

Quelle chance,
quelles expériences,
quelle vie

autour de la Ventilation à domicile

Docteur Patrick Leger



Le CIR à son inauguration en 1962

Mon histoire autour de la ventilation à domicile s'est essentiellement déroulée dans le Centre des Insuffisants Respiratoires à l'hôpital de la Croix Rousse à Lyon

Introduction Avant-Propos

Avant qu'il ne soit trop tard et que les années effacent la mémoire : ce document est un témoignage de vie entre le milieu du 20^{ème} siècle au sortir de la deuxième guerre mondiale et la première partie du 21^{ème} siècle

Je m'appelle Patrick LÉGER je suis né le 2 septembre 1950 de l'union rapide et éphémère de Simone et Jacques. Une grossesse inattendue s'en est suivie. La famille de Jacques ne l'a pas accepté. Il a été éloigné rapidement de Marcigny (commune située dans le département de Saône-et-Loire en région Bourgogne-Franche-Comté). Jacques a été « expédié » chez son oncle à Bordeaux et Simone mère célibataire a du faire face à cette situation de fille mère menacée de poursuite pour détournement de mineur par les parents de Jacques. Jacques avait alors 19 ans et Simone en avait 23 (à l'époque la majorité était à 21 ans).

Simone trouva refuge à la cité de l'enfance à Lyon et fut mise en relation avec la famille Leger. C'est ainsi que débute cette histoire, j'avais alors environ 5 mois quand j'ai débarqué chez Ennat et Auguste LÉGER âgés alors de 55 ans. Situation temporaire en attendant que Simone s'organise. Elle était seule et la situation perdurait jusqu'au jour où ses visites se sont espacées puis arrêtées. Je suis donc resté dans la famille Leger de façon définitive.

J'ai eu une enfance normale avec l'attention de mes parents adoptifs. J'ai lu tôt et beaucoup, apprenant énormément et m'ouvrant l'esprit sur les problèmes du monde. J'étais très actif jouant au football et écoutais beaucoup de musique. J'étais très heureux jusqu'à l'âge de 12 ans quand mes parents m'ont mis en internat. J'étais alors très seul et préférais le football puis la politique aux études traditionnelles. Mon intérêt pour la politique m'a orienté vers les problèmes sociaux et je savais alors que je voulais travailler dans un domaine qui me permettrait d'aider les autres. J'étais également membre de la Chronique sociale de France dont les buts étaient de sensibiliser aux évolutions de la société et de suggérer une organisation de la vie collective, plus solidaire et plus respectueuse des personnes. J'ai finalement passé un bac de sciences économiques.

Quelles circonstances m'ont amené à faire le choix de la médecine ?

J'ai décidé de faire médecine pour aider les autres, exercer dans des zones difficiles constituaient mes perspectives et contre l'avis de beaucoup à l'exception de mes parents personne ne me donnait beaucoup de chance de réussite.

J'étais fréquemment mis en contact avec le milieu médical du fait de fréquentes visites médicales et hospitalisations pour mes parents adoptifs relativement âgés à l'époque. A 55 ans, ils rentraient de 14 mois de déportation dans un état précaire et porteurs de tuberculose. Ma mère a été libérée par les Russes qui l'ont remise à la Croix Rouge Suédoise en échange de médicaments. Mon père et mon oncle arrêtés ensemble ont été libérés par les Américains. Mon père a fait une tuberculose pulmonaire grave qui lui a valu 6 mois de séjour à la Salpêtrière pour entretenir des pneumothorax thérapeutiques afin de limiter la diffusion de la maladie. Il en est sorti très amoindri avec une insuffisance respiratoire restrictive aggravée par un tabagisme associé. Les premières années de ma vie ont ainsi été marquées par leurs maladies et ponctuées par des consultations diverses et plusieurs hospitalisations plus ou moins longues et pénibles.

Un second facteur probablement plus influent m'a fait pénétrer plus avant le monde médical. Par l'intermédiaire de l'école, j'ai été en contact avec la Croix Rouge Française qui dispensait des formations de secouriste. J'avais alors 17 ans et fut très intéressé. Les activités de secouristes se déroulaient durant les weekends, j'y suis resté 2 ans. La formation de base acquise, les volontaires recevaient une formation suffisante pour s'occuper à minima de patients atteints de séquelles de poliomyélite, mais stables, présentant des déficits moteurs, tétraplégiques pour la majorité, trachéotomisés et ventilés 24h/24 du fait d'une paralysie associée des muscles respiratoires. On apprenait les bases pour faire face aux situations d'urgence : brancher, débrancher le respirateur, réaliser une aspiration trachéale en cas d'encombrement, suppléer à une panne du respirateur par une ventilation manuelle à l'aide d'un ballon d'insufflation comme ceux utilisés en anesthésie.

La Croix Rouge proposait aux personnes formées de rendre visite aux malades atteints de séquelles de polio résidents à l'hôpital de la Croix Rousse à Lyon. Bien que stabilisés, quant à la progression de la maladie, faute d'un entourage familial suffisant et de structures d'accueil adaptées certains d'entre eux étaient contraints de vivre à l'hôpital en permanence dans un bâtiment initialement strictement affecté à ces patients. La Croix Rouge organisait des sorties, très encadrées du fait de la dépendance respiratoire et du respirateur, pour les emmener au stade de football, ou à des spectacles. Il s'agissait surtout d'enfants et d'adolescents ainsi que de quelques adultes. Je n'avais pas commencé médecine, on était à la fin des années Soixante.

Ainsi j'ai connu le CIR (**C**entre des **I**nsuffisants **R**espiratoires) à l'hôpital de la Croix Rousse à Lyon. Ces digressions pour expliquer comment ainsi sensibilisé, je suis arrivé

en médecine malgré l'absence de lignée médicale familiale qui aurait pu tracer ma vocation. Le monde médical m'était familier et ne me faisait pas peur au contraire.

Ce bâtiment aujourd'hui détruit, a été construit au début de 1960 et inauguré en 1962 pour isoler et traiter les victimes de la poliomyélite. qui sévit en France approximativement de 1954 à 1965 le maximum ayant été atteint en 1957. Cette maladie a touché des milliers de personnes dans le monde notamment en Europe et en Amérique du Nord avant d'être pratiquement totalement éradiquée par la vaccination systématique, dans les années 70. Le niveau de gravité était très variable avec des récupérations chez certains patients. En revanche d'autres étaient atteints de paralysie complète y compris des muscles respiratoires. Ce sont ces patients qui nécessitaient une assistance ventilatoire permanente (*1)

Ce passage au CIR va s'avérer une étape cruciale dans ma vie et vraiment me convaincre que je voulais être au service des autres, en tant que médecin malgré le manque de formation scientifique au lycée.

Je me suis inscrit par choix à la faculté de médecine de Lyon en 1969.

Malgré mon niveau scientifique insuffisant, j'ai réussi à franchir le premier cycle des études médicales. **Quelle chance !**

Mes études se sont déroulées sans éclat en passant les examens avec plus ou moins de difficulté. Les stages à l'hôpital sont de peu d'intérêt pour la plupart, les choix se font par ordre de classement et lorsque on n'est pas très bien placé, c'était mon cas, on hérite de stages où les tâches de tenue de dossiers l'emportaient sur la présence auprès des malades pour les examiner et apprendre la médecine. Il me semble que cela s'est beaucoup amélioré heureusement ! Au cours de ces stages je vais repasser 6 mois au CIR mais dans une unité de réanimation.

Lors de mon année de stage de fin d'études débutée en milieu d'année scolaire il ne restait que 2 places disponibles : Psychiatrie ou Réanimation au CIR à l'hôpital de la Croix Rousse que je connaissais bien pour les raisons déjà évoquées Pas de choix mais **Quelle chance**. La question ne s'est pas posée et sans hésitation j'ai intégré le CIR que je ne vais plus quitter pendant presque vingt ans.

Avant que je déroule ma propre histoire, j'aimerais partager avec vous un peu de l'histoire de ce service qui est assez impressionnante. L'idée de construire ce service revient au Professeur Paul SÉDAILLAN médecin innovateur à plus d'un titre (1) :

*(*1) : Le virus localisé dans la corne antérieure de la moelle épinière et bloquait la transmission des ordres venus du cerveau paralysant à des degrés divers des muscles de façon apparemment aléatoire y compris pour les formes les plus graves les muscles respiratoires. Selon les cas les paralysies pouvaient régresser ou persister définitivement. En cas de paralysie définitive des muscles respiratoires, pour être maintenu en vie ces malades trachéotomisés devaient rester sous assistance respiratoire parfois 24h/24.*

Créateur d'un des premiers services de réanimation médicale en France, il a instauré à l'image de ce qui se faisait au Danemark l'usage de la trachéotomie qui permettait la ventilation et l'aspiration trachéale. C'est aussi à lui que l'on doit la création de l'ALLP (Association Lyonnaise de Lutte contre la Poliomyélite), dont la vocation était de favoriser le retour et le maintien des patients trachéotomisés et ventilés à domicile, il s'agissait de la première structure de soins à domicile créée en 1954. Une rémunération était allouée par la sécurité sociale à l'association pour toute journée passée à domicile avec un équipement d'assistance respiratoire. Cette somme devait couvrir la fourniture du matériel sa maintenance et l'assurance de pouvoir intervenir 24h/24 en cas de problème technique.

