

# Importance de l'assistance respiratoire

Belang van  
ondersteuning van de  
ademhaling

Dr. Michel Toussaint, PT, PhD  
Hôpital Erasme, Université libre de Bruxelles (ULB)  
Brussels, Belgium



HÔPITAL UNIVERSITAIRE  
DE BRUXELLES  
ACADEMISCHE ZIEKENHUIS  
BRUSSEL

# Que savent les parents sur la respiration?

Objectifs de l'étude:

- Evaluer la connaissance des parents concernant les aspects stratégiques des soins respiratoires dans la maladie de Duchenne
- Méthode:  
Questionnaires



Pologne 2025

## Résultats:

- 111 parents d'enfants DMD inclus (âge moyen: 11.5 years)
- 77% des parents:
  - Rencontrent régulièrement un spécialiste en pneumologie
  - Font régulièrement une spirométrie (mesure de la capacité respiratoire)
  - Rapportent une connaissance insuffisante sur les techniques d'aide respiratoires
- 89% expriment une peur d'utiliser les techniques d'aide respiratoire dans le futur
- 73% en ont peur par manque d'information adéquate
- Les médecins sont la source principale d'information sur les soins respiratoires
- Internet est très peu utilisé

## Conclusions:

- La majorité des parents d'enfants atteints de DMD ont des connaissances basiques sur les risques liés à la respiration.
  - Cependant, il existe un manque important d'informations concernant les interventions respiratoires avancées telles que la ventilation non invasive (VNI).
  - Cela engendre de l'anxiété chez les parents
  - Cela perturbe la prise de décision thérapeutique
  - Cela retarde la mise en place d'un traitement approprié, notamment l'assistance respiratoire.
- Des programmes d'éducation respiratoire sont nécessaires pour les parents et les patients, d'autant plus que l'allongement de la durée de survie des patients atteints de DMD agravera encore les difficultés respiratoires.

# Comorbidités respiratoires dans la dystrophie musculaire de Duchenne.

Impact sur :

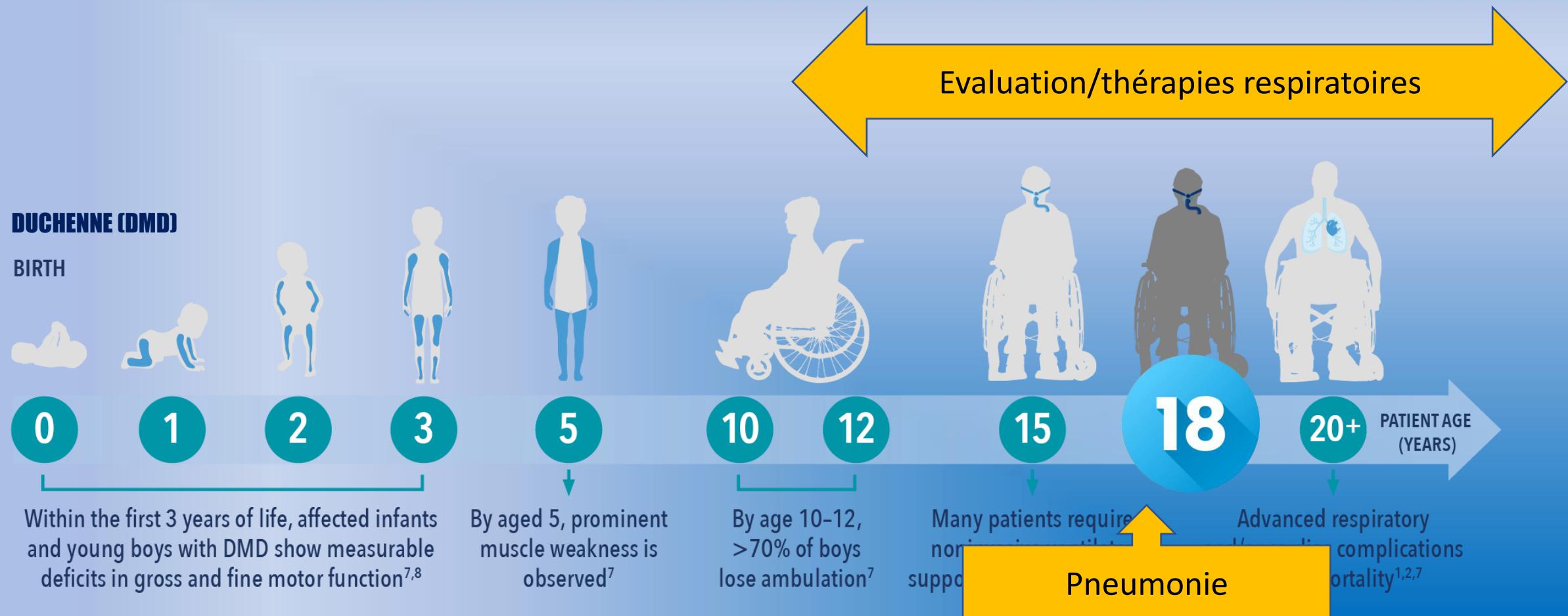
- l'espérance de vie
- les causes de décès

Sweden  
2024

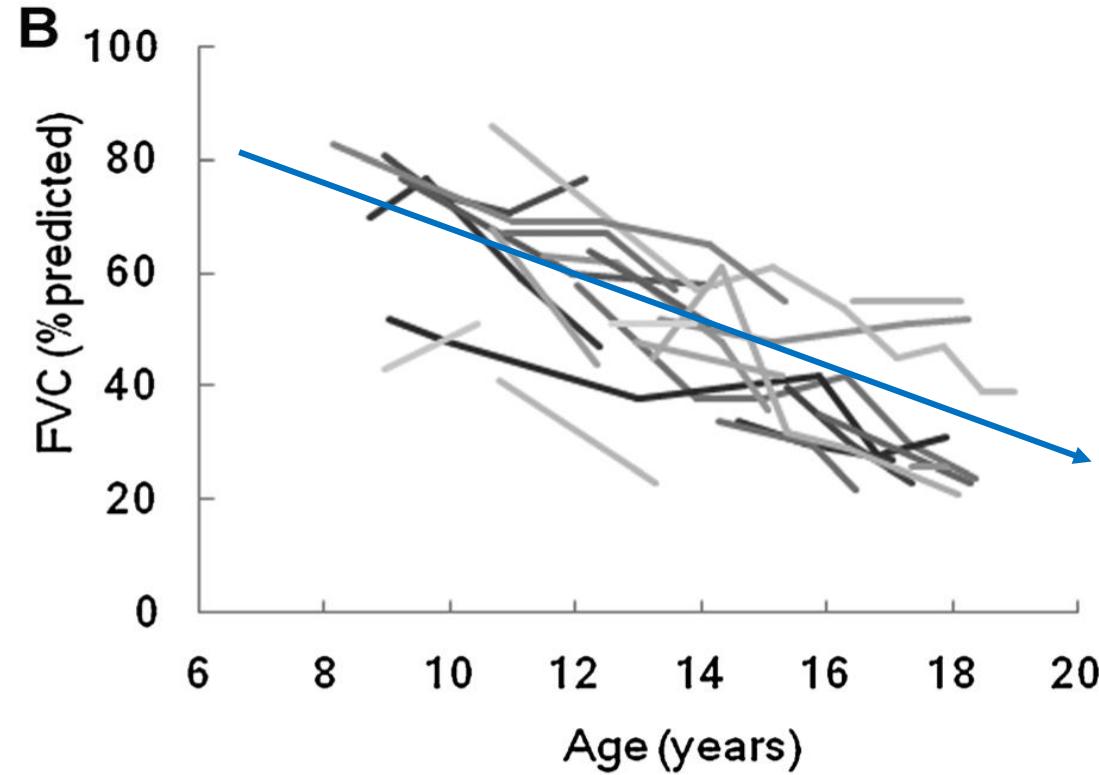
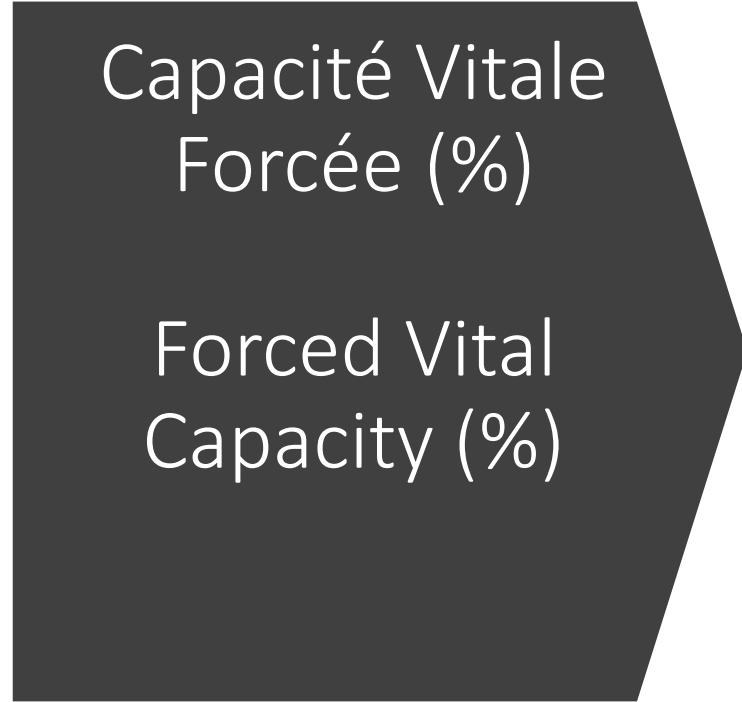


- 129 patients DMD
- En cas de décès pour cause respiratoire → l'infection aiguë représente 6 % des cas.
- 70 % ont souffert d'au moins une pneumonie, le premier épisode étant survenu à un âge médian de 17,8 ans.
- 61 % ont eu leur première pneumonie avant l'hypoventilation.
- Une hypoventilation a été constatée chez 73% des patients, avec un début à 18,1 ans (moy) .

