

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
- Methode:
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 sontt 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 aggravera encore les difficultés respiratoires.

Comorbidités respiratoires dans la dystrophie musculaire de Duchenne.

Impact sur :

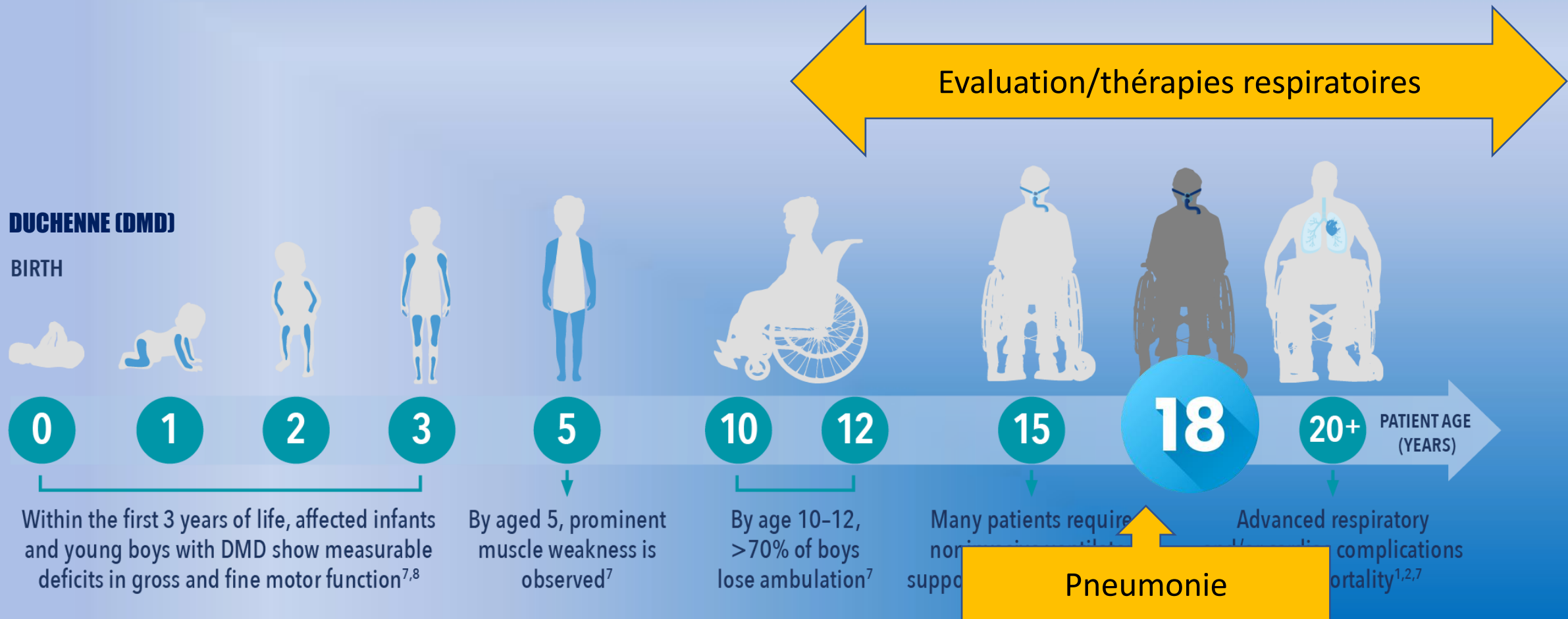
- l'espérance de vie
- les causes de décès

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) .