Pour vous donner une idée de la situation des soins à cette époque, (2-3) au début des années 50, la méthode de ventilation des paralysés était le poumon d'acier ou sous une forme dégradée la cuirasse péri thoracique. (Photos 1-2)

La ventilation par pression négative a sauvé énormément de vies mais demeurait difficile à manier et n'était pas efficace dans les formes bulbaires de la maladie (*2).

En France la méthode n'a pas eu un développement important à l'exception de quelques patients ventilés en poumon d'acier à domicile à Montpellier et à Brest. La France ayant été touchée plus tardivement que d'autres pays a profité des avancées thérapeutiques dans ce domaine. Le Danemark a proposé une alternative avec la trachéotomie (photo 3) permettant la ventilation en pression positive intermittente d'une part et le désencombrement d'autre part. Cette méthode s'est rapidement imposée dans le service avec succès sous l'impulsion du professeur SÉDAILLAN qui avait été convaincu par son voyage au Danemark. La ventilation a été assurée manuellement par un Ambu actionné par le personnel soignant. Cette méthode a heureusement rapidement pu être remplacée par l'utilisation d'un ventilateur en pression positive intermittente développé en 1952 au Danemark l'Engström 150 (photo 4), appareil très performant mais lourd et complexe à manipuler. Il a ensuite été relayé par des ventilateurs volumétriques RPR (photo 6) et BIRD. (2) Un des premiers ventilateurs de domicile a été développé par un technicien de l'hôpital, Monsieur JANDOT, et un médecin infectiologue ancien réanimateur le professeur VINCENT en 1955 que j'ai eu la chance de rencontrer en 1979. L'énergie motrice du VINCENT-JANDOT était fournie par un compresseur ou des bouteilles de gaz pressurisé alors que le découpage inspiration-expiration était commandé électriquement. Ce ventilateur était en mesure de délivrer à une fréquence ajustable un volume courant réglable permettant la ventilation du patient (Photo 5).

(*2) L'appareil générait une très forte dépression autour du thorax qui était aspiré et laissait rentrer l'air dans les poumons. Méthode très efficace mais où les soins mêmes étaient très difficiles à réaliser. La cuirasse repose sur le même principe mais son efficacité moins grande et le rayon d'action des patients restait limité. Ces méthodes sont restées pratiquement exclusives dans certains pays aux Etats Unis ou au Royaume Unis où l'épidémie a commencé tôt.



Photo 1 : Poumon d'acier

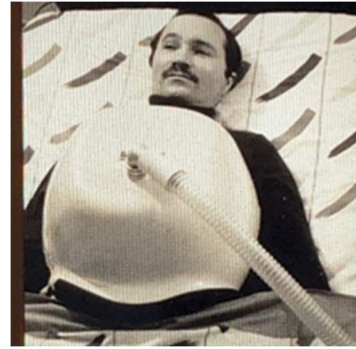


Photo 2 : Cuirasse



Photo 3 : Trachéotomie



Photo 4 : Appareil Engström150



Photo 5 : Appareil VINCENT-JANDOT



Photo 6 : Appareil RPR volumétrique

Un maillon essentiel dans cette chaîne de soins est l'ALLP (Association Lyonnaise de Lutte contre la Polio)

En 1954 le premier malade a regagné son domicile encadré par l'ALLP. Il s'agit de la première chaîne de soins entre réanimation hôpital et retour à domicile.

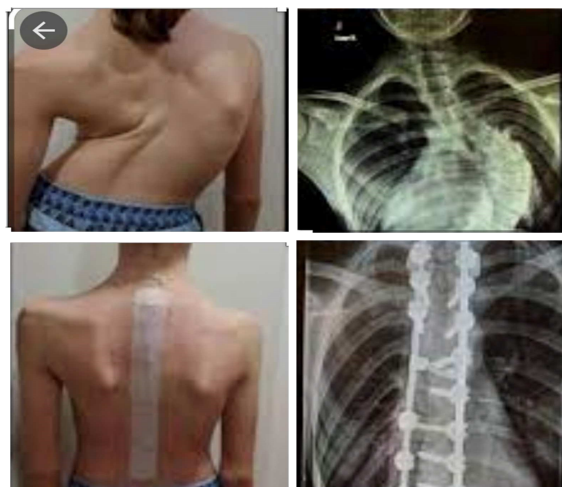
C'est Jacqueline BUFFAT une infirmière qui assurait la gestion de cette organisation. Initialement ce sont les techniciens de l'hôpital qui assuraient cette mission, installation au domicile, maintenance du matériel. Rapidement la structure s'est étoffée avec l'embauche de nouveaux techniciens dont le responsable était Yannick RAMBAUD puis d'infirmières afin d'assurer la formation du malade et de sa famille au maniement des appareils et à la gestion de sa maladie en lien avec son médecin traitant. Peu à peu les patients stabilisés ont pu regagner leur domicile en sécurité. A la différence d'autres structures analogues la disparition de nouveaux cas de polio n'a pas interrompu l'activité de l'ALLP offrant de multiples possibilités et innovations dans le domaine de l'assistance respiratoire à domicile. On ne peut pas ne pas associer à cette prise en charge le rôle très important des docteurs **MAGNIN** et **SALAMAND** qui au centre interdépartemental d'Hauteville recevaient les patients nouvellement trachéotomisés pour les familiariser, ainsi que leur famille, aux soins de trachéotomie, gestion des pansements des aspirations trachéales et des changements hebdomadaires de canule que beaucoup étaient en capacité de réaliser eux-mêmes à domicile sans l'aide d'une infirmière, d'où une simplification des soins une plus grande autonomie pour les patients et une réduction des coûts de santé.

Cette incroyable collaboration entre services et médecins et l'approche multidisciplinaire ont permis le succès du retour à domicile d'un grand nombre de malades.

A cette époque les pathologies respiratoires prises en charge étaient les suivantes :

- Bien sûr les patients porteurs de **séquelles de Polio** ne pouvant rentrer à leur domicile. Paradoxalement pas ou peu d'autres maladies neuromusculaires

- **BPCO** (Broncho Pneumopathie Chronique Obstructive) qui pour la plupart revenaient plusieurs fois par an dans le service de réanimation pour une détresse respiratoire
- **Séquelles de tuberculose** les patients ayant survécu, avant ou au début de l'usage de la Streptomycine, l'ont fait parfois au prix de grands délabrements au niveau du thorax et présentaient des restrictions très importantes. Le vieillissement était à l'origine d'une non-compensation de la fonction respiratoire restante notamment au cours du sommeil. Nous étions à proximité des sanatoriums ; beaucoup de malades s'étaient fixés à l'issue de leur séjour et menaient pour la plupart une vie relativement normale jusqu'à la défaillance respiratoire,
- **Cyphoscolioses** très graves (déformations supérieures à 100 degrés) (**photo 7**) la déformation du rachis entraînait des modifications de la disposition des côtes et modifiaient l'action du diaphragme, là encore c'est la nuit que cela se manifestait le plus. La réputation mondiale d'un chirurgien du rachis, Pierre STAGNARA du centre des Massues, nous a amené beaucoup de malades drainés dans toute l'Europe pour être opérés (***3**). Une assistance respiratoire en préparation, durant l'étirement et en post opératoire par trachéotomie permettait ce changement jusqu'à un sevrage complet ou bien souvent le seul maintien d'une ventilation au moins nocturne à domicile.



Photos 7 : Cyphoscoliose redressée et fixée

*(***3**) Avant l'opération cette déformation nécessitait une préparation soignée. Le plus souvent il fallait effectuer une traction à partir d'un halo fixé dans les os du crâne. On augmentait progressivement le contre poids pour étirer le rachis. Parfois une ceinture pelvienne plâtrée était reliée au halo crânien par des tiges filetées, les tiges permettaient un étirement progressif maximum tolérable avant la fixation définitive. Le maintien du gain est assuré par des tiges métalliques dites de Harrington implantées dans les vertèbres des extrémités de la courbure. Parfois des fixations solides étage par étage permettaient de maintenir la correction obtenue. Il va sans dire que ces changements profonds altéraient la respiration.*

Quelle chance ! En 1979, ayant passé ma thèse sur la ventilation à domicile des cyphoscolioses, (3) j'intègre le CIR.

Je me suis présenté au professeur André BERTOYE successeur du professeur SÉDAILLAN qui m'a recruté pour ce stage d'interne. A l'époque, le service était en pleine restructuration, sous l'impulsion de Dominique ROBERT qui avait succédé à Jean François BOLOT, décédé accidentellement, le service compte environ 60 lits dont la moitié était dédiée à la réanimation médicale, l'autre moitié aux polios dans l'incapacité de retourner à leur domicile et aux malades chroniques en cours d'appareillage. Progressivement le nombre de polios va s'amenuiser, des retours à domicile vont s'avérer possibles dans la famille où des appartements foyers ou le regroupement de personnes ayant un handicap similaire permet de cumuler les allocations et d'avoir une permanence de soins 24h sur 24, 7 jours/7. Ces lits libérés vont se transformer en lits de post réanimation créant une soupape de sécurité entre soins intensifs et services de médecine ou de réhabilitation. Je vais avoir la responsabilité d'un certain nombre de ces lits de soins de suite. L'unité dont j'avais la charge recevait des malades directement issus des unités de réanimation en transit avant un départ en centre de rééducation généralement pour récupérer et se former aux gestes nécessaires en cas de trachéotomie. Ce service allait devenir mon point d'attache, là où se trouvaient mes racines sur le plan médical. Un des objectifs du service de post réanimation était d'éviter des retours trop fréquents en réanimation. **La trachéotomie** et la ventilation nocturne ont ainsi constitué pendant longtemps l'activité du service de soins de suite et de l'ALLP.