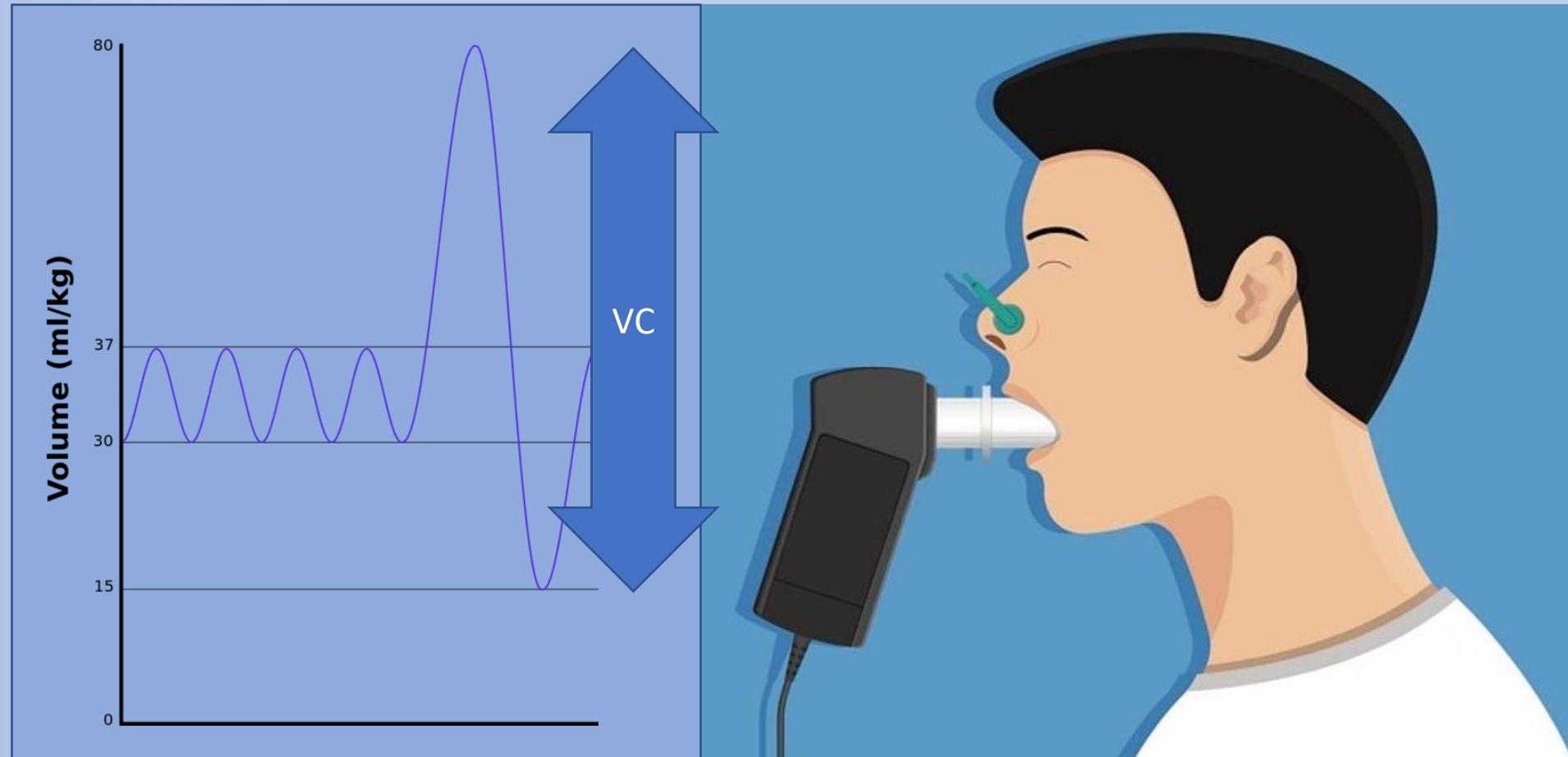
# Duchenne = progression typique

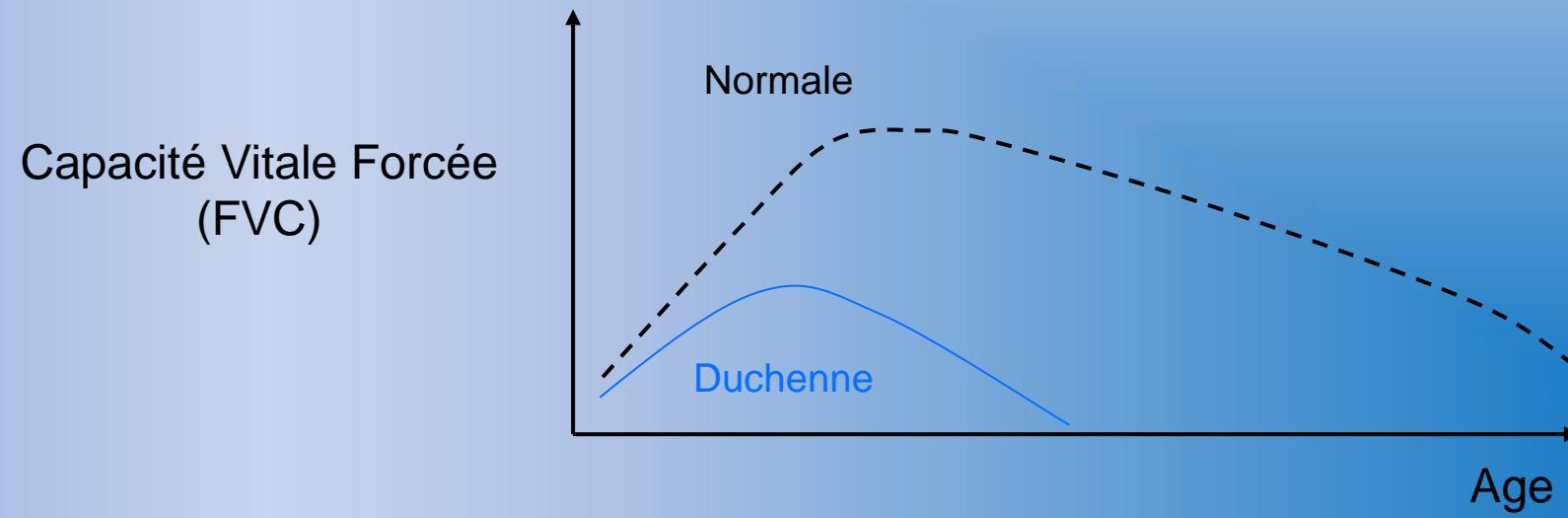


# Progression de la capacité respiratoire

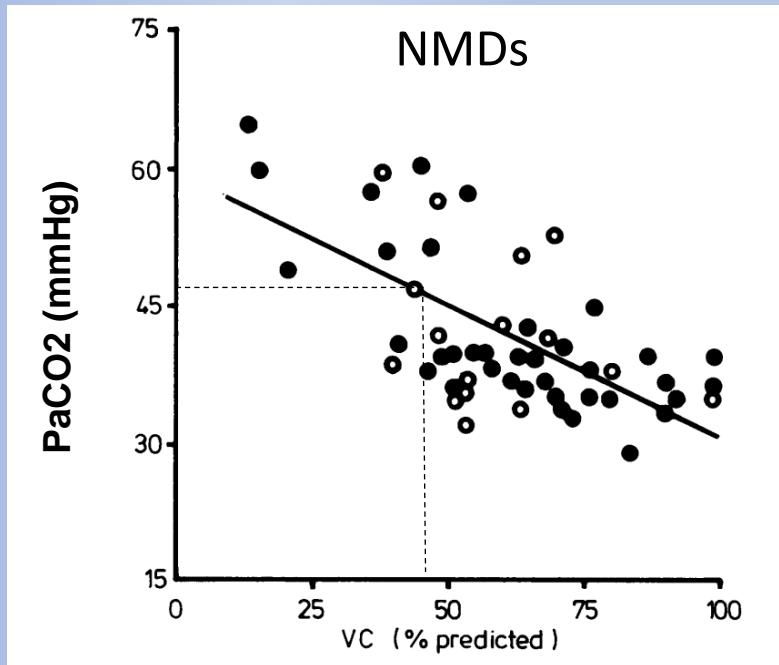


Comment évaluer la capacité respiratoire?  
→ Capacité vitale forcée (FVC) = Forced Vital Capacity





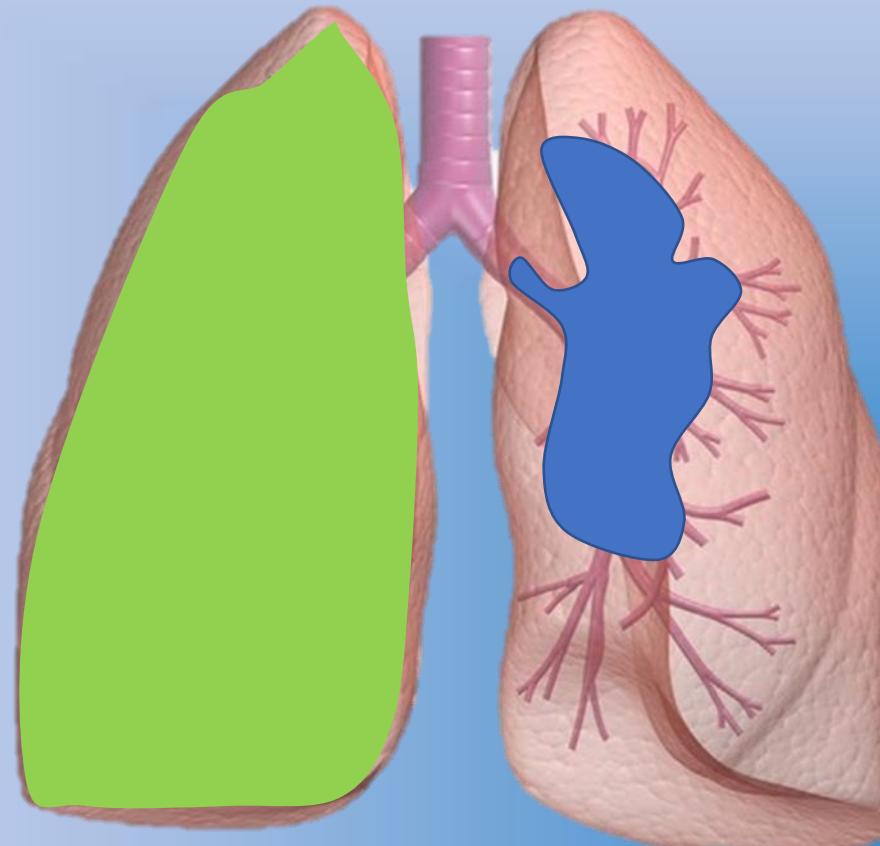
La PCO<sub>2</sub> et le risque d'hypercapnie (PCO<sub>2</sub>>47mmHg) augmentent avec la décroissance de la capacité vitale forcée



Capacité Vitale Forcée (%)

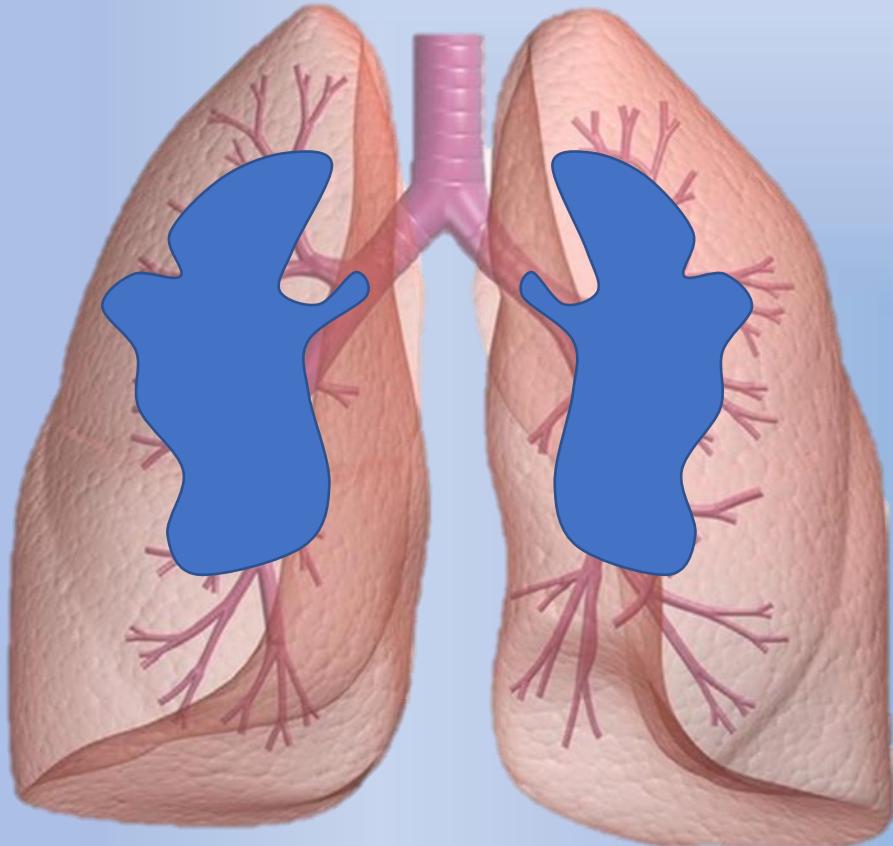
NM Braun et al.  
Thorax. 1983 Aug;38(8):616-23

## Respiration normale



## Respiration - DMD

- Rapide
- Superficielle
- Fatigue



- Faibles volumes inspiratoires
- Respiration nocturne moins efficace (sommeil)