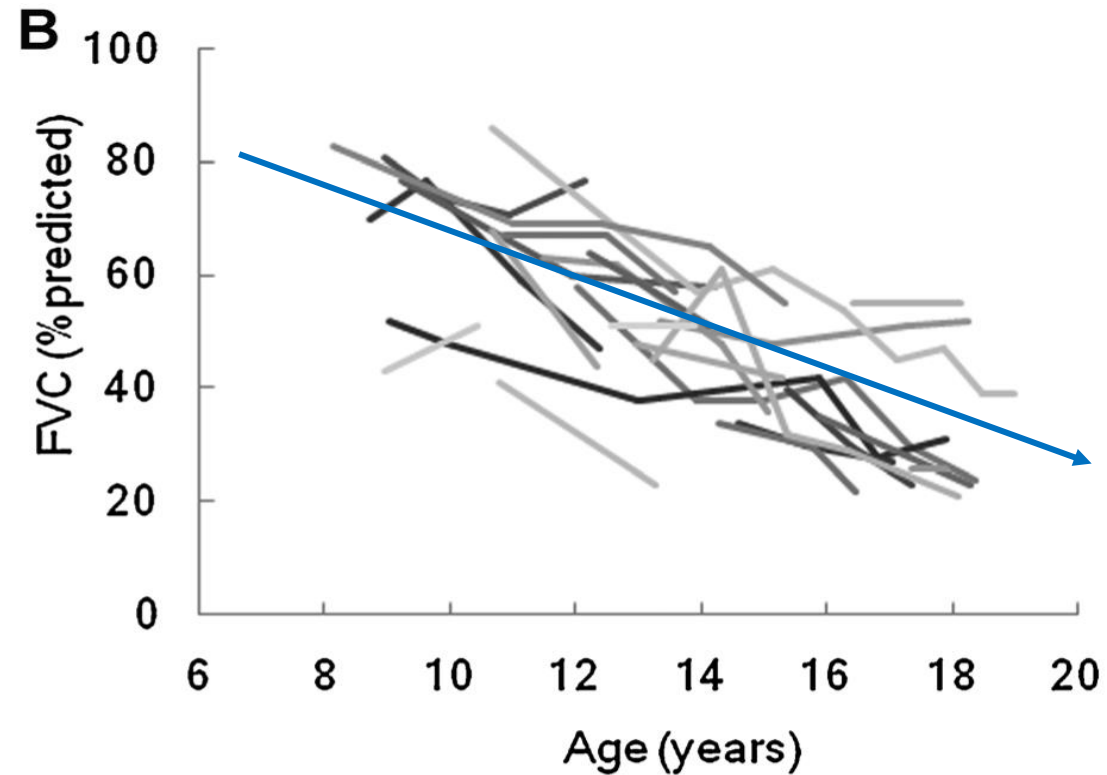
Duchenne = progression typique



Progression de la capacité respiratoire

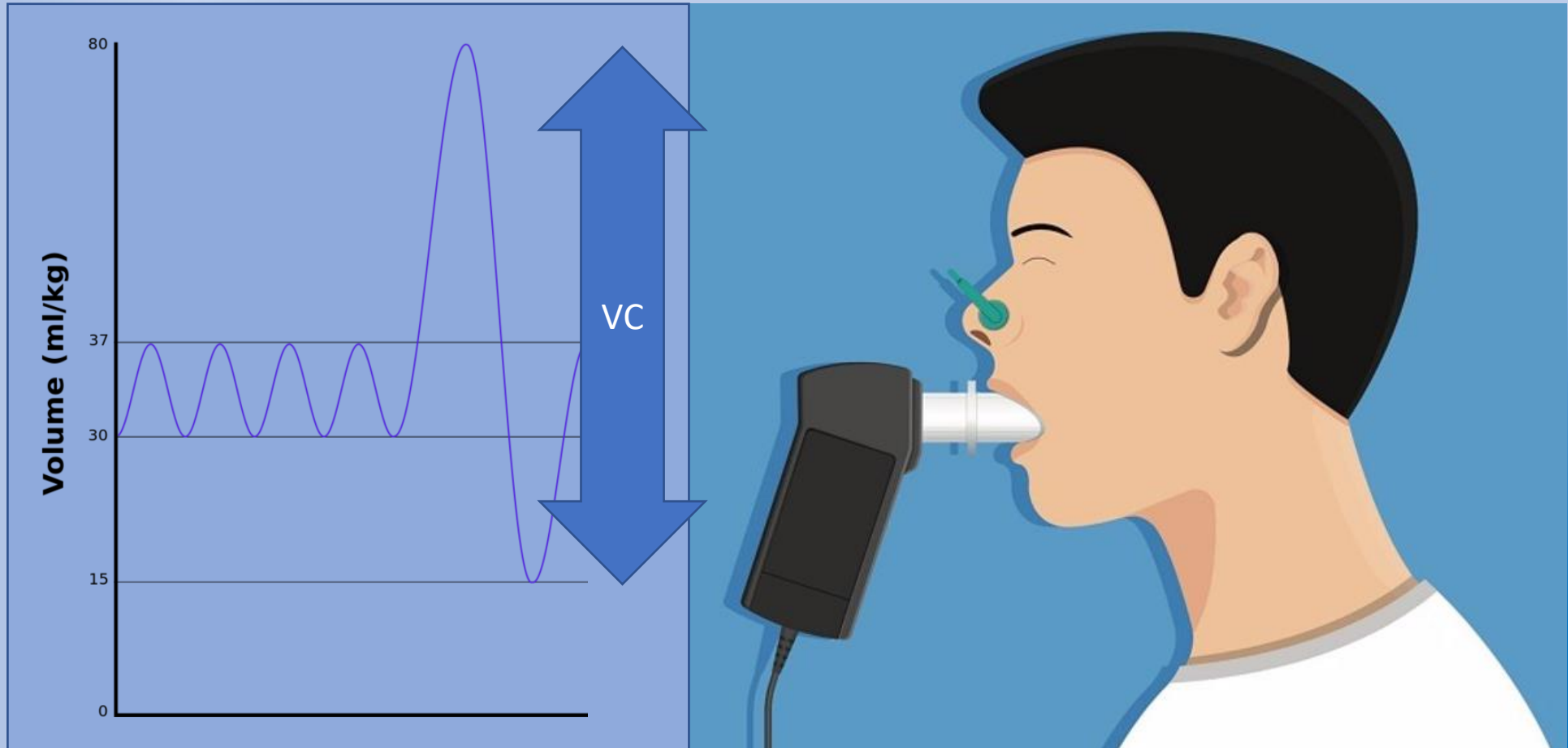
Capacité Vitale
Forcée (%)

Forced Vital
Capacity (%)