Les malades pris en charge étaient quelques patients polio ne pouvant regagner leur domicile, mais surtout des BPCO, des séquelles de tuberculose et des cyphoscolioses.

Oxygénothérapie à domicile.

A partir des années 80 il va devenir possible d'utiliser de façon simple et pratique l'O₂ à domicile (4)

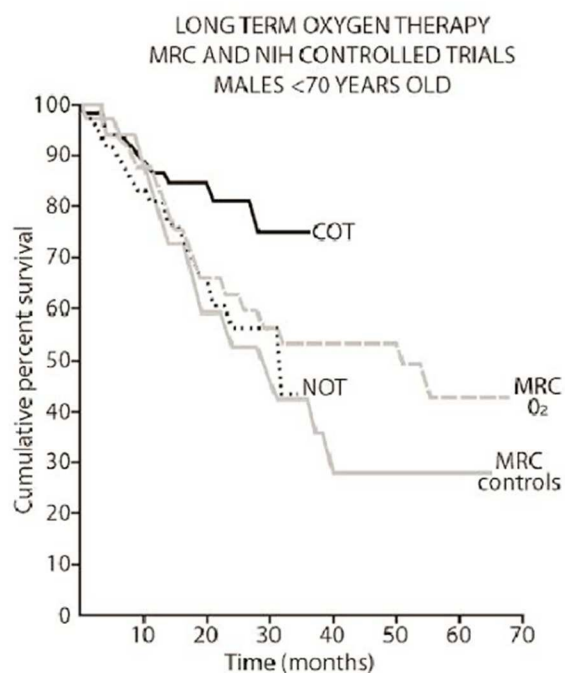
La conjonction de 2 éléments majeurs va permettre de diffuser cette technique chez les BPCO très hypoxémiques (PaO₂ <55 mmHg ou comprise entre 55 et 60 mais avec des stigmates de retentissement cardiaque de l'hypoxie chronique).

Deux études, une Anglaise MRC (5) suivait un groupe sous traitement médical (c'est à dire à peu près rien) et un groupe recevant une O₂thérapie 15 h par jour.

L'étude américaine (6) comparait l'O₂T nocturne (NOT) à une O₂T subcontinue estimée à environ 19h/ jour (COT). La superposition des courbes de survie de ces 4

groupes de patients montrait des bénéfices clairs de l'O2T notamment pour ceux sous O2 en « continu » (réduction de mortalité, du nombre de ré hospitalisations, amélioration des performances cognitives et des capacités physiques). Il est à noter que l'O2 délivré la nuit et quelques heures dans la journée (15h/j) apportait aussi un gain significatif de survie (figure 8). C'est ce critère-là qui a été retenu pour la prescription et donc le remboursement par la sécurité sociale des frais engagés par la structure de soins à domicile.

LTOT and survival



NOTT Ann Intern Med 1980 & MRC Lancet 1981

Figure 8 : courbes de survie actuarielle de BPCO soumis à des régimes d'O2T différents (5-6)

A cette époque l'O2 est délivré à domicile par des bouteilles à renouveler régulièrement ou par des réservoirs d'O2 liquide stocké à très basse température. L'O2 liquide permet le remplissage de plus petites unités pour faciliter la déambulation. Les deux méthodes nécessitent des remplissages réguliers à domicile ce qui rend cette méthode très onéreuse.

Dans le même temps, l'arrivée des concentrateurs d'O2 (fig 9) de l'air fonctionnant à l'électricité permettant d'obtenir des teneurs en O2 comprises entre 85 et 95% allait simplifier considérablement l'usage à domicile de l'O2, technique peu coûteuse

évitant des déplacements hebdomadaires. L'ALLP possédait la structure permettant la mise en route rapide de ce traitement et sa maintenance.



Fig 9 : Concentrateur et bouteille d'O2

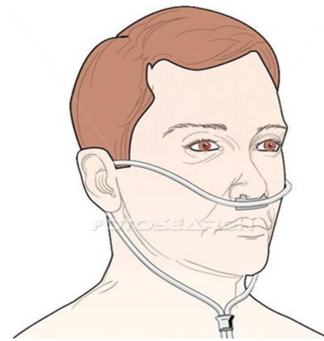


Fig 10 : Patient sous O2T par lunette nasale

L'O₂ est habituellement délivré au patient en continu par une lunette nasale (Fig 10). En réalité le débit continu constitue un gaspillage énorme par rapport à ce dont le patient a réellement besoin zone verte de la (Figure 11), en dehors de cette période l'O₂ est rejeté lors de l'expiration. Cette délivrance intermittente de l'O₂ est une idée et un développement du service. Avec le soutien de la société AIR LIQUIDE, le travail sur les systèmes économiseurs d'O₂, ne délivrant l'O₂ que pendant l'inspiration va aussi occuper une large partie de mon activité. (7) Initialement c'est une thermistance couplée aux lunettes à O₂ qui permettait de différencier l'inspiration pendant laquelle l'O₂ est délivré mais interrompue par le courant chaud de l'expiration. Ce débit intermittent économisant plus de 50% d'O₂ va permettre d'allonger la durée d'utilisation des réservoirs d'O₂ portables (*4).

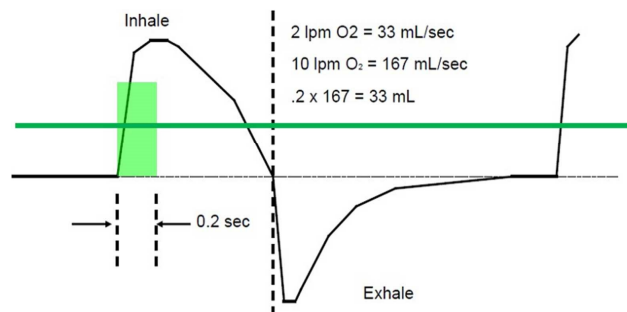


Fig 11: en vert la période optimale de délivrance de l'O₂ au tout début de l'inspiration

Sources d'O₂ portables



Fig 12 Concentrateur d'O₂ transportable avec valve économiseuse



Fig13 Réservoir d'O₂ liquide avec valve économiseuse

*(*4) : La durée optimale est en réalité beaucoup plus courte, seul le tout début de l'inspiration (zone verte) va atteindre les alvéoles pulmonaires et participer aux échanges. La délivrance pendant l'expiration n'a que peu d'intérêt et est expirée. Cette réduction du temps de délivrance de l'O₂ va ainsi permettre le développement de concentrateurs de petite taille, portables fonctionnant sur batterie et de miniaturiser les sources portables d'O₂ liquide (Fig 12 et 13) Cette réduction du temps de délivrance de l'O₂ va ainsi permettre le développement de concentrateurs de petite taille, portables fonctionnant sur batterie et de miniaturiser les sources portables d'O₂ liquide (Fig 12 et 13). Les thermistances montées sur des lunettes à O₂ traditionnelles vont rapidement être abandonnées. La différenciation entre inspiration et expiration va se faire avec une lunette normale par analyse des différences de pression. Cette technologie est de plus utilisée aujourd'hui pour mesurer l'observance des malades mais aussi pour mesurer la fréquence respiratoire, qui lorsqu'elle augmente de façon significative sur une certaine durée permet de suspecter une aggravation de l'état respiratoire permettant une consultation rapide.*

Le suivi de la littérature sur le sujet va me permettre d'identifier une autre façon d'administrer l'O₂. (8-9)

L'O₂T transtrachéale a été proposée par HEIMLICH, ORL de Cincinnati, célèbre pour sa manœuvre permettant de désobstruer les voies aériennes.

Il décrivait la mise en place par voie transcutanée d'un petit cathéter en sous cricoïdien relié à la source d'O₂. Maîtrisant bien la trachéotomie et ses soins, le service a rapidement adopté dès 1983 cette technique pour certains patients BPCO. La difficulté à importer des cathéters nous a incité à en faire fabriquer un en France. La société CAIRE a mis au point un cathéter en polyuréthane « Oxycath » (Fig 14) que l'on mettait en place sous anesthésie locale par la méthode de SELDINGER comme une voie veineuse centrale.



Fig 14 : Oxycath cathéter pour délivrer l'O₂ par voie transtrachéale

La mise en place n'a jamais occasionné la moindre complication. Le raccordement à la source d'O₂ était immédiat permettant en général une réduction des débits nécessaires pour corriger le taux d'O₂ et contribuer à un effet lavage de l'espace mort. L'entretien de l'orifice était classique, il convenait en revanche de rincer le cathéter avec du sérum physiologique quotidiennement voire plusieurs fois par jour. Les patients appréciaient la discrétion apportée par le cathéter facile à dissimuler sous les vêtements.