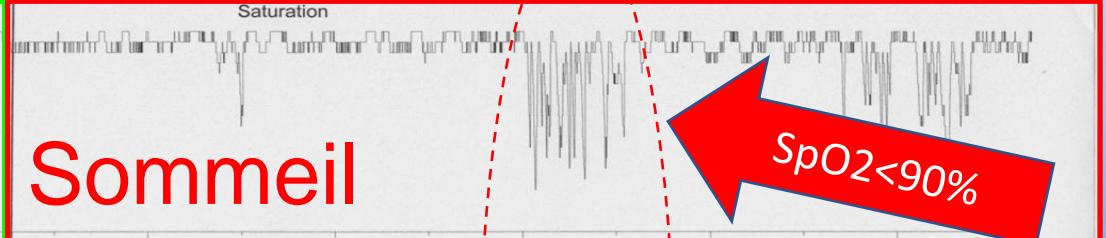
*Et qui conduit à:*

- L'hypoventilation nocturne
  - $\text{PCO}_2 \nearrow$
  - $\text{SpO}_2 \searrow$

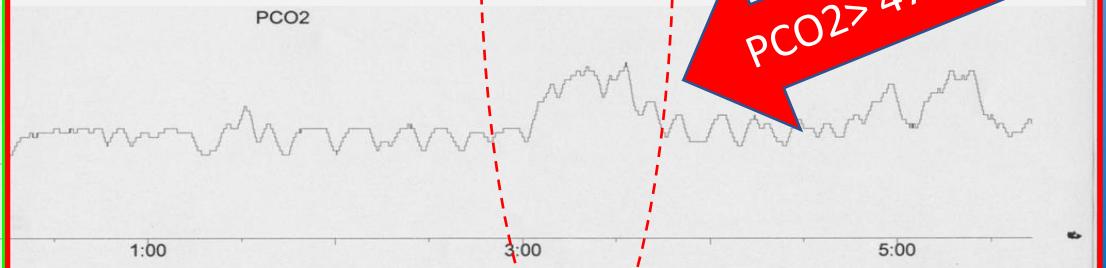
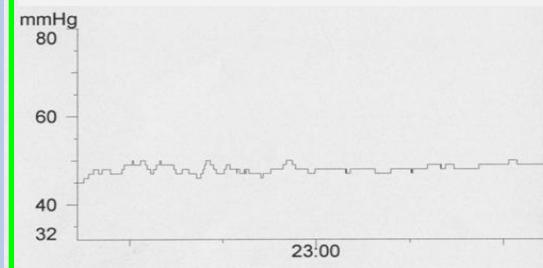
# Concrètement: hypoventilation

SpO<sub>2</sub>

Eveil



pCO<sub>2</sub>



# Prédiction de l'hypoventilation dans la DMD

> *Chest*. 2007 Feb;131(2):368-75. doi: 10.1378/chest.06-1265.

**Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy**

Michel Toussaint <sup>1</sup>, Marc Steens, Philippe Soudon

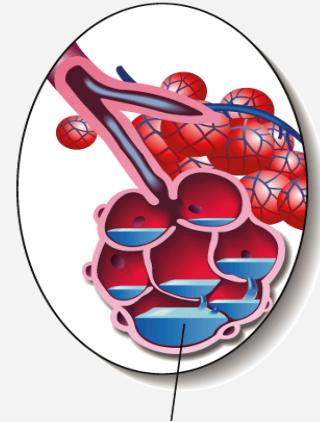


---

FVC<1,82 L ( $\pm$  40% prédict) prédit  
l'hypoventilation nocturne avec précision



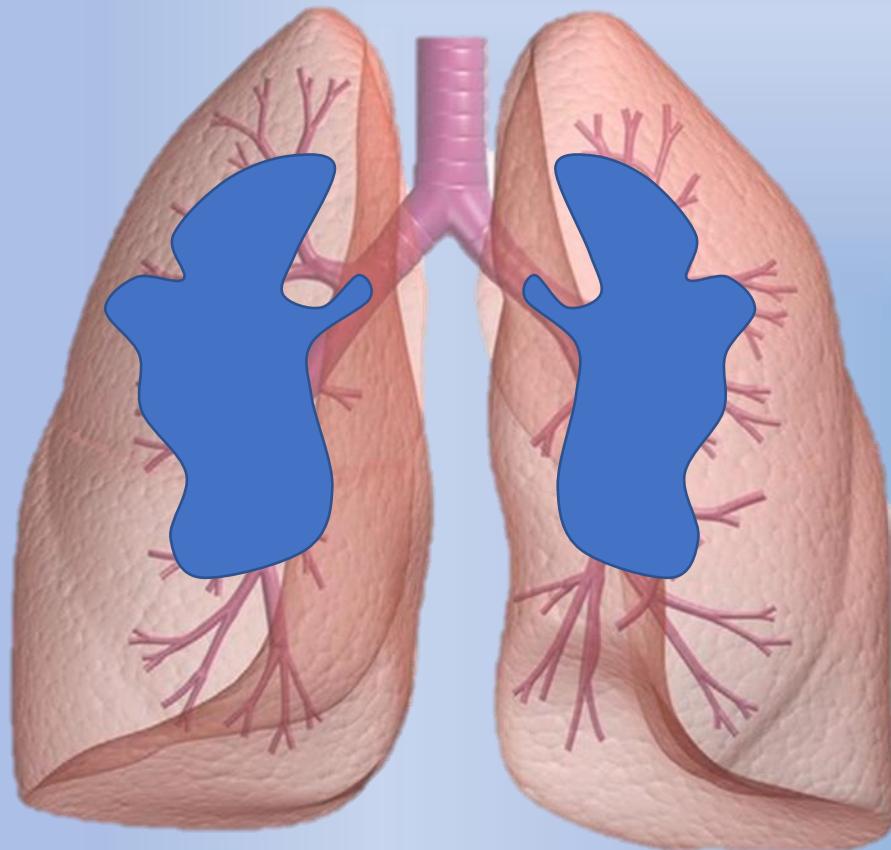
-50%



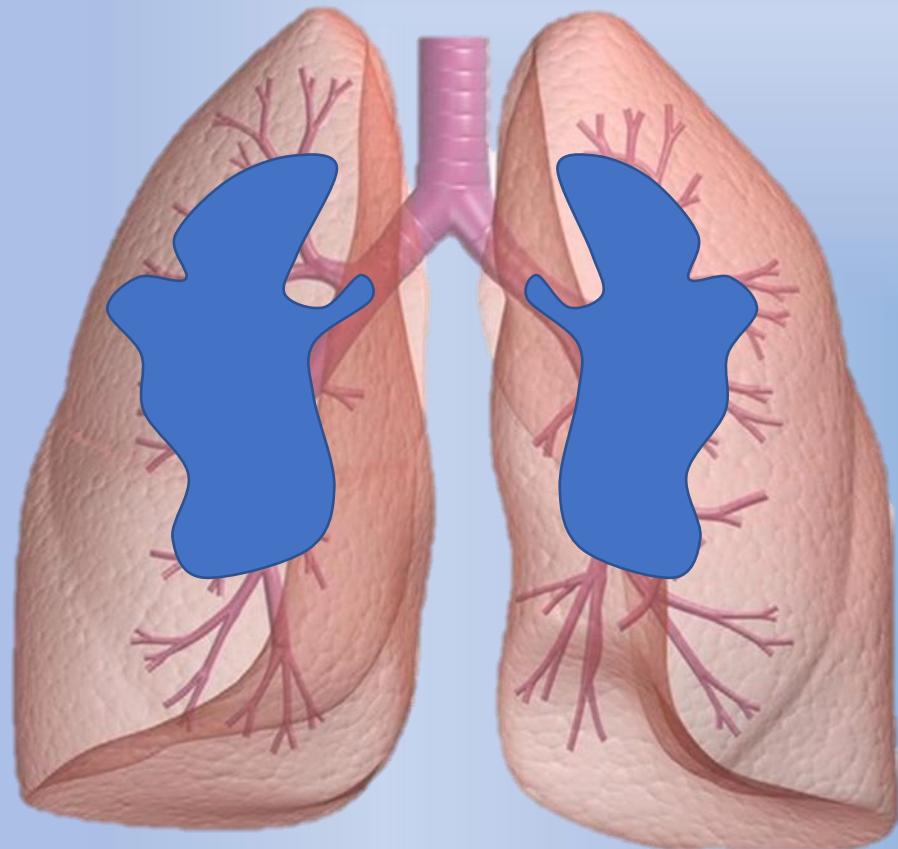
Alvéole remplie de liquide purulent

## Quand mesurer la PCO<sub>2</sub> durant le sommeil?

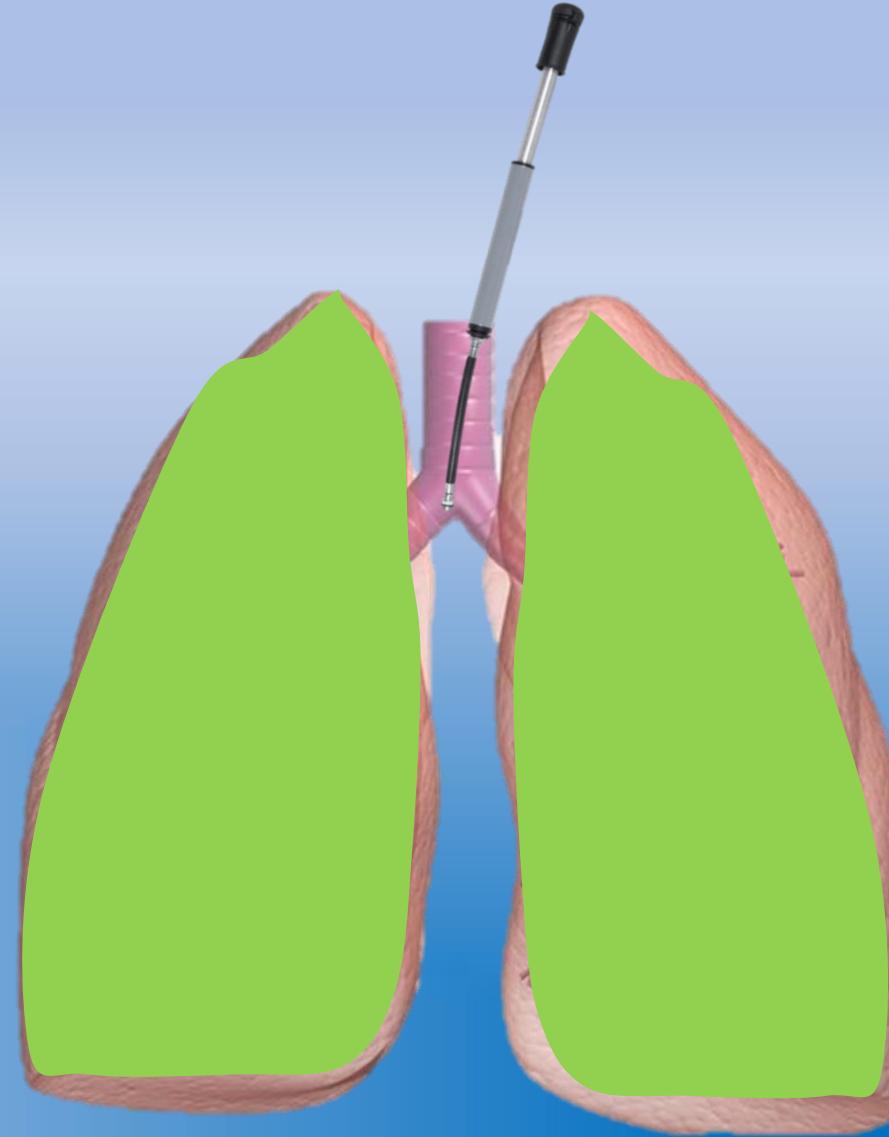
- Voiturette
- Age>15 ans
- Capacité Vitale Forcée< 50%
- Histoire de comorbidité respiratoire (pneumonie, etc.)



