Il ne faudra pas omettre l'adaptation de l'environnement du patient en particulier de son fauteuil électrique pour y placer le ventilateur et préserver ainsi au maximum l'autonomie du patient. Par ailleurs, rappelons la nécessité d'adjoindre un second ventilateur et du matériel d'aspiration bronchique chez les patients dépendants du ventilateur, en pratique ventilés plus de 15 heures par jour.

Conclusion

La décision d'une ventilation mécanique chez un patient neuromusculaire est une étape cruciale car elle contribue indubitablement à sa survie. La surveillance régulière de la fonction respiratoire permet d'en reconnaître les indications. La mise en place de la ventilation et sa surveillance doivent être réalisées par des équipes pluridisciplinaires et entraînées. Le patient et son entourage doivent être informés des risques respiratoires et évolutifs de la maladie et, le plus tôt possible, de la nécessité, à terme, d'une ventilation mécanique ainsi que des modalités de celle-ci.

Références

- 1 Polkey MI, Lyall RA, Green M, Nigel Leigh P, Moxham J : Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998 ; 158 : 734-41.
- 2 De Troyer A, Estenne M, Heilporn A : Mechanism of active expiration in tetraplegic subjects. *N Engl J Med* 1986 ; 314 : 740-4.
- 3 ATS/ERS : Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 ; 166 : 518-624.
- 4 Robinson D, Galasko CS, Delaney C, Williamson JB, Barrie JL : Scoliosis and lung function in spinal muscular atrophy. *Eur Spine J* 1995 ; 4 : 268-73.
- 5 Mortola JP, Sant'Ambrogio G : Motion of the rib cage and the abdomen in tetraplegic patients. *Clin Sci Mol Med* 1978 ; 54 : 25-32.
- 6 Barbe F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos P, Raphael JC, de Lattre J, Agusti AG : Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1994 ; 7 : 1403-8.
- 7 Guilleminault C, Philip P, Robinson A : Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998 ; 65 : 225-32.
- 8 Phillips ME, Smith PE, Carroll N, Edwards RH, Calverley PM : Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999 ; 160 : 198-202.
- 9 Hukins CA, Hillman DR : Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 166-70.
- 10 Howard RS, Wiles CM, Loh L : Respiratory complications and their management in motor neuron disease. *Brain* 1989 ; 112 : 1155-70.
- 11 Mellies U, Ragette R, Schwake C, Baethmann M, Voit T, Teschler H : Sleep-disordered breathing and respiratory failure in acid maltase deficiency. *Neurology* 2001 ; 57 : 1290-5.