Deux ans plus tard en 1985 à San Francisco j'ai présenté en anglais notre expérience de l'oxygénothérapie transtrachéale peu utilisée à cette époque même aux Etats Unis. Je garde de ce voyage de magnifiques souvenirs. Quelle opportunité mais aussi quel challenge, ma première présentation en anglais, la réalisation artisanale des diapositives dans une chambre d'hôtel, faute d'avoir eu le temps de les faire

réaliser par un professionnel. C'est au cours de ce voyage que je me suis aussi arrêté de fumer en visitant le magnifique parc de Yosemite.

Les résultats sont présentés par 4 équipes expérimentées HEIMLICH, CHRISTOPHER et SPOFORD de Denver, Leslie HOFFMAN de Pittsburgh et la nôtre. Plusieurs centaines de cas ont donc pu être présentés qui aboutissaient à des conclusions similaires :

- une durée optimale d'O₂T le cathéter n'était pratiquement jamais déconnecté de la source d'O₂,
- en revanche une complication était rapportée par les patients, notamment les BPCO hypersécrétants, la constitution de bouchons muqueux fait de sécrétions collées sur le cathéter et desséchées par l'O₂. Ces bouchons risquaient de migrer dans l'arbre bronchique. Des irrigations plus fréquentes permettaient d'en diminuer la fréquence.

Notre pratique de l'O₂T va diminuer progressivement, les pneumologues se sont mis à prescrire l'O₂T à raison de 15h/jour et dans de rares cas avaient besoin de recourir à un cathéter transtrachéal.

La pratique de l'O₂T au long cours va diminuer ainsi que le recours à la trachéotomie.

LA VENTILATION NON INVASIVE (Photo 15)



Figure 15 : Ventilation par masque nasal fait sur mesure

A partir de 1984, plusieurs éléments vont considérablement changer le cours des choses en matière de ventilation. L'épidémie de polios étant endiguée, beaucoup d'autres patients similaires dans leur profil respiratoire justifiaient une prise en charge mais les équipes médicales étaient très réticentes pour des raisons diverses, projection de leur propre vision de non paralysé qui refuserait d'être maintenue en vie « dans cet état-là » crainte de voir ces malades occupés des lits car ne pouvant pas regagner leur domicile, refus de la trachéotomie considérée comme une méthode agressive. C'était en fait faire peu de cas de la formidable volonté de vivre de ces malades.

Les malades neuromusculaires présentaient, à des degrés variables, un déficit ventilatoire. L'amyotrophie spinale infantile, la myopathie de DUCHENNE en sont les exemples les plus criants. Cette atteinte des muscles respiratoires était à l'origine du décès précoce des malades notamment ceux atteints de la myopathie de DUCHENNE dont l'espérance de vie ne dépassait pas en moyenne 18 - 20 ans.

La ténacité de certains médecins rééducateurs a permis de montrer que l'on pouvait changer au moins en partie le cours des choses. Le professeur Yves RIDEAU à Poitiers s'est attaqué à cette fatalité : Il avait défini 3 cibles essentielles chez les patients myopathes de DUCHENNE (10) :

- **préserver la déambulation,**
- **préserver le rachis,**
- **assurer la ventilation.**

Multipliant les interventions chirurgicales : transposition de muscles, correction de la scoliose, les malades ont pu marcher plus longtemps avec un meilleur confort. Restait

le problème crucial de la fonction respiratoire, l'idée d'une assistance respiratoire est issue de ce service et tient beaucoup au travail d'une assistante de Y. RIDEAU, le docteur Anne DELAUBIER. (11) Cette assistance respiratoire était proposée par courtes périodes durant la journée. Il s'agissait dans l'esprit des promoteurs d'agir de façon préventive pour limiter la dégradation inexorable de la fonction respiratoire. Les études ultérieures ont montré qu'il n'y avait pas d'effet préventif et que la durée de ventilation devait être allongée considérablement notamment au cours de la nuit. Le hasard nous a fait rencontrer un de leur malades équipé, le vecteur de la ventilation était constitué par un garrot d'infirmière dans lequel pénétraient 2 sondes urinaires positionnées devant les narines et reliées au ventilateur (photo 16).



Fig 16 : Masque développé par RIDEAU et DELAUBIER

Ce garçon venait pour un bilan. La kinésithérapeute cadre du service Jeannine JENNEQUIN qui réalisait ces bilans l'a ainsi vu équipé et en a rapidement perçu le bénéfice potentiel. Pour ma part ce fut un déclic, nous avons enfin une méthode efficace facile à proposer aux patients dès l'apparition d'une hypoventilation. Nul besoin d'attendre une poussée d'insuffisance respiratoire aiguë. A défaut d'avoir des masques industriels adaptés, nous avons tâtonné puis cherché à développer des masques réalisés sur mesure en pâte de silicone avec durcisseur moulé directement sur le visage du patient (Fig. 17, 18, 19), dans lequel on faisait pénétrer deux sondes d'intubation qui effleuraient la narine et servaient de vecteur à l'air insufflé par le ventilateur. La meilleure tolérance de ces masques allait permettre d'augmenter considérablement la durée quotidienne de ventilation notamment au cours du sommeil.



Fig 17 : Premier essai de masque nasal avec des canules de trachéotomie



Fig 18 : Prise d'empreinte en pate de silicone

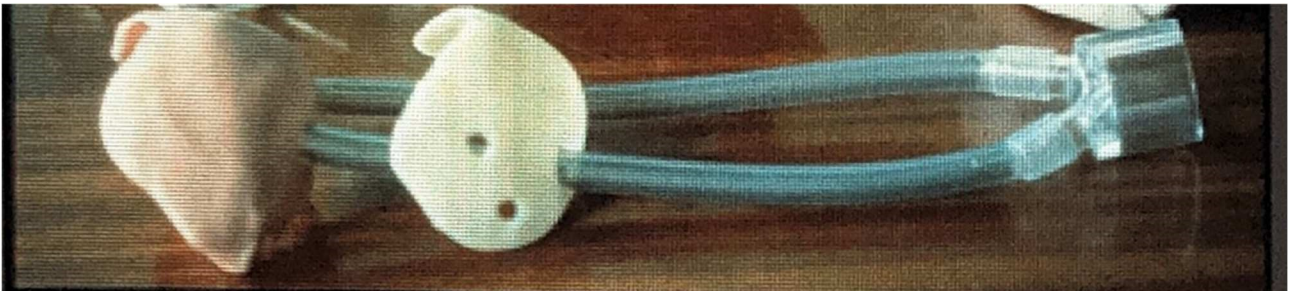
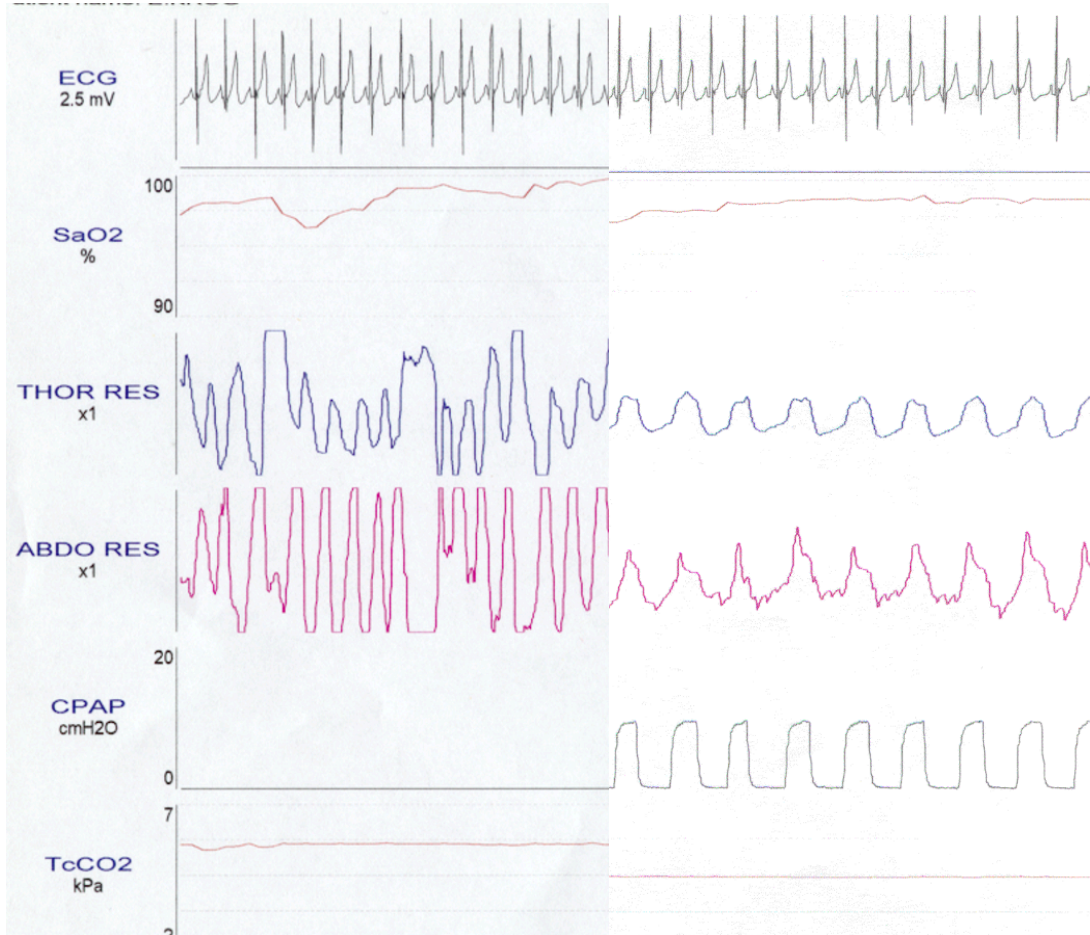