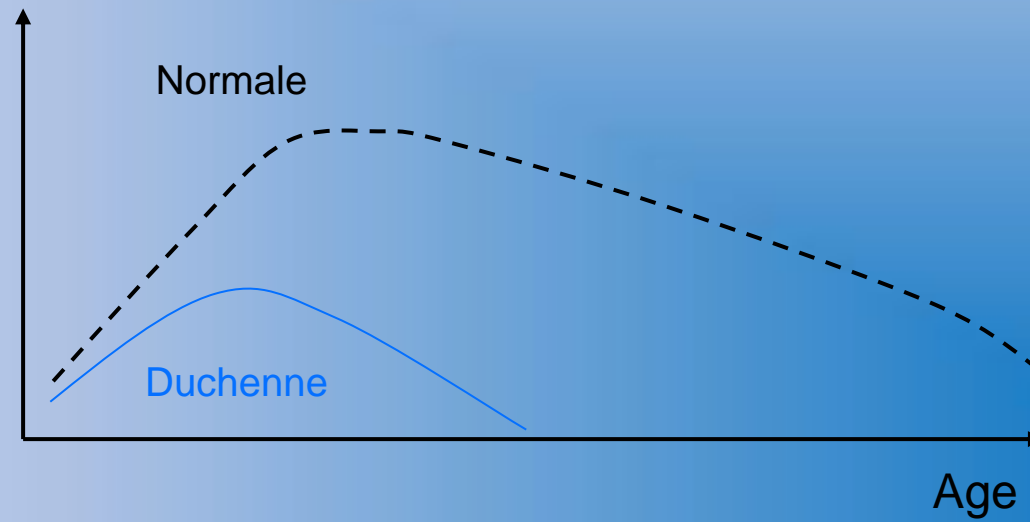
Comment évaluer la capacité respiratoire?

→ Capacité vitale forcée (FVC) = Forced Vital Capacity

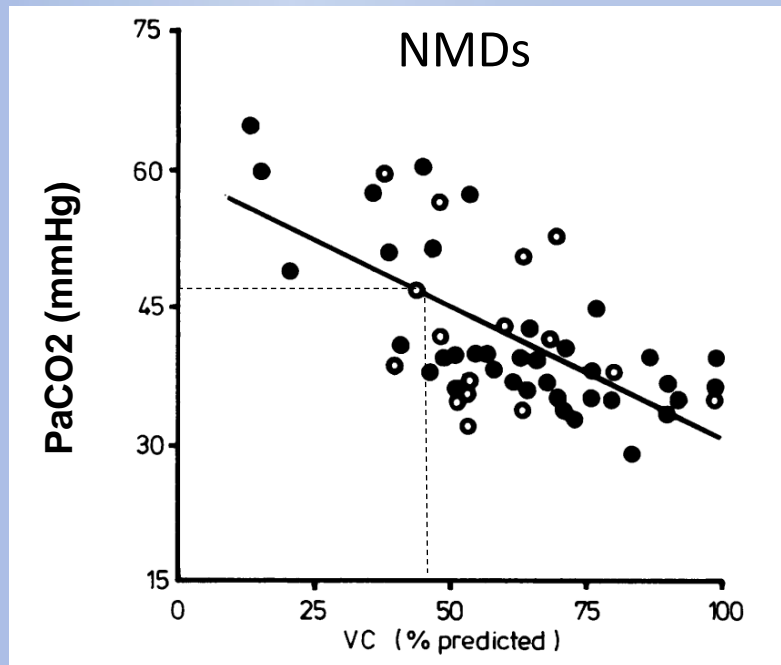




Capacité Vitale Forcée
(FVC)



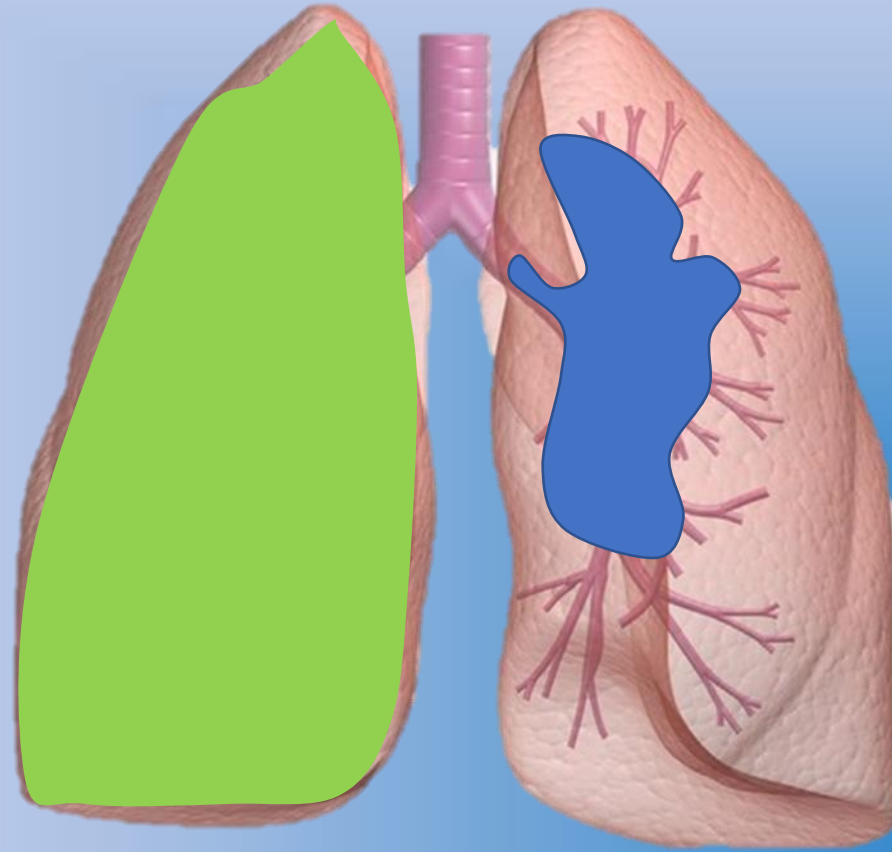
La PCO₂ et le risque d'hypercapnie (PCO₂>47mmHg) augmentent avec la décroissance de la capacité vitale forcée