Respiration spontanée

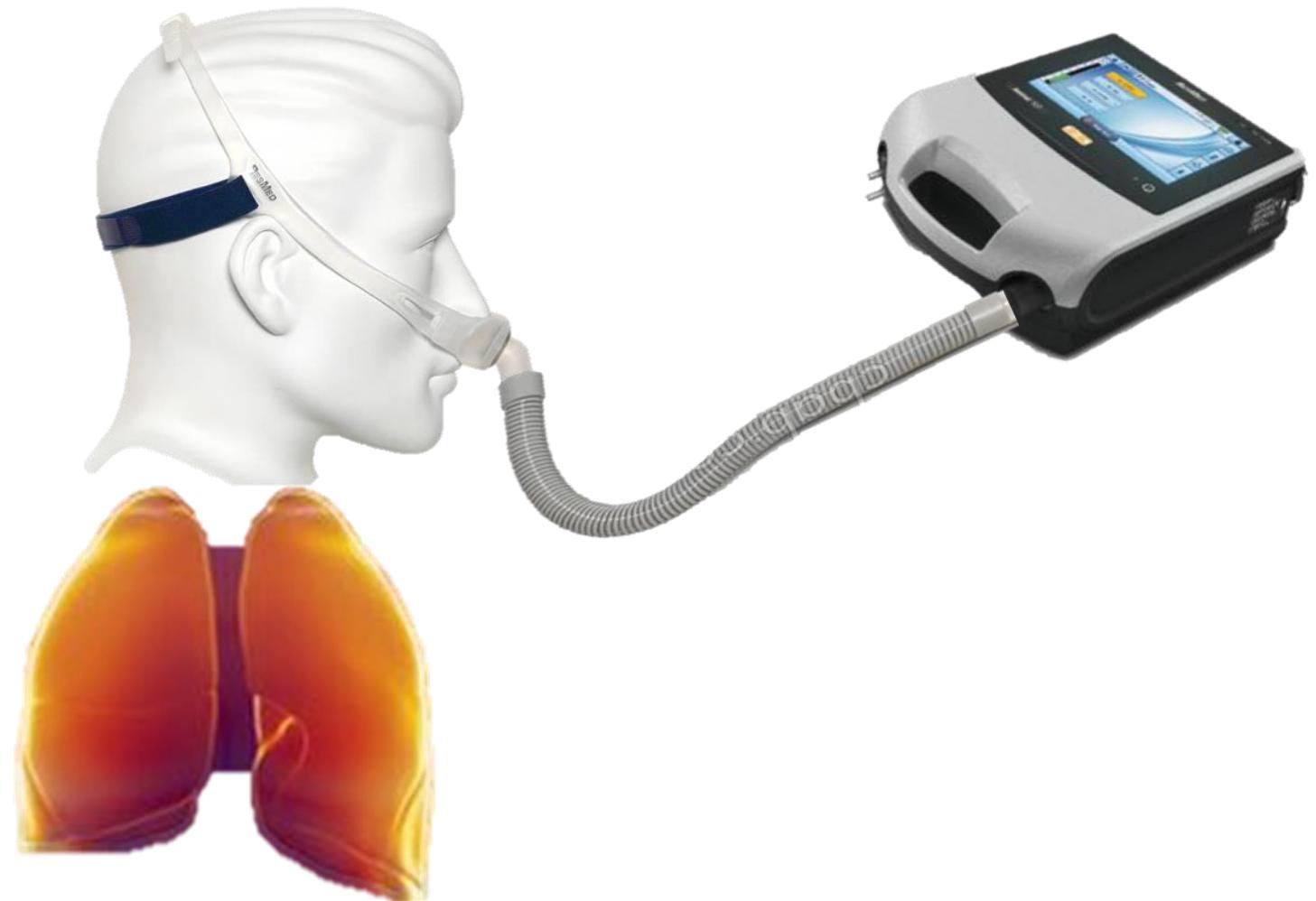


Respiration spontanée



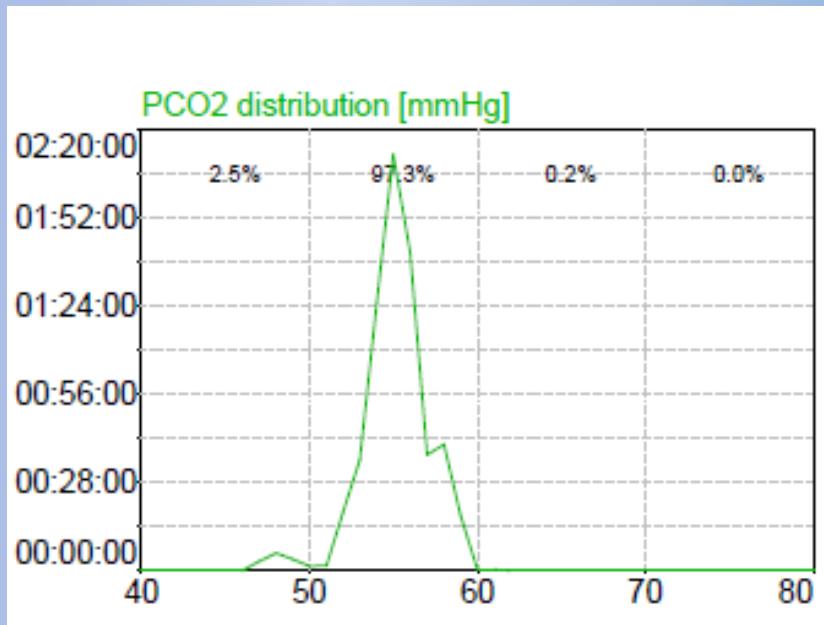
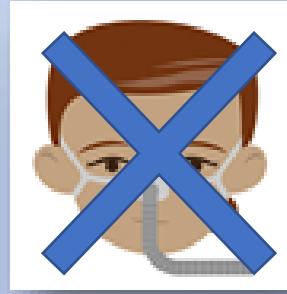
Respiration assistée



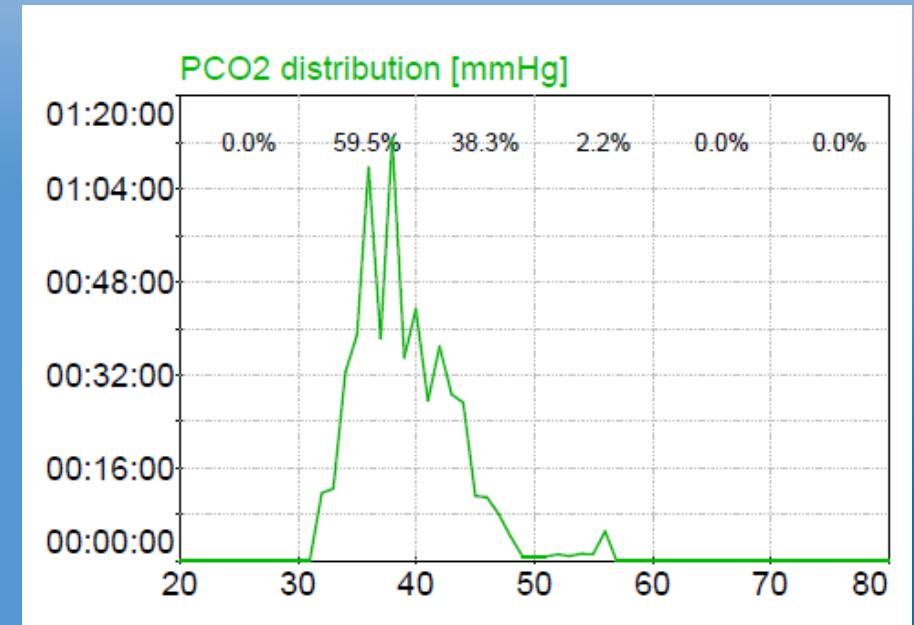


# Efficacité de la VNI

PCO<sub>2</sub>  
97% >50mmHg



PCO<sub>2</sub>  
2,2% >50mmHg

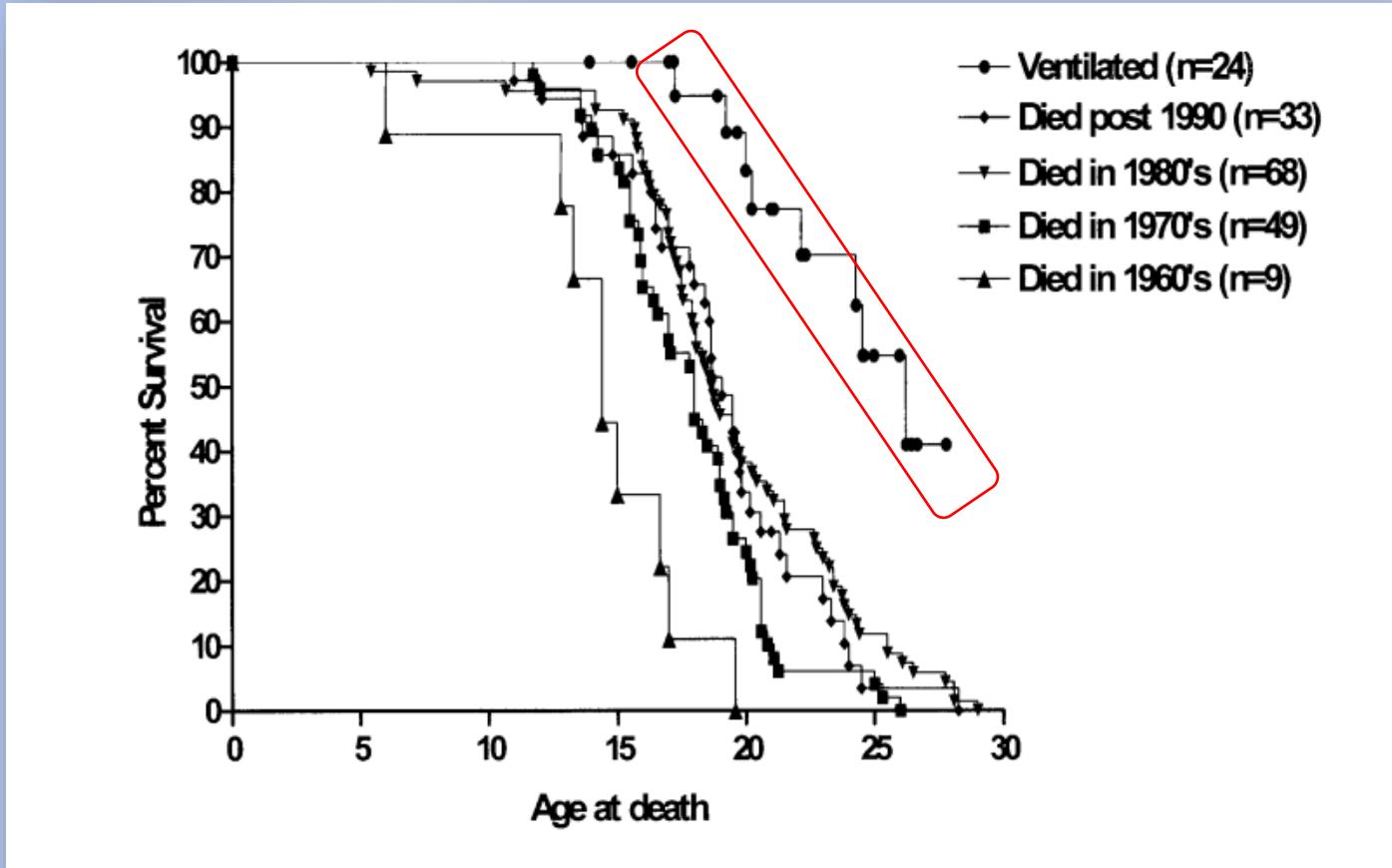


# La VNI prolonge-t-elle l'espérance de vie?



Même plus que ça ...