Fig 19 : Masque complet silicone moulé sur mesure, coque thermoformable pour permettre la fixation avec des attaches élastiques, 2 sondes d'intubation effleurant les narines reliées au ventilateur

Nous savons aujourd'hui que le sommeil est une période critique où l'hypoventilation physiologique s'amplifie considérablement chez l'insuffisant respiratoire quel que soit son origine. (12) L'assistance ventilatoire nocturne n'était donc pas qu'une facilité pour permettre aux maladies d'avoir une vie la plus normale possible la journée, mais elle assurait une assistance primordiale pour corriger l'hypoventilation nocturne. La seule observation de la saturation en O₂ allait rapidement être complétée par des

mesures effectuées en routine aujourd'hui : PCO₂ trans cutanée, observation des mouvements thoraciques et abdominaux et enregistrement du sommeil.

On voit sur le tracé ci-dessous (fig. 20), les désaturations nocturnes et la majoration du CO₂ au cours du sommeil particulièrement en sommeil paradoxal. Sur la seconde partie du tracé la mise sous ventilation permet de corriger les désaturations et d'abaisser le CO₂.



Respiration spontanée, polypnée avec opposition de phase entre mouvements thoraciques et abdominaux, chute de SpO₂ et élévation de TcCO₂

Sous ventilation par voie nasale, à deux niveaux de pression, le patient suit le rythme du respirateur, les mouvements thoraciques et abdominaux sont synchrones SpO₂ et TcCO₂ se normalisent

Fig 20 : Enregistrement nocturne montrant la polypnée en respiration spontanée, les mouvements asynchrones entre thorax et abdomen baisse de la SpO₂ et augmentation de la SpO₂ et de la TC PCO₂ chez un malade avant et après mise sous ventilation

La **Ventilation Non Invasive (VNI)** allait profondément modifier la façon de ventiler les malades chroniques nécessitant une aide pour corriger l'hypoventilation nocturne. A la trachéotomie allait se substituer une « ventilation non invasive » (VNI) par masque nasal ou facial. Cette méthode allait devenir la référence chez l'insuffisant respiratoire de quelque nature qu'elle soit. Cette méthode non invasive avait déjà été utilisée dans les années 50 pour «ventiler» les polios 24h/24 à l'aide d'une pipette buccale tenue entre les dents.

Cette ventilation nocturne puis permanente en fonction de l'évolutivité la maladie, et les techniques de toux assistée vont permettre d'augmenter considérablement l'espérance de vie des myopathes notamment des DUCHENNE qui de 18-20 ans a augmenté voir doublé dans un certain nombre de cas.

L'AFM (**A**ssociation de **L**utte contre les **M**yopathies), une association de familles n'acceptant pas le peu d'intérêt accordé par les équipes médicales en général à l'état de leurs enfants, va favoriser la création de plusieurs centres d'expertise regroupant des équipes pluridisciplinaires en capacité d'évaluer les déficits musculaires et leur conséquence sur le rachis et la fonction respiratoire notamment.

L'AFM s'est naturellement tournée vers le service pour réaliser ces évaluations notamment respiratoires et pour mettre en place les traitements appropriés. Ce sont Thiebaut-Noel Willig et Jacques PAULUS, médecin et kinésithérapeute conseil à la direction médicale de l'association qui nous ont sollicité.

L'absence de trachéotomie ne permettant plus les aspirations trachéales les techniques de toux assistée étaient devenues indispensables chez des malades sans abdominaux incapables de tousser pour se désencombrer, les méthodes manuelles (hyperinsufflation, blocage de l'expiration, suivi d'une expiration explosive aidée par la compression abdominale) permettaient l'évacuation de sécrétions chez ces personnes (13)

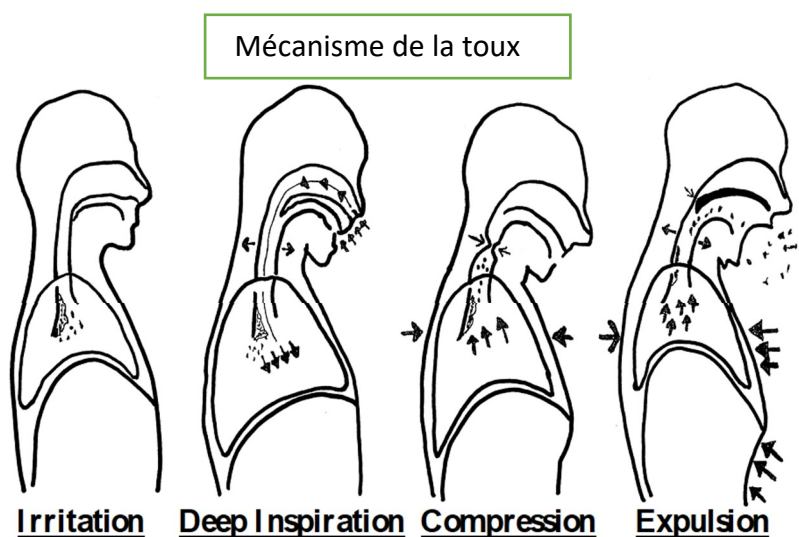


Fig. 21 : Mécanisme de la toux



Fig 22 : toux assistée hyper insufflation



Fig 23 : phase de compression la glotte est fermée l'air est sous pression

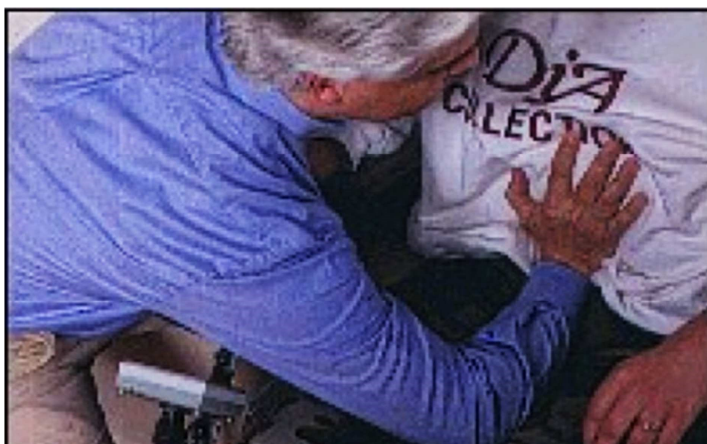


Fig 24 : Compression abdominale de bas en haut pour augmenter le débit aérien et faciliter l'expulsion des sécrétions

S'est surajouté un appareil le « Cough Assist » (fig. 25 & 26) qui reproduisait cette technique en l'amplifiant, le Cough Assist permettait une hyperinsufflation suivie immédiatement par une aspiration très forte, la poussée abdominale manuelle vers le haut venant compléter et aider cette évacuation des sécrétions bronchiques (14).



Fig. 25 : Appareil Cough Assist et son utilisation par masque facial

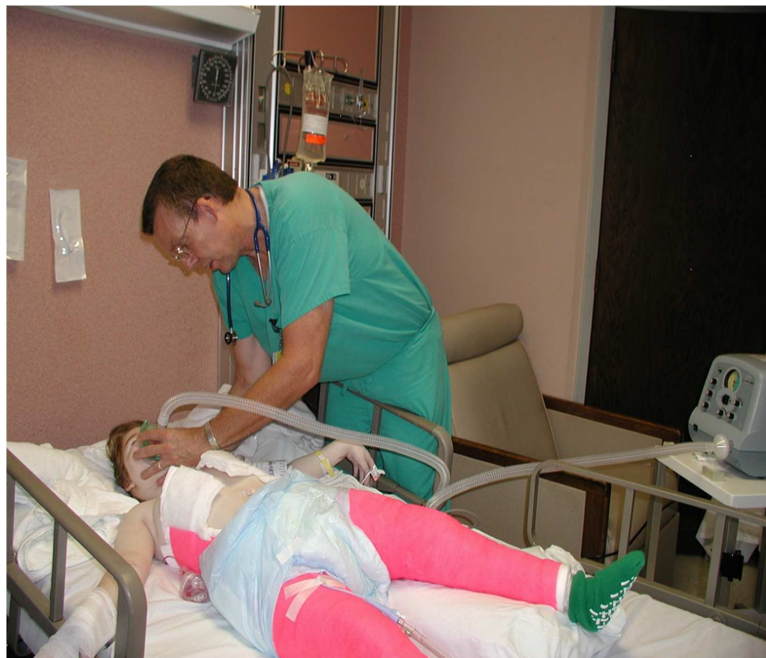


Fig 26 : Utilisation du Cough Assist par masque facial

Augusta ALBA de New York et l'équipe de Rancho los Amigos (Californie), que j'ai visitée, ont traité nombre de polios de cette façon sans recourir à la trachéotomie. Durant la journée une pipette buccale (fig. 27) peut se substituer au masque nasal. La ventilation 24h/24 pouvait être poursuivie en embarquant le ventilateur alimenté par sa propre batterie à l'arrière du fauteuil électrique (fig. 28) comme c'est toujours le cas actuellement.