Capacité Vitale Forcée (%)

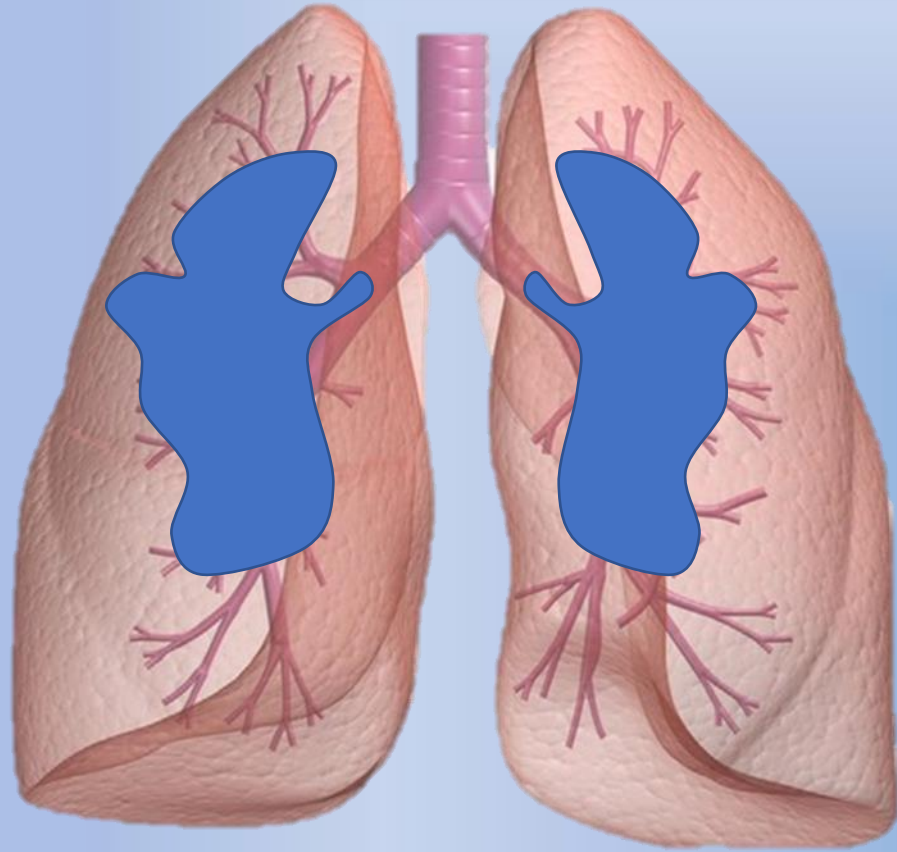
NM Braun et al.
Thorax. 1983 Aug;38(8):616-23