# Survie dans la maladie de Duchenne (UK-2002)



PERGAMON

Neuromuscular Disorders 12 (2002) 926-929



[www.elsevier.com/locate/nmd](http://www.elsevier.com/locate/nmd)

Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation

Michelle Eagle<sup>a</sup>, Simon V Baudouin<sup>b</sup>, Colin Chandler<sup>c</sup>, David R. Giddings<sup>d</sup>, Robert Bullock<sup>e</sup>, Kate Bushby<sup>f,\*</sup>

<sup>a</sup>Newcastle Muscle Centre, International Centre for Life, Central Parkway, Newcastle upon Tyne NE1 3BZ, UK

<sup>b</sup>University Department of Surgical and reproductive Sciences, Royal Victoria Infirmary, Newcastle upon Tyne NE1 4LP, UK

<sup>c</sup>Faculty of Health, Social Work and Education, University of Northumbria at Newcastle, Newcastle upon Tyne, UK

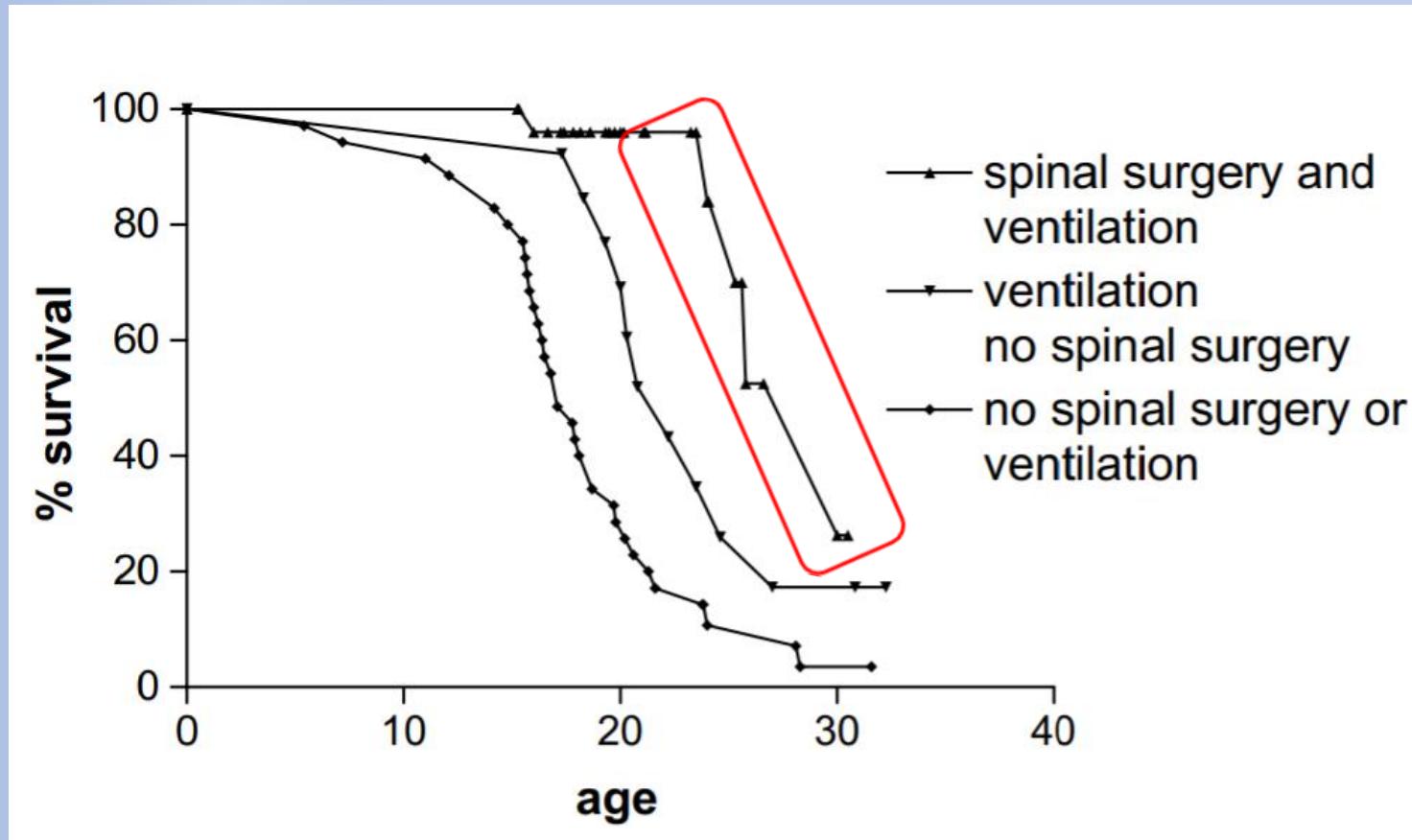
<sup>d</sup>Department of Mathematics and Statistics, University of Northumbria at Newcastle, Newcastle upon Tyne, UK

<sup>e</sup>Newcastle General Hospital, Newcastle upon Tyne NE4 6BE, UK

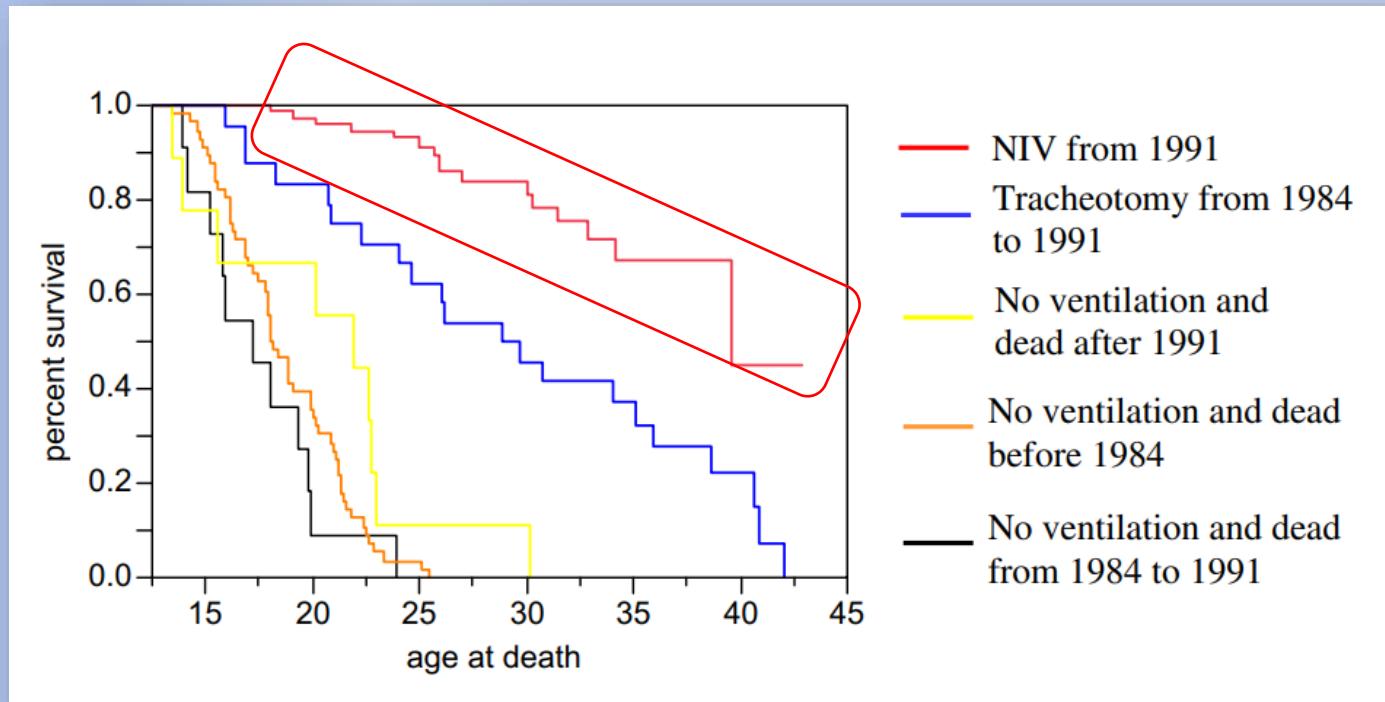
<sup>f</sup>Institute of Human Genetics, International Centre for Life, Central Parkway, Newcastle upon Tyne NE1 3BZ, UK

Received 13 March 2002; received in revised form 28 May 2002; accepted 7 June 2002

# L'effet cumulé de la chirurgie de colonne + VNI



# Survie dans la maladie de Duchenne (Japon-2011)



ELSEVIER

Available online at [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



Neuromuscular Disorders 21 (2011) 47–51



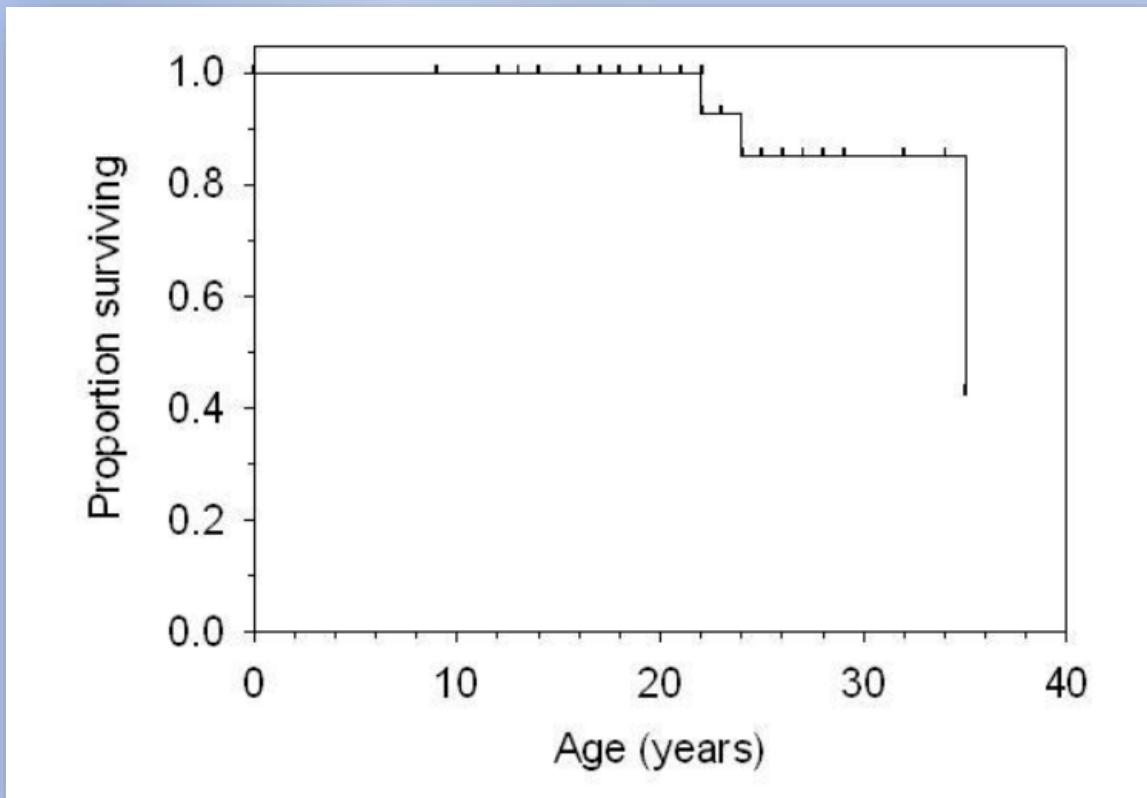
[www.elsevier.com/locate/nmd](http://www.elsevier.com/locate/nmd)

Duchenne muscular dystrophy: Survival  
by cardio-respiratory interventions

Yuka Ishikawa \*, Toshihiko Miura, Yukitoshi Ishikawa, Tomoyuki Aoyagi, Hitoko Ogata,  
Satoshi Hamada, Ryoji Minami