Fig 27 : ventilation intermittente par pipette buccale
chez un patient en attente de décanulation



Fig 28: ventilateur embarqué à l'arrière du fauteuil électrique
alimenté par sa propre batterie

John Bach est aujourd'hui un ardent défenseur du Cough Assist, de la toux assistée et de la respiration glosso pharyngée (14) (*5)

L'apprentissage par les proches ou les aidants non spécialisés des techniques de toux assistée ou du Cough Assist permettant des retours à domicile en sécurité pour des malades sans autonomie respiratoire. Ce procédé permettait de ne pas faire appel à du personnel infirmier hors de prix aux USA. Actuellement en France la grande majorité de ces patients sont équipés d'un Cough Assist à leur domicile.

Il y avait peu d'équipes qui travaillaient sur ce sujet à l'époque, il était donc important de se rencontrer et d'échanger sur nos pratiques.

L'équipe de **Philippe SOUDON** et **Michel TOUSSAINT** à Bruxelles a également mis en œuvre les recommandations de RIDEAU très précocement dans les années 80. Leur contribution dans le traitement des maladies neuro musculaires fut également très importante. (13)

(*5) : *L'enseignement de la méthode doit être assuré par un kinésithérapeute qui sait lui-même pratiquer la méthode. Cette méthode consiste à augmenter l'air contenu dans les poumons au-delà de l'inspiration spontanée très faible du malade par des mouvements très rapides de la langue qui propulsent un bolus d'air dans les poumons. La méthode permet de gagner en autonomie par rapport au ventilateur et en confort pour parler, et aide à la toux combinée avec la toux assistée. Beaucoup utilisée par les polios et les tétraplégiques elle ne l'est pas ou peu chez les DUCHENNE de façon plus actuelle, c'est cette méthode qui permet au plongeur de rester aussi longtemps sous l'eau sans reprendre leur respiration. Cette idée a été reprise plus récemment par un autre médecin rééducateur de New York, John BACH, qui en est devenu le chantre.*

L'équipe de **Philippe SOUDON** et **Michel TOUSSAINT** à Bruxelles a également mis en œuvre les recommandations de RIDEAU très précocement dans les années 80. Leur contribution dans le traitement des maladies neuro musculaires fut également très importante. (13)

J'ai également effectué plusieurs voyages aux Etats Unis rencontrant les quelques équipes spécialisées dans ces domaines. Celle de Rancho Los Amigos étaient pionnière. J'ai également visité le **Dallas Rehabilitation Institut (DRI)**, suite à une rencontre à Munich avec Susan SORTOR, Respiratory therapist dans ce centre. L'objectif du DRI était d'extuber ou de décanuler ces malades même les formes les plus graves avec atteintes médullaires supérieures à C4 afin de leur permettre de regagner leur domicile sans nécessité de personnel infirmier à demeure. **Jo VIROSLAV** dirigeait médicalement ce centre et **Susan SORTOR** avait en charge la gestion d'une équipe de Respiratory Therapists spécifiquement dédiée à la prise en charge de ces patients. Sa maîtrise de la ventilation et de la toux assistée nous a fait beaucoup progresser. Susan avait développé un masque très spécifique pour ventiler la nuit. Des moulages des deux arcades dentaires étaient réalisés et rattachés ensemble. Un masque nasofacial venait alors se rattacher aux appareils dentaires pour se connecter au ventilateur. Ce masque pouvait être expulsé par le mouvement de la langue qui déclenchait une alarme de débranchement (15) (fig 28). Durant la journée le patient utilisait une pipette buccale, Cette pipette à proximité de la bouche permettait de prendre une bouffée d'air et d'être repoussée pendant l'expiration pour parler ou s'alimenter. Le ventilateur embarqué à l'arrière du fauteuil alimenté par sa propre batterie fonctionne en permanence.

Nous nous sommes rencontrés à plusieurs reprises avec Susan dans des congrès internationaux. Je l'ai invité aux premières journées internationales de ventilation à domicile à Lyon. De là s'est développée une relation beaucoup plus personnelle qui nous a amenés à nous marier.

Susan est alors venue en France et a abandonné son exercice de Respiratory Therapist qu'elle ne pouvait exercer en Europe. Susan s'est reconvertie dans l'enseignement au profit des équipes médicales et des fabricants de matériel (Masques et ventilateurs).

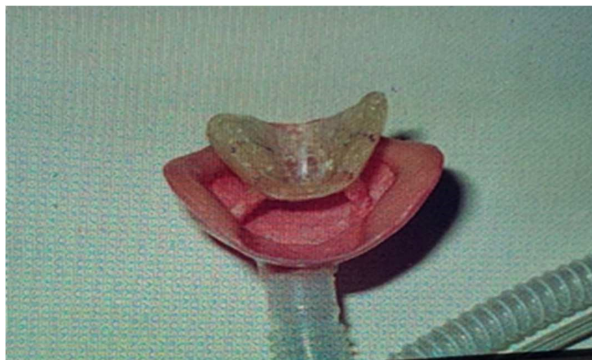


Fig 28 : Masque sur mesure maintenu en place par les appareils dentaires (15)

On doit mentionner la description du traitement par masque nasal et pression positive continue du syndrome d'apnées obstructives du sommeil par **Colin SULLIVAN**.(16)

Ce syndrome extrêmement fréquent a été à l'origine du développement de matériel notamment des masques industriels (Fig. 29) en silicone (nasal et facial) de taille et forme différente permettant de limiter le recours aux masques moulés. Jusque-là ces masques n'intéressaient aucun industriel vu le faible nombre de personnes ventilées. Le traitement du Syndrome d'apnées du sommeil (*6) qui touche des millions de personnes dans le monde allait changer la donne débouchant sur une très large variété de masques nasal ou facial.



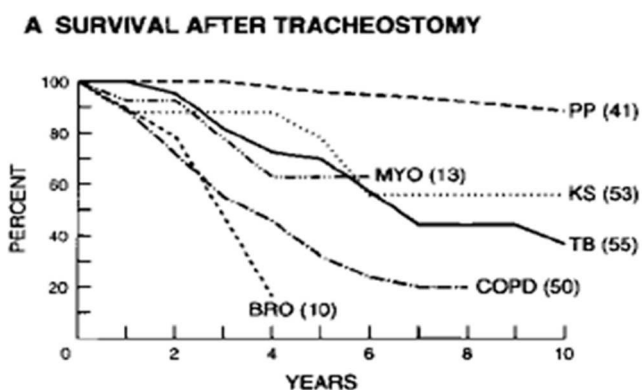
Fig 29 : Masque naso buccal industriel pour le traitement du syndrome d'apnées du sommeil ou pour la ventilation

De même la pression positive continue va changer radicalement le mode de ventilation utilisé et le développement de nouveaux ventilateurs. Passant d'un mode volumétrique (volume insufflé constant et fréquence contrôlée, à un mode beaucoup plus souple de ventilation en pression positive, la pression est fixe mais le volume pris par le malade varie en fonction de multiples paramètres, éveil ou sommeil, encombrement ou non, fuites à la bouche variables. Ces appareils compensent en partie les fuites, les débits augmentent pour garder la pression de consigne. (17)

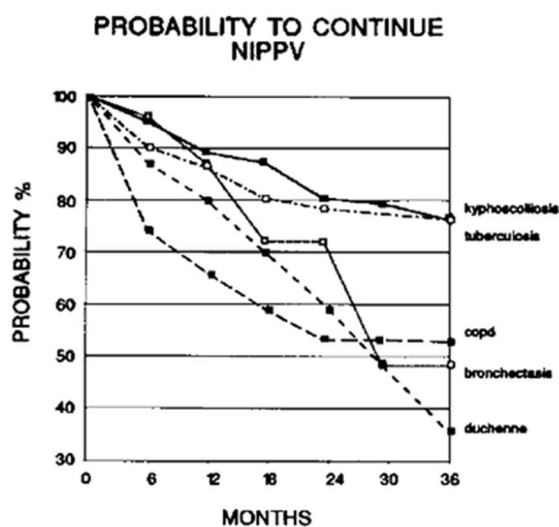
*(*6) : Le rétrécissement anatomique des voies aériennes supérieures et la bascule postérieure de la langue sont à l'origine du ronflement et des apnées obstructives qui désorganisent le sommeil. En utilisant le débit positif d'un aspirateur ménager et une valve maintenant une pression positive dans le circuit pour empêcher la fermeture des voies aériennes supérieures et de supprimer le ronflement.*

Cette publication de SULLIVAN a rapidement conduit à observer le comportement nocturne des insuffisants respiratoires qui aggravent leur hypoventilation au cours du sommeil (*7). Mais elle va également populariser tous les modes de ventilation non invasive, ventilation en pression positive continue (PPC ou CPAP en anglais Continuous positive airway pressure) et ventilation à deux niveaux de pression une inspiratoire l'autre expiratoire. (18)

Nous avons publié dans CHEST en 1994 (19) la plus grande série de malades ventilés de façon non invasive quel que soit la nature du déficit ventilatoire (compilation de plusieurs séries de Lyon, Paris, Dijon et Nancy) . Les résultats en termes de survie différaient peu des résultats publiés en 1983 rapportant la survie des malades trachéotomisés (19). La ventilation en général améliore de façon considérable les malades neuromusculaires à l'exception des Scléroses latérales amyotrophiques qui s'aggravent inexorablement avec des troubles de déglutition. Leur confort est cependant meilleur avec un meilleur sommeil. Les résultats sont très bons également pour les patients restrictifs cyphoscoliose et séquelles mutilantes de tuberculose (ces indications sont devenues très rares avec l'usage des antibiotiques appropriés et une prise en charge précoce de la déformation vertébrale débutante). Les résultats dans la BPCO différaient nettement mais s'adressant à des malades multi récidivistes et trachéotomisés en désespoir de cause ou pour inévitabilité en 1983.