Respiration
normale



Respiration -
DMD

- Rapide
- Superficielle
- Fatigue

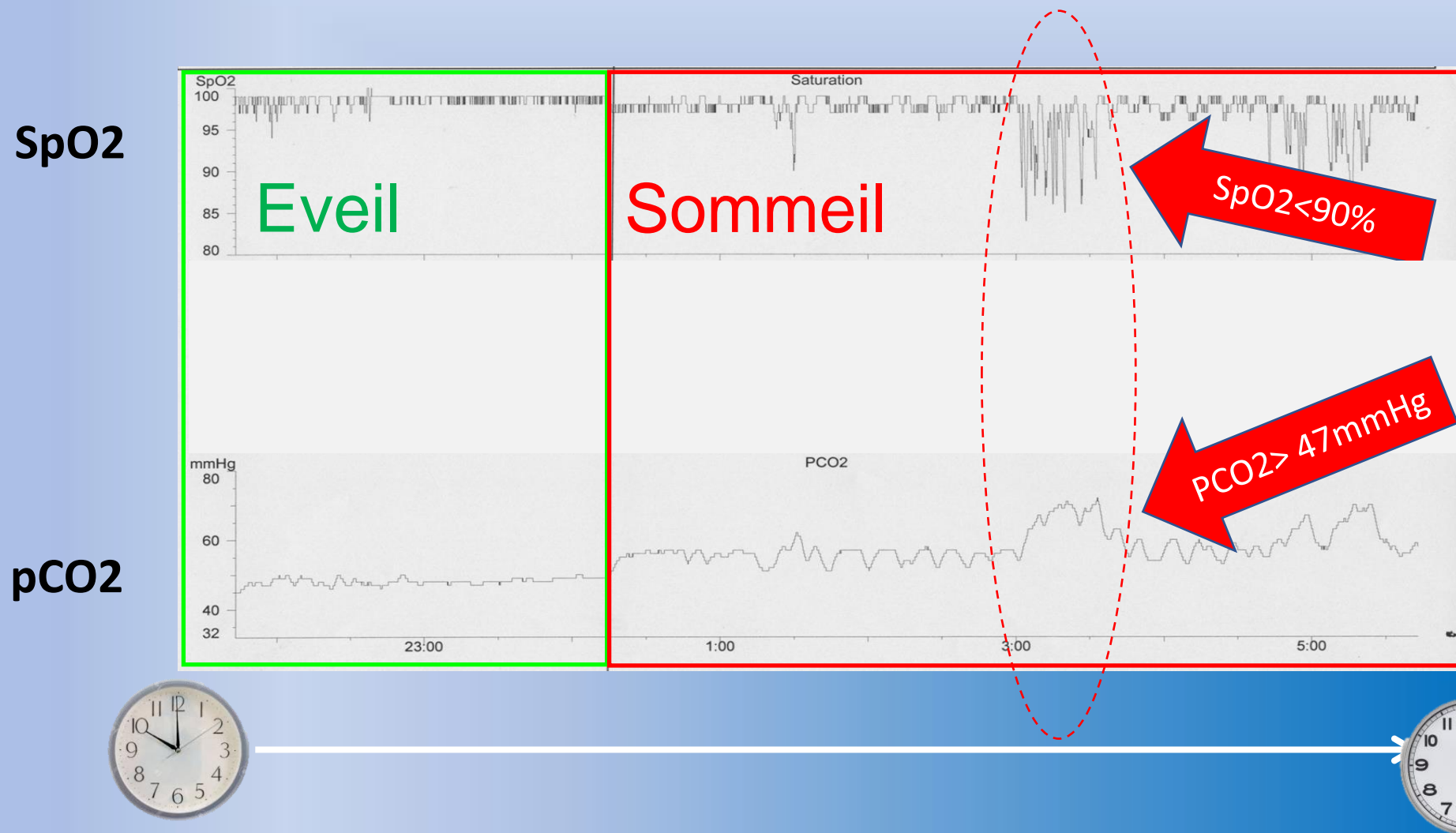


- Faibles volumes inspiratoires
- Respiration nocturne moins efficace (sommeil)

Et qui conduit à:

- L'hypoventilation nocturne
 - $PCO_2 \nearrow$
 - $SpO_2 \searrow$

Concrètement: hypoventilation



Prédiction de l'hypoventilation dans la DMD

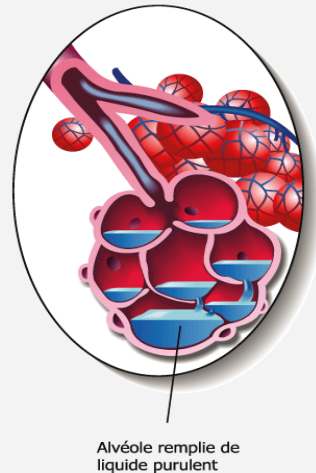
> [Chest](#). 2007 Feb;131(2):368-75. doi: 10.1378/chest.06-1265.

Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy

Michel Toussaint ¹, Marc Steens, Philippe Soudon

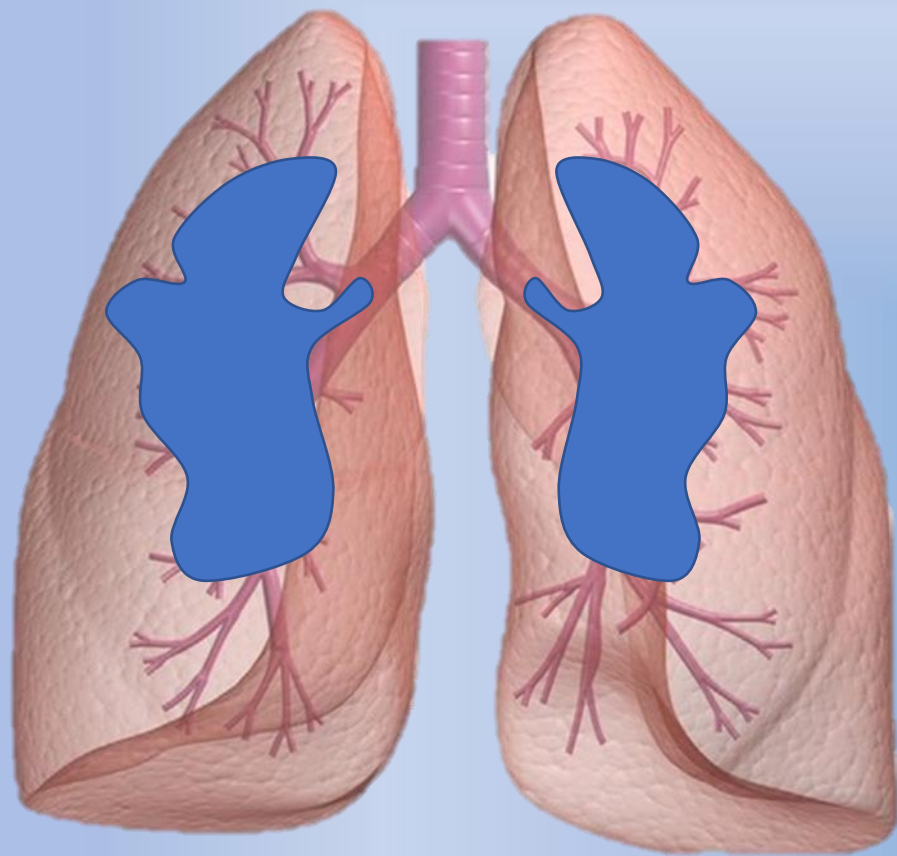


FVC < 1,82 L (\pm 40% prédite) prédit
l'hypoventilation nocturne avec précision

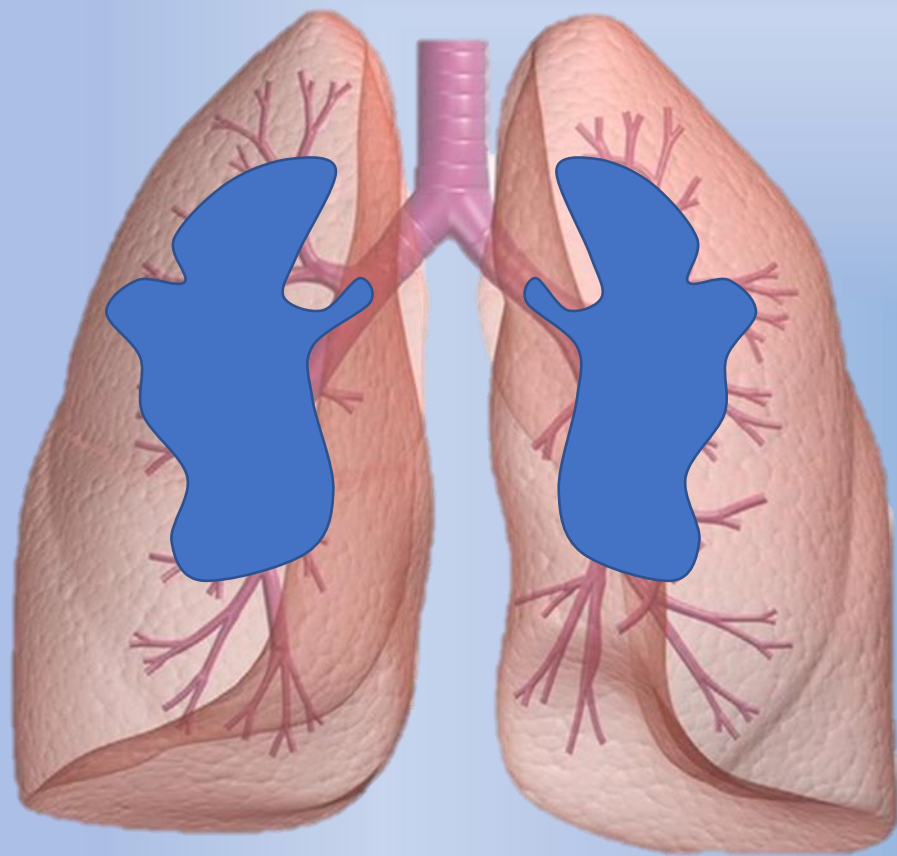


Quand mesurer la PCO₂ durant le sommeil?