Survival >35 years

# Survie dans la maladie de Duchenne (Suisse-2008)



Survival >35 years



## Disability and Survival in Duchenne Muscular Dystrophy

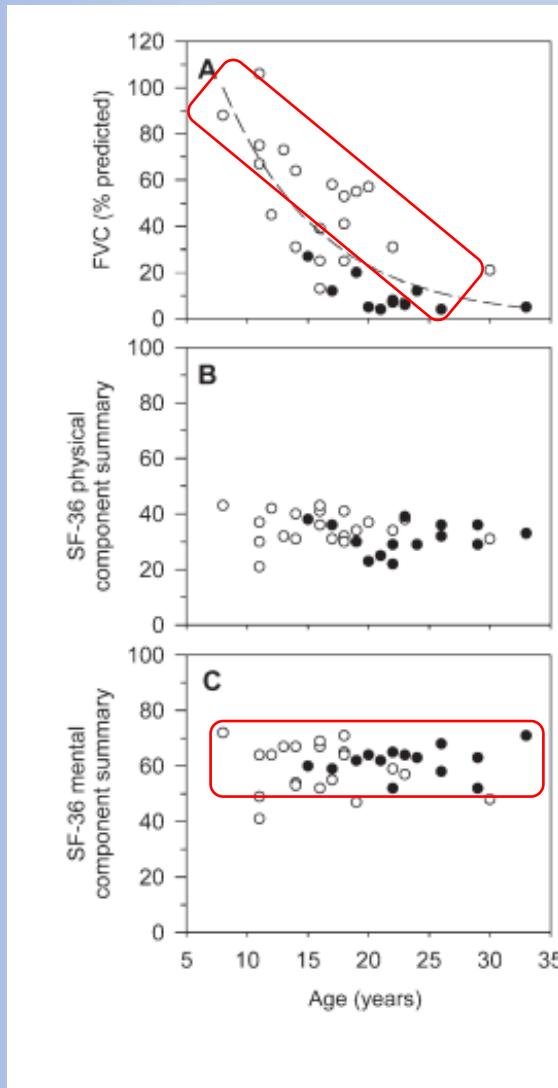
Malcolm Kohler, Christian F Clarenbach, Christoph Bahler, Thomas Brack, Erich W Russi and Konrad E Bloch

*J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* published online 19 Aug 2008;  
doi:10.1136/jnnp.2007.141721

# Est-ce que la VNI diminue la qualité de vie?



# Qualité de vie avec la VNI (Suisse-2005)



## Quality of Life, Physical Disability, and Respiratory Impairment in Duchenne Muscular Dystrophy

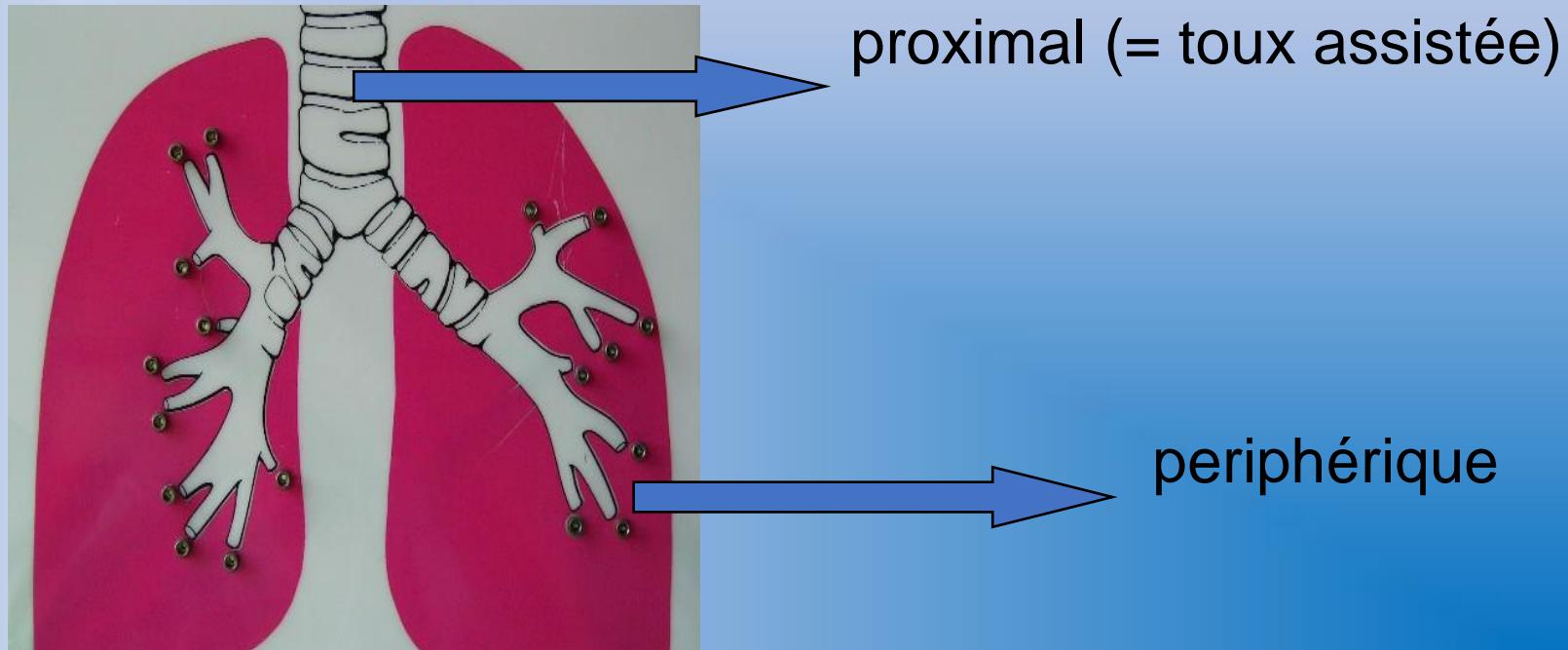
Malcolm Kohler, Christian F. Clarenbach, Lukas Böni, Thomas Brack, Erich W. Russi, and Konrad E. Bloch

Pulmonary Division, Department of Internal Medicine, University Hospital of Zürich, Zürich, Switzerland

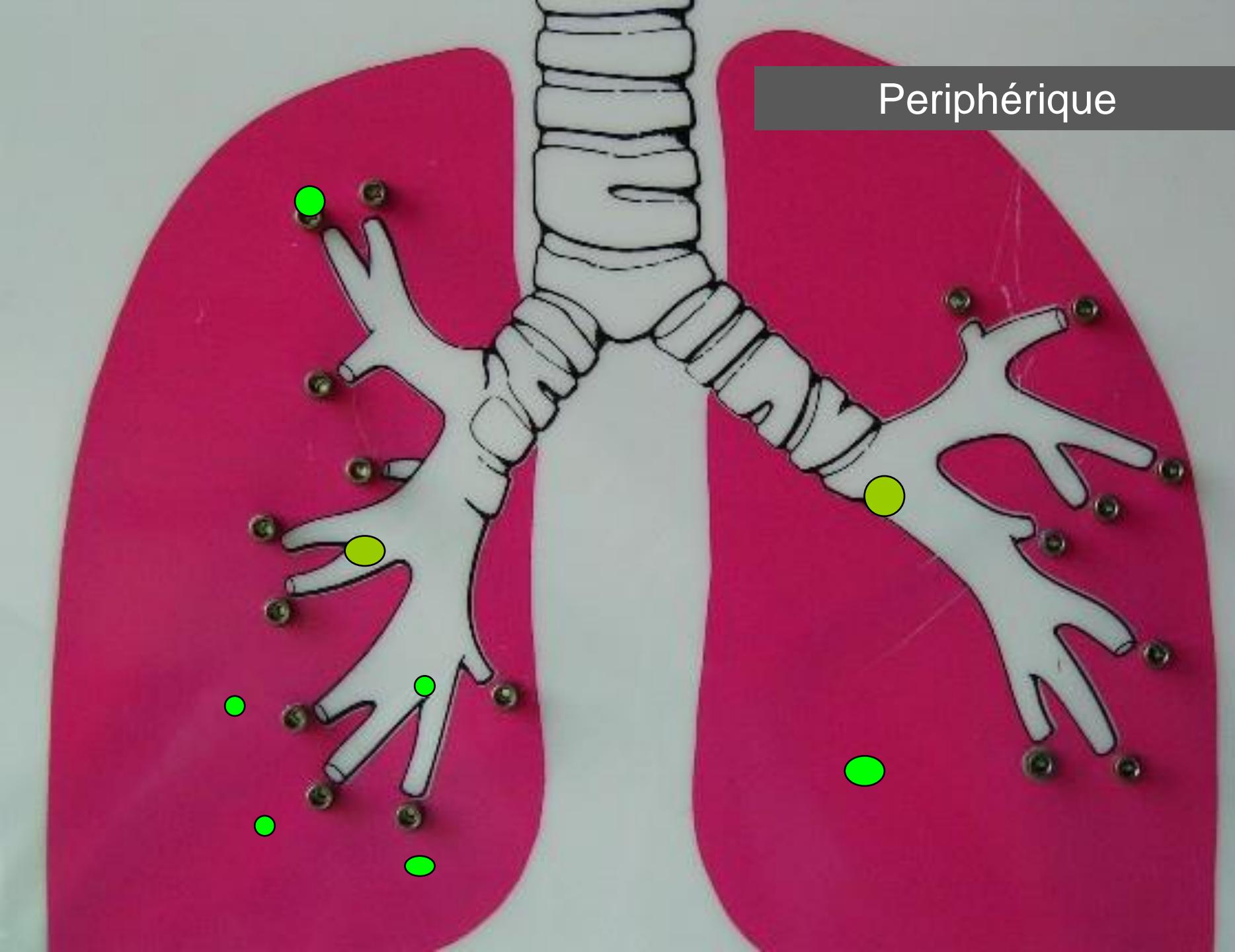
Am J Respir Crit Care Med Vol 172. pp 1032-1036, 2005