RFMR 1983 (20)



CHEST 1994 (19)

PP : PostPolio ; **TB** : séquelles de TuBerculose ; **Myo** : Myopathies **KS** cyphoscoliose
COPD : BPCO ; **BRO** : Dilatation des bronches

(*7) : Processus commun à tous les individus endormis en position couchée par la diminution des volumes mobilisés. Sans conséquence chez les personnes à fonction respiratoire normale, elle engendrait chez ces malades des périodes d'hypoventilation très délétères au plan cardiaque et qui modifiaient les seuils de réactivité des centres respiratoires. Ces tests nocturnes ont rapidement été généralisés chez les insuffisants respiratoires quel qu'en soit l'origine. Cette hypoventilation justifiait parfaitement sa correction par la ventilation à prédominance nocturne.

Au-delà des malades neuromusculaires, la méthode va être proposée avec un certain succès aux BPCO hypercapniques stables afin de prévenir une exacerbation. (21) Un autre groupe de patients, les patients obèses en hypoventilation prend une importance considérable dans les indications de VNI au long cours. (22) Ce groupe occupe la première place des indications de VNI devant les BPCO et les maladies neuromusculaires.

La méthode initialement destinée aux insuffisants respiratoires chroniques a rapidement diffusé dans le service de réanimation et pour les malades BPCO en décompensation la ventilation par masque nasal a été proposée en première intention sous surveillance en milieu spécialisé permettant une intubation en cas de nécessité. (23,24)

Cette ventilation non invasive peu utilisée et considérée comme risquée est maintenant devenue une technique utilisée en routine dans de nombreux services à travers le monde pour ces malades BPCO décompensés et s'est étendue à d'autres pathologies (*8). Le syndrome obésité hypoventilation par exemple a maintenant pris la première place dans les indications. De même les BPCO hypercapniques sont devenus des indications de routine. Je ne suis pas peu fier d'avoir avec d'autres contribué à son développement et à sa diffusion.

*(*8) : Un certain nombre de ces patients vont donc éviter l'intubation. Ces premières expériences moins traumatisantes permettaient de ventiler par séquence courte, de maintenir une alimentation orale et diminuaient les risques infectieux. Une étude contrôlée a comparé deux groupes de patients similaires, l'un traité de façon conventionnelle médicalement et par Oxygène, le second traité de la même façon mais avec l'apport d'une ventilation nasale. La différence entre les deux groupes était sans appel venant confirmer nos résultats préliminaires sur une petite série (23). Mortalité, nombre d'intubations nécessaires dans chaque groupe, délai avant une nouvelle hospitalisation, durée d'hospitalisation étaient en faveur du groupe ventilé de façon non invasive (24). Cette méthode de ventilation est donc souvent proposée en premier choix dans l'exacerbation des BPCO.*

Communications internationales : quelles opportunités !

Au début des années 80 **Tom PETTY** à Denver a organisé deux conférences sur la réhabilitation des BPCO et l'oxygénothérapie. Nous avons participé à ces conférences, invités par la société Air Liquide qui développait plusieurs projets de recherche avec le service (économiseurs d'O₂, concentrateurs d'O₂ portable, nouveaux ventilateurs de réanimation). Dominique Robert a ainsi présenté à Denver le traitement par O₂ et trachéotomie ventilation d'une grande série de malades dont un certain nombre de BPCO. (20) Je faisais partie du voyage qui allait s'avérer capital, nous ouvrant l'accès aux communications internationales.

Une seconde opportunité s'est offerte avec la visite d'**Alan GOLDBERG** un pédiatre de Chicago ayant participé à toute l'histoire de la ventilation des polios. Réorienté sur le versant administratif et l'économie de la santé Alan va nous permettre de renforcer nos relations à l'internationale. Au cours d'une année sabbatique pour visiter l'Europe et étudier les différents systèmes de santé pour voir si certains ne pouvaient pas s'appliquer aux États-Unis, Alan a été séduit par le modèle mis en place par l'ALLP. (25) Malheureusement sa mise en œuvre va s'avérer incompatible avec le modèle économique américain. Une relation amicale très forte s'est nouée avec Alan permettant de présenter à plusieurs reprises ce modèle de retour et de vie à domicile pour des malades sans autonomie respiratoire. Alan allait devenir président de « l'ACCP, American College of CHEST Physicians » L'ACCP étant la société organisant et finançant le congrès annuel « CHEST »

Une certaine notoriété par les publications et les présentations dans les congrès ont amené de nombreux médecins (européens principalement) à venir visiter le service. L'un deux Joan ESCARABILL de Barcelone est venu avec une de ses malades pour la faire appareiller, et apprendre la technique de réalisation des masques moulés. Il était accompagné de sa kinésithérapeute, plusieurs équipes espagnoles l'ont suivi. En Allemagne, c'est Gerhart LAIER GRONEVELD puis Mathias WIEBEL et Bernt SCHONHOFER qui sont venus passer du temps dans le service. De même plusieurs équipes italiennes ont fait cette démarche, Stefano NAVA, Paolo BANFI, Maurizio GRANDI.

A la fin des années 80, nous avons organisé de multiples formations sur le sujet. Ceci a été déterminant pour organiser un congrès international sur la ventilation à domicile « **Journées internationales de ventilation à domicile** » d'autant que les conférences

organisées par Tom Petty à Denver n'ont pas été renouvelées. Barry MAKE de Denver, Nick HILL de Boston et Alan GOLDBERG tous spécialistes de la ventilation au long cours ont pris le relais et organisé deux congrès avec le concours de l'ACCP.

Notre idée a été de proposer d'alterner entre la France et les États-Unis tous les 2 ans un congrès sur la ventilation, mais la faible participation au congrès américain a amené l'ACCP à renoncer à son financement.

Nous avons donc décidé de prendre le relais seuls. Les premières journées internationales se sont déroulées à Lyon en 1989 avec l'aide considérable de Brigitte HAUTIER parfaite organisatrice et bilingue et se sont répétées avec de plus en plus de succès tous les 4 ans puis tous les trois ans, la majorité réalisée à Lyon et 2 fois à Barcelone. Le prochain se tient à Lyon en Mars 2022 et est organisé par Joan ESCARABILL. Ce congrès dont j'ai eu la charge jusqu'en 2018 avait pour particularité d'être ouvert aux paramédicaux avec des sessions, et plus grande originalité aux malades eux-mêmes qui avaient accès à toutes les sessions ainsi qu'à des sessions qui leur étaient spécialement dédiées.

Mon passage au CIR s'est achevé dans les années 2000 signant probablement la fin d'un cycle.

La ventilation non invasive avait pris sa place parmi les techniques pouvant être utilisées couramment.

Poursuite de ma carrière après le CIR.

J'ai alors continué de travailler avec l'AFM, Association de lutte contre les myopathies en tant que Médecin Conseil. Nous avons établi des recommandations pour la ventilation des neuromusculaires.(26) Avec Hadi El HAMMOUDA neurologue originaire d'Alger, mais travaillant pour l'AFM, nous avons organisé avec Jacques PAULUS le premier retour à domicile d'un malade atteint d'amyotrophie spinale trachéotomisé et ventilé qui végétait dans un service de réanimation d'Alger, où il n'avait manifestement plus sa place. Le matériel (ventilateurs de domicile et aspirateurs) provenait de donations faites par les associations de prise en charge des insuffisants respiratoires. Nous avons formé la famille et un infirmier du service de réanimation passait pour vérifier que tout était en ordre. Ces voyages nous ont également permis de rencontrer plusieurs équipes médicales prenant en charge des malades neuromusculaires. Ce patient a pu rester à son domicile pendant 5 ans. J'ai également effectué des formations avec Joseph El MIR responsable de la

kinésithérapie à Sesobel proche de Beyrouth accueillant des enfants porteurs de pathologies neuromusculaires.