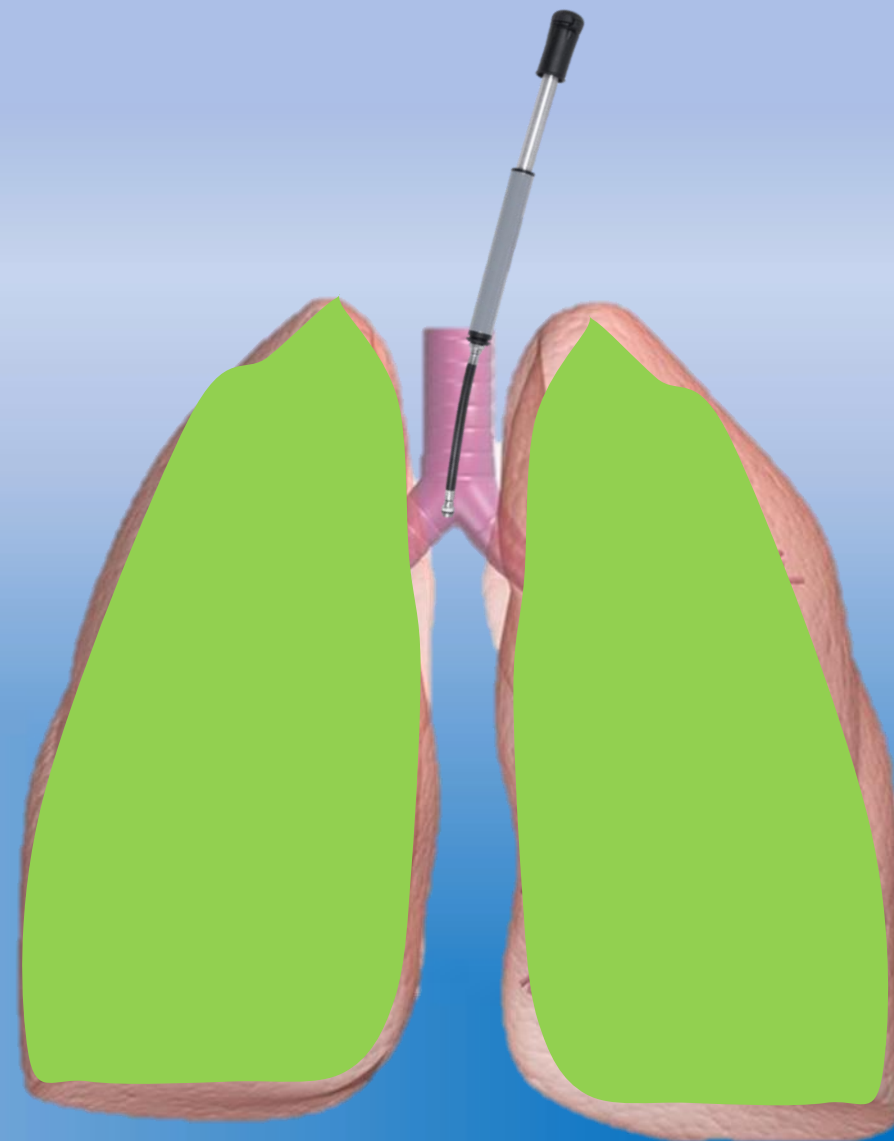
- Voiturette
- Age > 15 ans
- Capacité Vitale Forcée < 50%
- Histoire de comorbidité respiratoire (pneumonie, etc.)