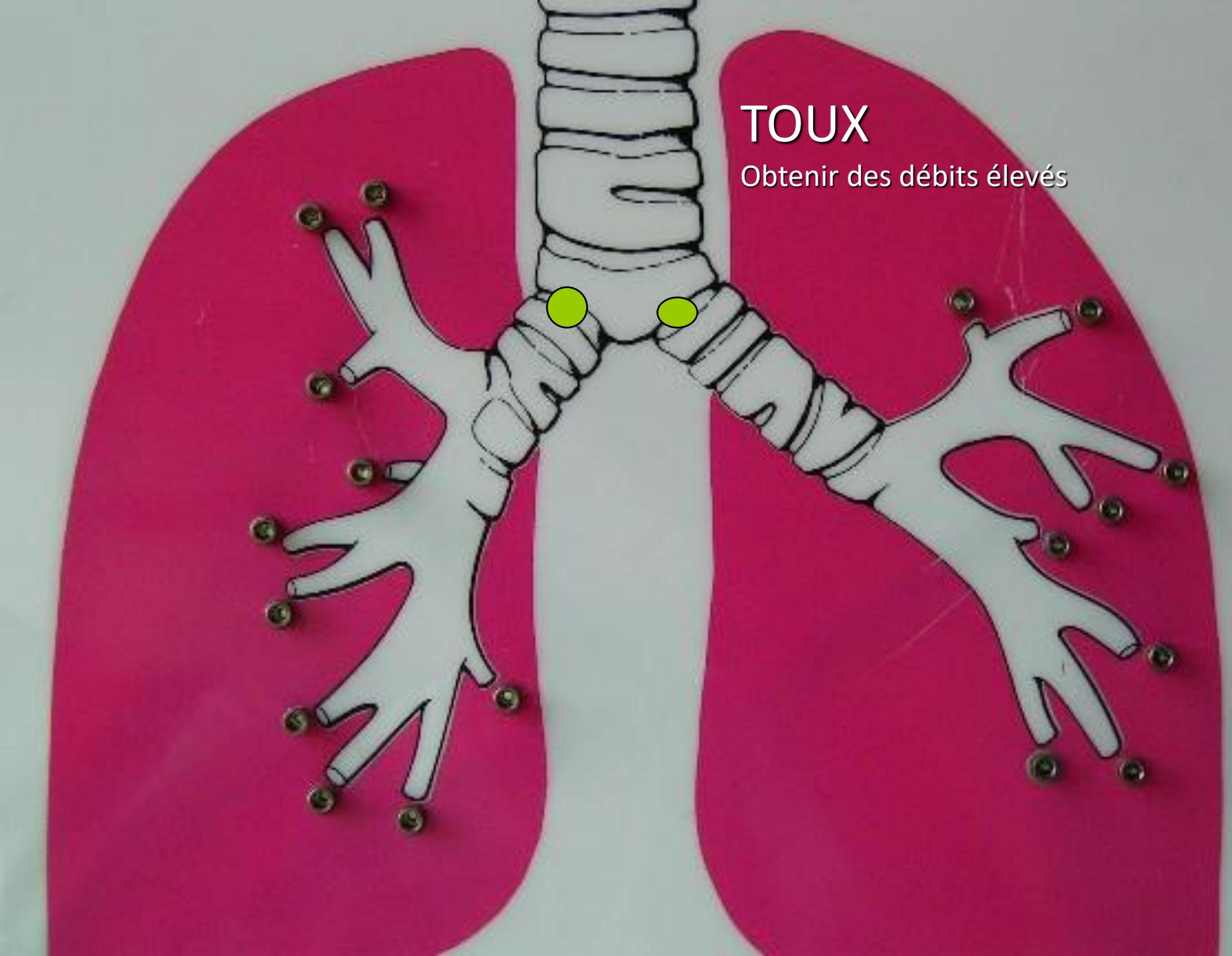


# Désencombrement: 2 niveaux



Peripherique



A black and white anatomical illustration of the human respiratory system. It shows a central trachea with a ribcage surrounding it. The lungs are depicted as pinkish-red, branching structures. Small green dots are placed on the lung tissue and the trachea to indicate points of interest or pressure. Two bright yellow-green circles highlight specific areas on the trachea, one near the top and one in the middle.

# TOUX

Obtenir des débits élevés

# Toux assistée

= compenser des muscles déficients



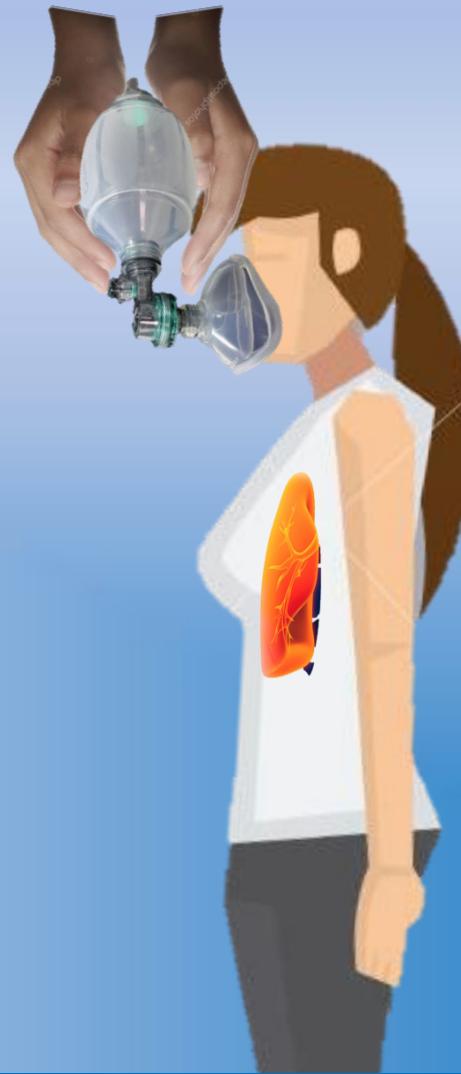
Aides inspiratoires (ex: air-stacking)



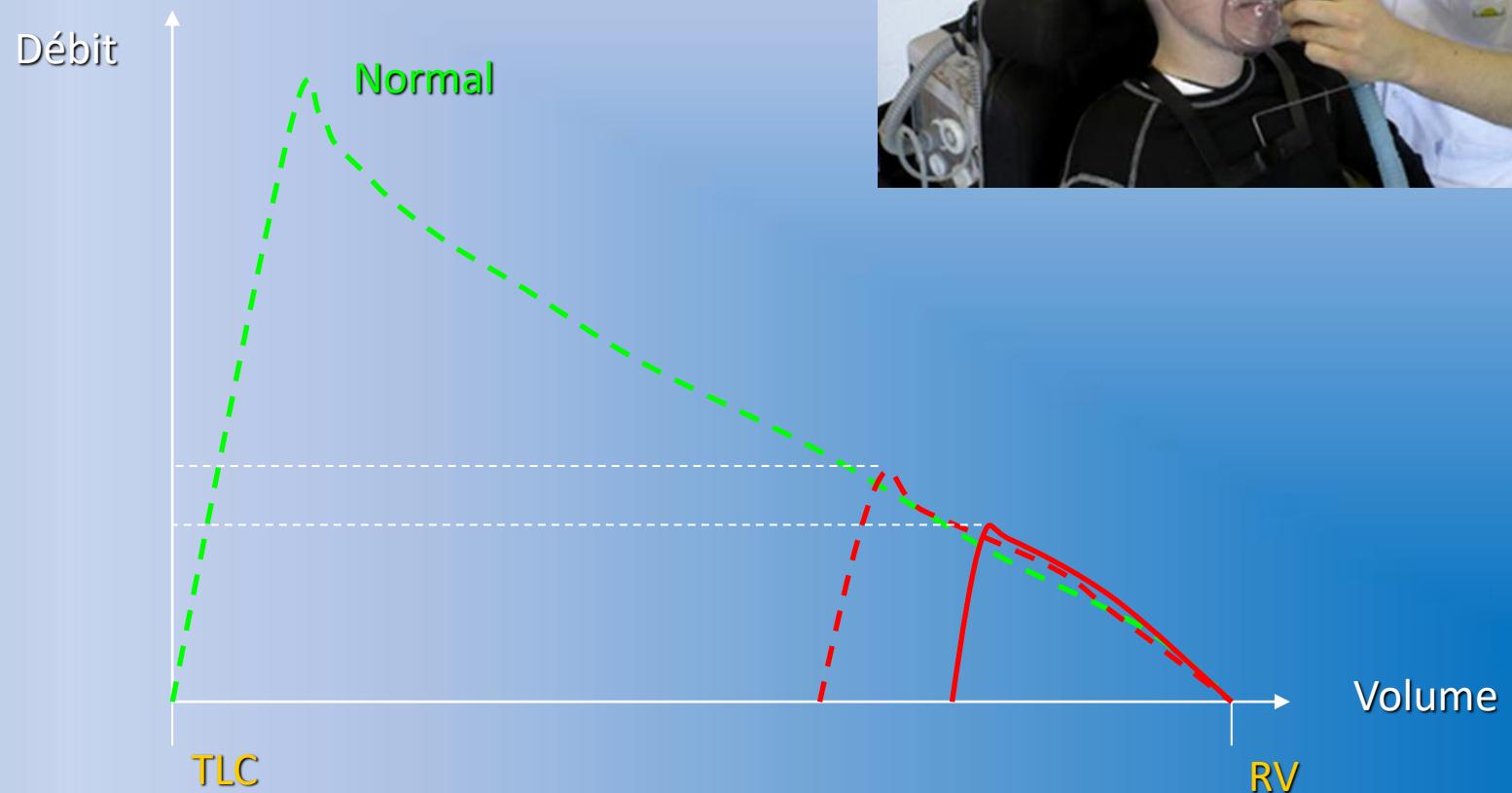
Aides expiratoires (ex: compression thoracique)