Ces voyages m'ont montré à quel point les besoins étaient grands en matière de formation pour procurer à un moindre coût des soins de confort pour tous ces malades. En collaboration avec la société Air Liquide avec laquelle j'ai toujours gardé des liens j'ai également poursuivi des formations internes pour les techniciens et infirmières intervenant à domicile. J'ai effectué plusieurs voyages à l'étranger dans des pays qui débutaient la ventilation non invasive à domicile. A la Pitié pour l'AFM, à l'institut de Myologie, j'avais en charge les bilans respiratoires de malades à appareiller, ainsi que dans le laboratoire d'études du sommeil dirigé par Isabelle ARNULF où j'avais plus spécifiquement à interpréter les polysomnographies des malades respiratoires et notamment des malades déjà ventilés et dont la ventilation n'était pas optimisée. Un groupe de travail initié par Jésus GONZALES s'est formé autour de ce sujet pour décrire les événements respiratoires à l'origine de ces récurrences d'épisodes d'hypoventilation sous machine (27,28)(*9).

Mes ultimes centres d'intérêt ont été orientés vers l'éducation thérapeutique des BPCO à partir de l'expérience développée par Jean BOURBEAU à Montréal « Better Living with COPD » dont j'ai réalisé une version française (29). L'accent était mis sur la détection précoce des exacerbations et l'application d'une conduite à tenir en fonction des niveaux de gravité sous couvert de validation d'une infirmière coordonnatrice.

Cette vie professionnelle que je crois bien remplie m'a permis de faire des rencontres extraordinaires de gens passionnés et passionnants de différents pays. La plus importante est celle qui allait devenir mon épouse Susan avec qui nous avons partagé des moments merveilleux. Susan a ajouté à ma vie une fille Angela que j'ai adoptée et qui est en plein épanouissement après quelques années difficiles.

(*9) : Le groupe SOMNOVNI a ainsi décrit un certain nombre de ces événements à rechercher lorsque la ventilation n'était pas aussi efficace qu'espérée, l'identification des événements permettant dans certains cas d'y remédier par ajustement des réglages. (27-28)

REMERCIEMENTS

Merci à mon chef de service, **Dominique ROBERT**, qui n'a jamais bloqué le développement d'une nouvelle technique, qui a bien souvent contribué à son amélioration et qui, chaque fois, faisait au mieux de ses possibilités pour trouver des financements complémentaires. Je le remercie également pour la relecture de ce document.

Je voudrais adresser mes remerciements à tous mes collègues de l'époque : **Jeannine JENNEQUIN** Kinésithérapeute connaissant le service depuis 1962, référence sur les polios et autres maladies neuromusculaires et grande contributrice au développement des masques moulés sur mesure. Parmi les infirmières, **Christiane LUIZET** qui connaissait parfaitement tous les malades dont nous avons la charge, ayant noué une relation forte avec chacun d'entre eux permettant de gérer efficacement les entrées et sorties de l'hôpital de semaine dont je m'occupais à l'époque,

Les aides-soignantes mises à contribution pour jongler sans arrêt entre entrées, sorties et transferts.

Mes collègues médecins.

C'est une œuvre commune où chacun a eu sa place.

N'oublions pas les malades qui se sont prêtés de bonne grâce à différents essais de cathéters puis de masques, pas toujours bien agréables mais avec confiance comprenant que ces essais étaient destinés à améliorer à terme leur confort, leur espérance et qualité de vie.

Leur retour d'expérience était souvent précieux

Tous ces malades attachants à qui j'ai essayé d'apporter un soulagement face à leurs difficultés respiratoires. À tous je leur dois un grand merci.

Au soir de ma vie, je prends conscience de la chance qui m'a toujours accompagné dès ma naissance puis tout au long de ma vie professionnelle et personnelle et même au cours des 14 ans de vie supplémentaire qui m'ont été accordés après mon infarctus. Au total : **quelle chance ! Quelles expériences ! Quelle vie autour de la VNI et des soins respiratoires à domicile** des plus simples aux plus complexes.

Cette chance j'ai su la saisir et la faire fructifier au prix d'un travail acharné.

Références bibliographiques

- 1- GIROUIN Benjamin Vie et œuvre de Paul Sedallian THESE pour le diplôme d'état de docteur en pharmacie n° 70 Université Claude Bernard Lyon
- 2- Chopin C. Histoire de la ventilation mécanique : des machines et des hommes Réanimation 16 (2007) 4–12
- 3- Hill NS Clinical applications of body ventilators Chest 1986
- 4- J E Heffner The Story of O2 [Respir Care 2013;58(1):18 –30. © 2013
- 5- Medical Research Council Working Party. Long term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema: report of the Medical Research Council Working Party. Lancet 1981;1:681-6.
- 6- Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. Continuous or nocturnal oxygen therapy in hypoxemic chronic obstructive lung disease: a clinical trial. Ann Intern Med 1980;93:391-8.
- 7- Robert D, LÉGER P., Perrin F Use of an oxygen saving device for long-term oxygen therapy in chronic respiratory insufficiency patients]. Presse Med. 1984 Jul 7;13(28):1746-7.
- 8- Heimlich HJ. Respiratory rehabilitation with a transtracheal oxygen system. Ann Oto Rhinol Laryngol. 1982;91:643-47.
- 9- Leger P, Gerard M, Mercatello A, Robert D. Transtracheal catheter for oxygen therapy of patients requiring high oxygen flows [abstract]. Respiration. 1984;46(supp 1):103.
- 10- Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J. Respiratory function in the muscular dystrophy. Muscle Nerve 1981;4:155-64.
- 11- Delaubier A, Guillou C, Renardel-Irani A. Effective treatment of respiratory insufficiency in Duchenne muscular dystrophy: first long-term results. VIII International Congress on Neuromuscular Disease, Tokyo 10-15 July 1994. Muscle Nerve 1994;(Suppl 1):575.

- 12- Langevin B, Petitjean T, Philit F, Robert D. Sleep. 2000 Jun 15;23 Suppl 4: S2048
Nocturnal hypoventilation in chronic respiratory failure (CRF) due to neuromuscular disease.

- 13- Toussaint M, et al. Respir Care. 2009.in patients with neuromuscular disease.
Limits of effective cough-augmentation technique.
- 14- J R Bach 1, W H Smith, J Michaels, L Saporito,, A S Alba, R Dayal, Airway
secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis
ventilator-assisted individuals Arch Phys Med Rehabil. 1993 Feb;74(2):170-7.
- 15- LÉGER P., Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with
neuromusculoskeletal disorders.et al. Eur Respir J Suppl. 1989.
- 16- I McDermott, J R Bach, C Parker, S. SORTOR
Custom-fabricated interfaces for intermittent positive pressure ventilation Int J
Prosthodont 1989;2(3):224-33.
- 17- Colin Sullivan Reversal of obstructive sleep apnoea by continuous positive
airway pressure applied through the nares. Lancet 1981 Apr 18;1(8225):862-5.
- 18- Sanders MH Obstructive sleep apnea treated by independently adjusted
inspiratory and expiratory positive airway pressures via nasal mask. Physiologic
and clinical implications. Chest. 1990.
- 19- LÉGER P. , Bedicam JM, Cornette A, Reybet-Degat O., Langevin B., Polu
JM, Jeannin L, Robert D Chest vol 105; Issue1; 1994 101-105 Nasal Intermittent
Positive Pressure Ventilation: Long-term Follow-up in Patients With Severe
Chronic Respiratory Insufficiency.
- 20- Robert D, Gerard M, Leger P, Buffat J, Jennequin J, Holzapfel L , Mercatello A,
Salamand J, Bertoye A Rev Fr Mal. Respir 1983 11 923-936

Windisch W Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for COPD.
Respir Med. 2015. Review.

Piper A. Obesity Hypoventilation Syndrome: Weighing in on Therapy Options.
Chest. 2016. Review.
- 21- LÉGER P., Jennequin J, Gaussorgues P, Robert D. Acute respiratory failure in
COPD patients treated with noninvasive intermittent mechanical ventilation
(control mode) with nasal mask. Am Rev Respir Dis 1988;137:Suppl:63-63
abstract.
- 22- Laurent Brochard, Noninvasive Ventilation for Acute Exacerbations of Chronic
Obstructive Pulmonary Disease N Engl J Med 1995; 333:817-822

- 23- Mary Stuart Integrated health system for chronic disease management Lessons learned from France

- 24- Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires consensus AFM
- 25- Gonzalez-Bermejo J, Perrin C, Janssens JP, Pepin JL, Mroue G, Léger P, Langevin B, Rouault S, Rabec C, Rodenstein D; SomnoNIV Group. *Thorax*. 2012 Jun;67(6) Proposal for a systematic analysis of polygraphy or polysomnography for identifying and scoring abnormal events occurring during non-invasive ventilation.
- 26- Rabec C, Rodenstein D, Leger P, Rouault S, Perrin C, Gonzalez-Bermejo J; SomnoNIV group. *Thorax*. 2011 Feb;66(2):170-8.
Ventilator modes and settings during non-invasive ventilation: effects on respiratory events and implications for their identification.
- 27- François Maltais, Jean Bourbeau, Yves Lacasse & Al
A Canadian, multicentre, randomized clinical trial of home-based pulmonary in chronic obstructive pulmonary disease: rationale and methods
Can Respir. J. May June 2005; 12(4):193-8