- 12 Steljes DG, Kryger MH, Kirk BW, Millar TW : Sleep in postpolio syndrome. *Chest* 1990 ; 98 : 133-40.
- 13 Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest* 1999 ; 116 : 521-34.
- 14 Gay PC, Westbrook PR, Daube JR, Litchy WJ, Windebank AJ, Iverson R : Effects of alterations in pulmonary function and sleep variables on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1991 ; 66 : 686-94.
- 15 Begin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A : Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1997 ; 156 : 133-9.
- 16 Phillips MF, Steer HM, Soldan JR, Wiles CM, Harper PS : Daytime somnolence in myotonic dystrophy. *J Neurol* 1999 ; 246 : 275-82.
- 17 Sivak ED, Streib EW : Management of hypoventilation in motor neuron disease presenting with respiratory insufficiency. *Ann Neurol* 1980 ; 7 : 188-91.
- 18 Douglas NJ, White DP, Pickett CK, Weil JV, Zwillich CW : Respiration during sleep in normal man. *Thorax* 1982 ; 37 : 840-4.
- 19 Cerveri I, Fanfulla F, Zoia MC, Manni R, Tartara A : Sleep disorders in neuromuscular diseases. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993 ; 48 : 318-21.
- 20 Becker HF, Piper AJ, Flynn WE, McNamara SG, Grunstein RR, Peter JH, Sullivan CE : Breathing during sleep in patients with nocturnal desaturation. *Am J Respir Crit Care Med* 1999 ; 159 : 112-8.
- 21 Barthlen GM : Nocturnal respiratory failure as an indication of non-invasive ventilation in the patient with neuromuscular disease. *Respiration* 1997 ; 64 : 35-8.
- 22 Vercken JB, Raphael JC, de Lattre J, Fromageot C, Fanjoux J : Adult maltase acid deficiency myopathy: treatment with long-term home mechanical ventilation. *Biomed Pharmacother* 1988 ; 42 : 343-9.
- 23 Guillemainault C, Stoohs R, Quera-Salva M : Sleep-related obstructive and nonobstructive apneas and neurologic disorders. *Neurology* 1992 ; 42 : 53-60.
- 24 Khan Y, Heckmatt JZ : Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1994 ; 49 : 157-61.
- 25 Gilmartin JJ, Cooper BG, Griffiths CJ, Walls TJ, Veale D, Stone TN, Osselton JW, Hudgson P, Gibson GJ : Breathing during sleep in patients with myotonic dystrophy and non-myotonic respiratory muscle weakness. *Q J Med* 1991 ; 78 : 21-31.
- 26 Dedrick DL, Brown LK : Obstructive sleep apnea syndrome complicating oculopharyngeal muscular dystrophy. *Chest* 2004 ; 125 : 334-6.
- 27 Fromageot C, Lofaso F, Annane D, Falaize L, Lejaille M, Clair B, Gajdos P, Raphael JC : Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2001 ; 82 : 123-8.
- 28 Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB : Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004 ; 125 : 1406-12.
- 29 Lissoni A, Aliverti A, Molteni F, Bach JR : Spinal muscular atrophy: kinematic breathing analysis. *Am J Phys Med Rehabil* 1996 ; 75 : 332-9.
- 30 Vergith TS : Mechanism of active expiration in tetraplegic subjects. *N Engl J Med* 1986 ; 315 : 1233.
- 31 Fonseca C, Morais H, Mota T, Matias F, Costa C, Gouveia-Oliveira A, Ceia F, EPICA Investigators : The diagnosis of heart failure in primary care: value of symptoms and signs. *Eur J Heart Fail* 2004 ; 6 : 795-800.
- 32 Hours S, Lejaille M, Pozzi D, Falaize L, Zerah-Lancner F, Raphael JC, Lofaso F : Perceived inspiratory difficulty in neuromuscular patients with primary muscle disorders. *Neuromuscul Disord* 2004 ; 14 : 289-96.
- 33 Lofaso F, Prigent H, Orlikowski D, Trebbia G, Lejaille M, Falaize L, Louis A, Ruquet M, Raphaël JC : Maladies neuromusculaires de l'adulte : quelles explorations des muscles respiratoires pour quelle prise en charge. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 2578-85.
- 34 Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, Kovesi T, Kravitz RM, Panitch H, Schramm C, Schroth M, Sharma G, Sievers L, Silvestri JM, Sterni L, American Thoracic Society : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004 ; 170 : 456-65.
- 35 Perez A, Mulot R, Vardon G, Barois A, Gallego J : Thoracoabdominal pattern of breathing in neuromuscular disorders. *Chest* 1996 ; 110 : 454-61.
- 36 Simonds AK : Home ventilation. *Eur Respir J Suppl* 2003 ; 47 : 38s-46s.
- 37 Raphael JCO, D. Chadda, K. Gonzalez, J : Handicap respiratoire d'origine et neuromusculaire et information du patient. *Rev Mal Respir* 2002 ; 19 : 563-7.
- 38 Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F : Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. *Lancet* 1994 ; 343 : 1600-4.
- 39 Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ : Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003 ; 61 : 171-7.
- 40 Magnus T, Beck M, Giess R, Puls I, Naumann M, Toyka KV : Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle Nerve* 2002 ; 25 : 709-14.
- 41 Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P, Gregoretto C, Nava S : Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit Care Med* 2000 ; 28 : 1785-90.
- 42 Chadda KCB, Clair B, Orlikowski D, Macadoux G, Raphael JC, Lofaso F : Pressure support versus assisted controlled noninvasive ventilation in neuromuscular disease. *Neurocritical care* 2004 ; 1 : 429-34.
- 43 Elliott MW, Simonds AK : Nocturnal assisted ventilation using bilevel positive airway pressure: the effect of expiratory positive airway pressure. *Eur Respir J* 1995 ; 8 : 436-40.
- 44 Gonzalez J, Macey J, Cracco C, Similowski T, Derenne JP : Mise en place et surveillance de l'assistance ventilatoire à domicile. *Rev Mal Respir* 2004 ; 21 : 783-90.
- 45 Jounieaux V, Rodenstein DO : Assistance ventilatoire à domicile: justifications et contraintes physiopathologiques. *Rev Mal Respir* 2004 ; 21 : 358-66.
- 46 Bach JR, Saporito LR : Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996 ; 110 : 1566-71.
- 47 Sivasothy P, Brown L, Smith IE, Shneerson JM : Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001 ; 56 : 438-44.
- 48 Kang SW, Bach JR : Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000 ; 118 : 61-5.
- 49 Kang SW, Bach JR : Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000 ; 79 : 222-7.
- 50 Fauroux B, Boule M, Lofaso F, Zerah F, Clement A, Harf A, Isabey D : Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 1999 ; 103 : E32.