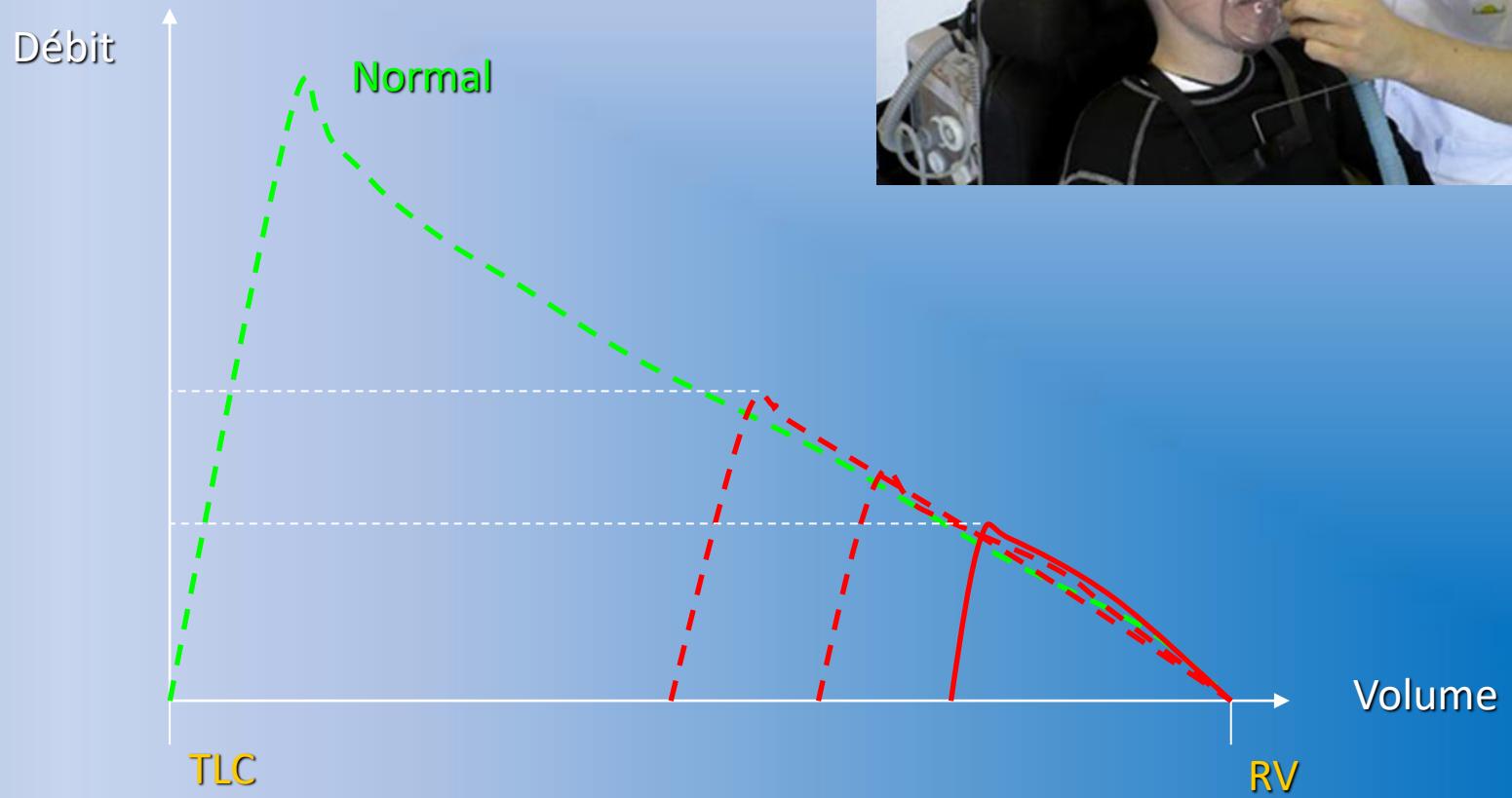


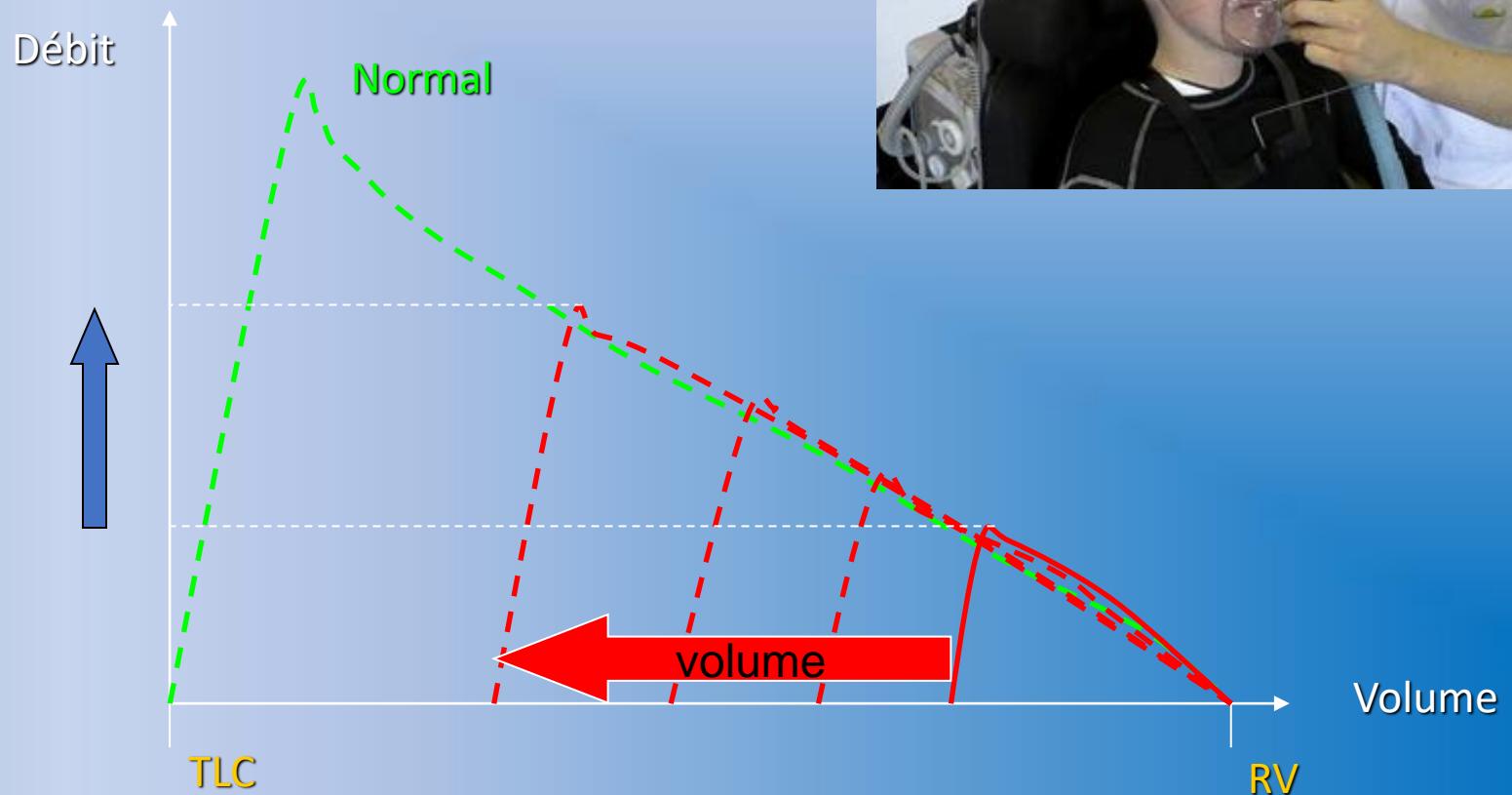
Combinaison d'aides inspi + expi  
(ex: Cough-Assist)

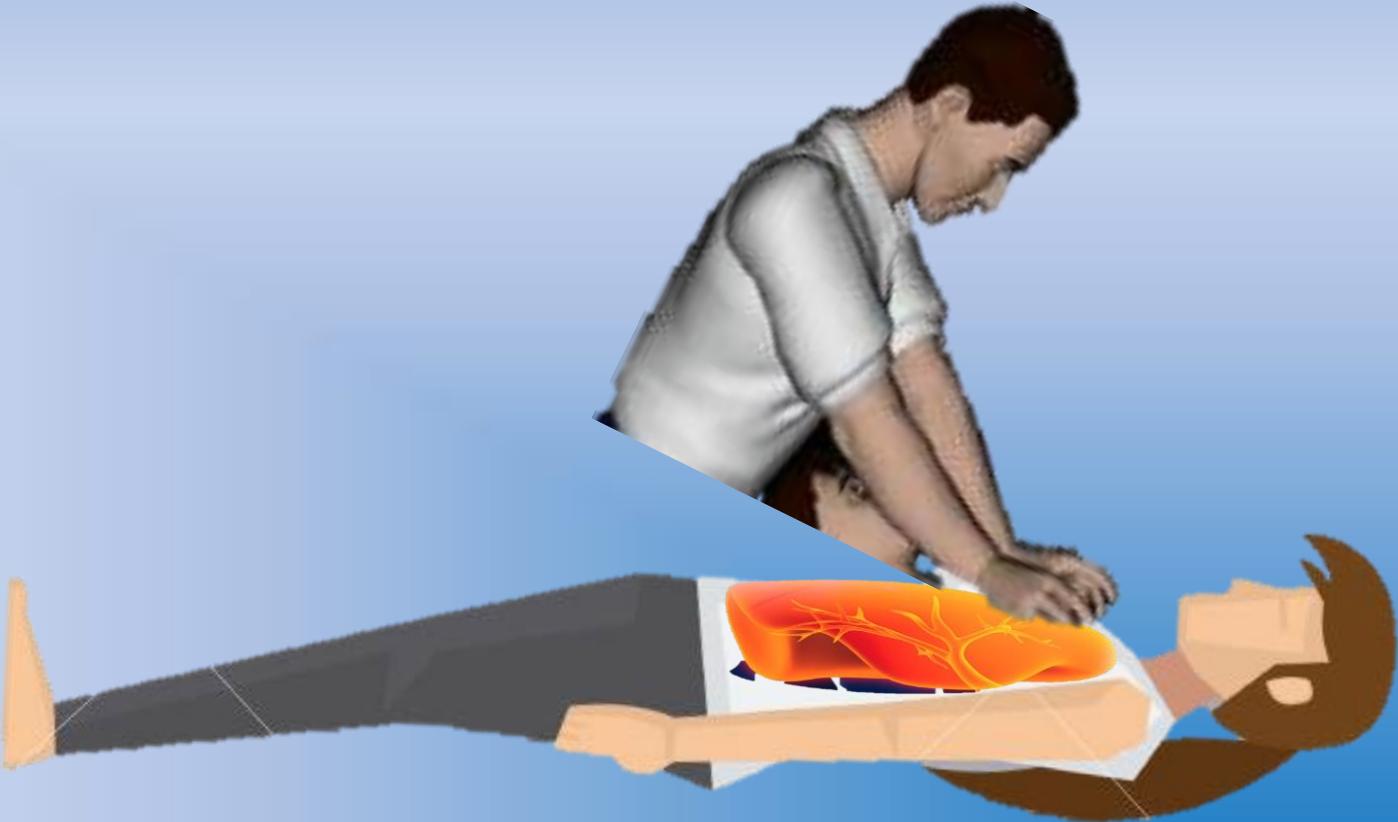


Aide inspiratoire = super facile à apprendre



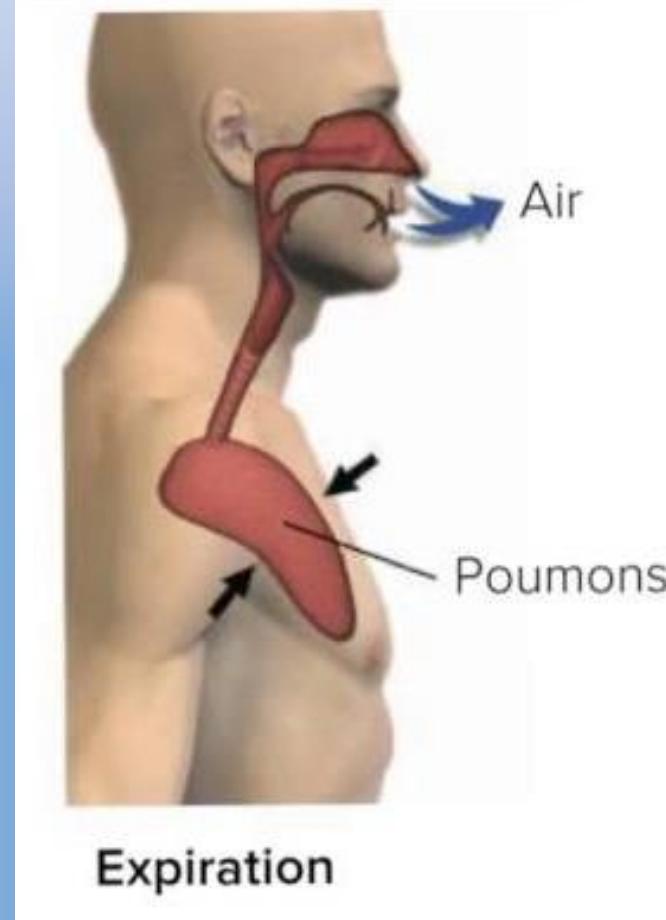
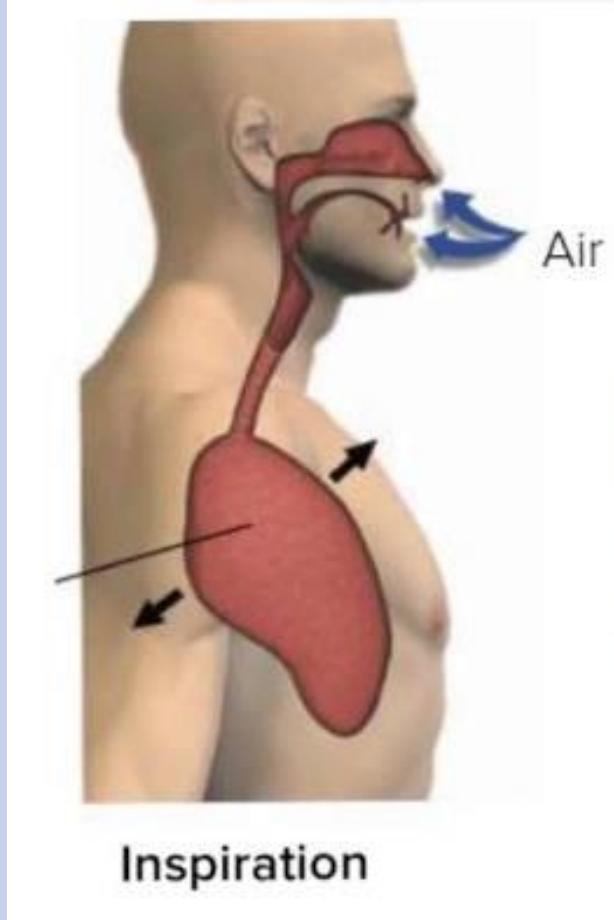






Aide expiratoire: compression thorax

# MI-E: mechanical insufflation -exsufflation



Pression positive

Pression négative



Cough-Assist



Clearway

1ier choix chez les patients très sévères

# Conclusions

- Les connaissances des parents est basique
- Spirométrie le plus tôt possible
- PCO<sub>2</sub> nocturne dès 15 ans (ou voiturette ou histoire respiratoire)
- Mise en route de VNI
  - Lorsque la PCO<sub>2</sub>>47mmHg
  - Efficace et hyper simple
  - Survie très améliorée
  - Qualité de vie maintenue
- Désencombrement respiratoire (manuel et appareillé)