- 51 Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK : Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003 ; 21 : 502-8.
- 52 Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P : Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care* 2003 ; 48 : 940-7.
- 53 Pryor JA : Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J* 1999 ; 14 : 1418-24.
- 54 Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, Falaize L, Lejaille M, Louis A, Devaux C, Raphael JC, Lofaso F : Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005 ; 146 : 291-300.
- 55 Gonzalez J, Sharshar T, Hart N, Chadda K, Raphael JC, Lofaso F : Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med* 2003 ; 29 : 596-602.
- 56 Bach JR, Ishikawa Y, Kim H : Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997 ; 112 : 1024-8.
- 57 Bach JR, Alba AS, Saporito LR : Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993 ; 103 : 174-82.
- 58 Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, Gilmartin ME, Heffner JE, Kacmarek R, Keens TG, McInturff S, O'Donahue WJ Jr, Oppenheimer EA, Robert D : Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998 ; 113 : 289S-344S.
- 59 Raphael JC, Chevret S, Annane D : Is early noninvasive mechanical ventilation of first choice in stable restrictive patients with chronic respiratory failure? *Monaldi Arch Chest Dis* 1999 ; 54 : 90-7.
- 60 Raphael JC, Dazard A, Jaillard P, Andronikof-Sanglade A, Benony H, Kovess V, Charpak Y, Auriant I : Indices de satisfaction des patients atteints d'une dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne et ventilés à domicile. *Rev Neurol* 2002 ; 158 : 453-60.
- 61 Markstrom A, Sundell K, Lysdahl M, Andersson G, Schedin U, Klang B : Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002 ; 122 : 1695-700.
- 62 Gibson B : Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy : physicians' beliefs and practices. *Chest* 2001 ; 119 : 940-6.
- 63 Janssens JB, Penalosa B, Degive C, Rabeus M, Rochat T : Quality of life of patients under home mechanical ventilation for restrictive lung diseases: a comparative evaluation with COPD patients. *Monaldi Arch Chest Dis* 1996 ; 51 : 178-84.
- 64 Bach JR, Alba AS : Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest* 1990 ; 97 : 679-83.
- 65 Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, Raphael JC, Lofaso F : Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2003 ; 167 : 114-9.
-