Respiration spontanée

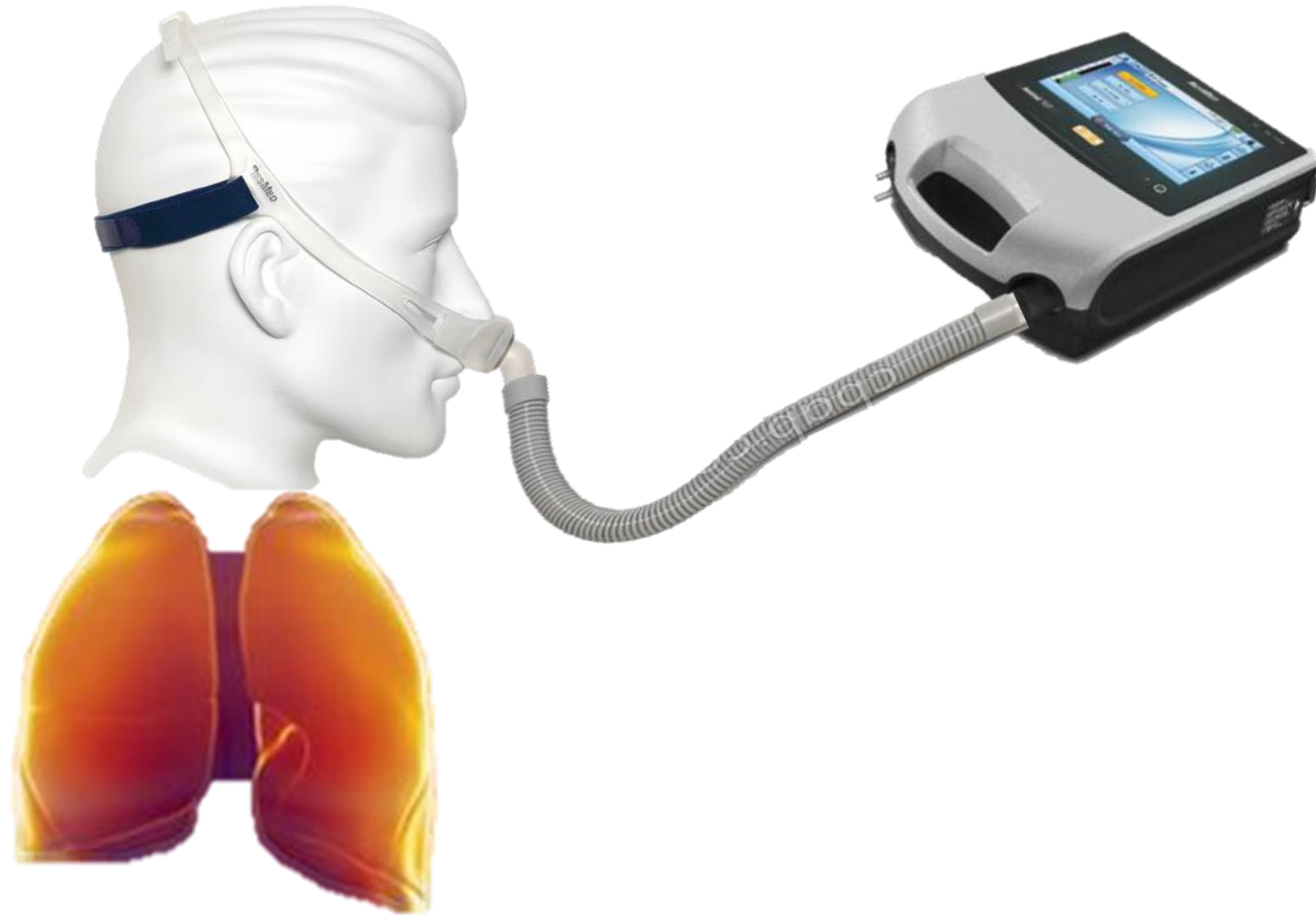


Respiration spontanée



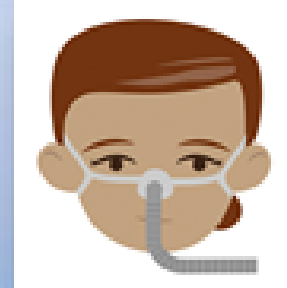
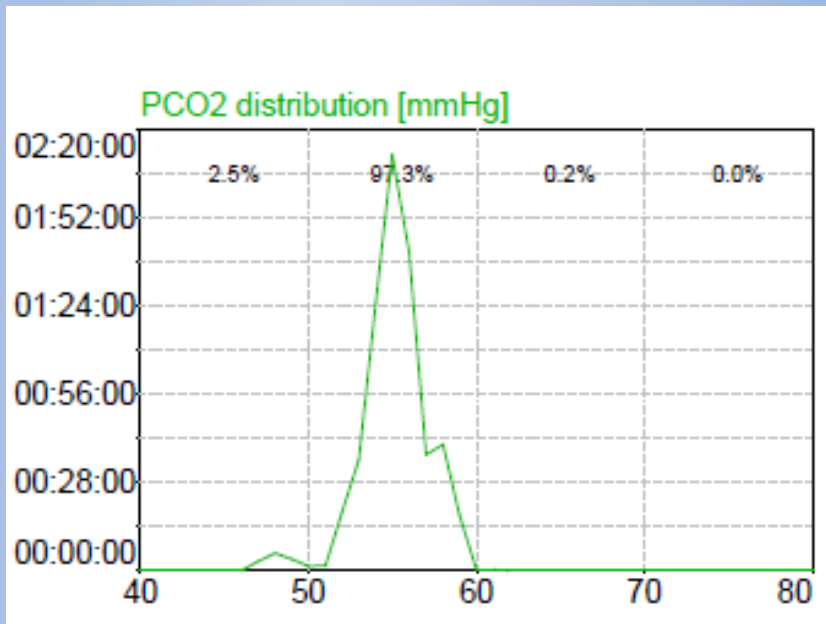
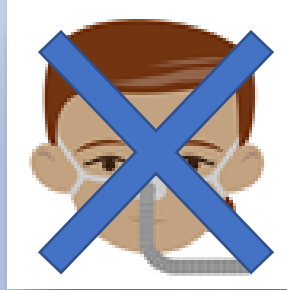
Respiration assistée



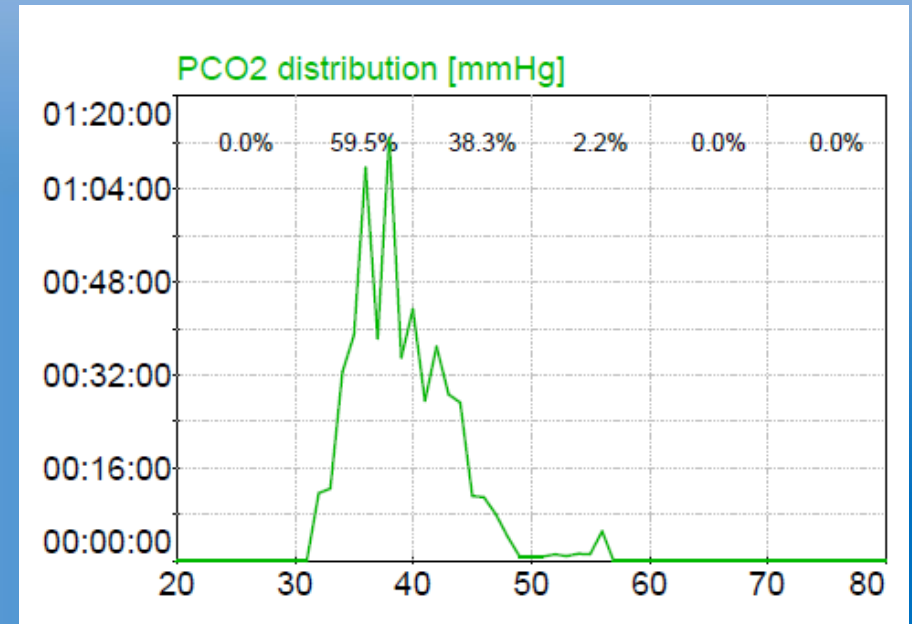


Efficacité de la VNI

PCO₂
97% >50mmHg



PCO₂
2,2% >50mmHg

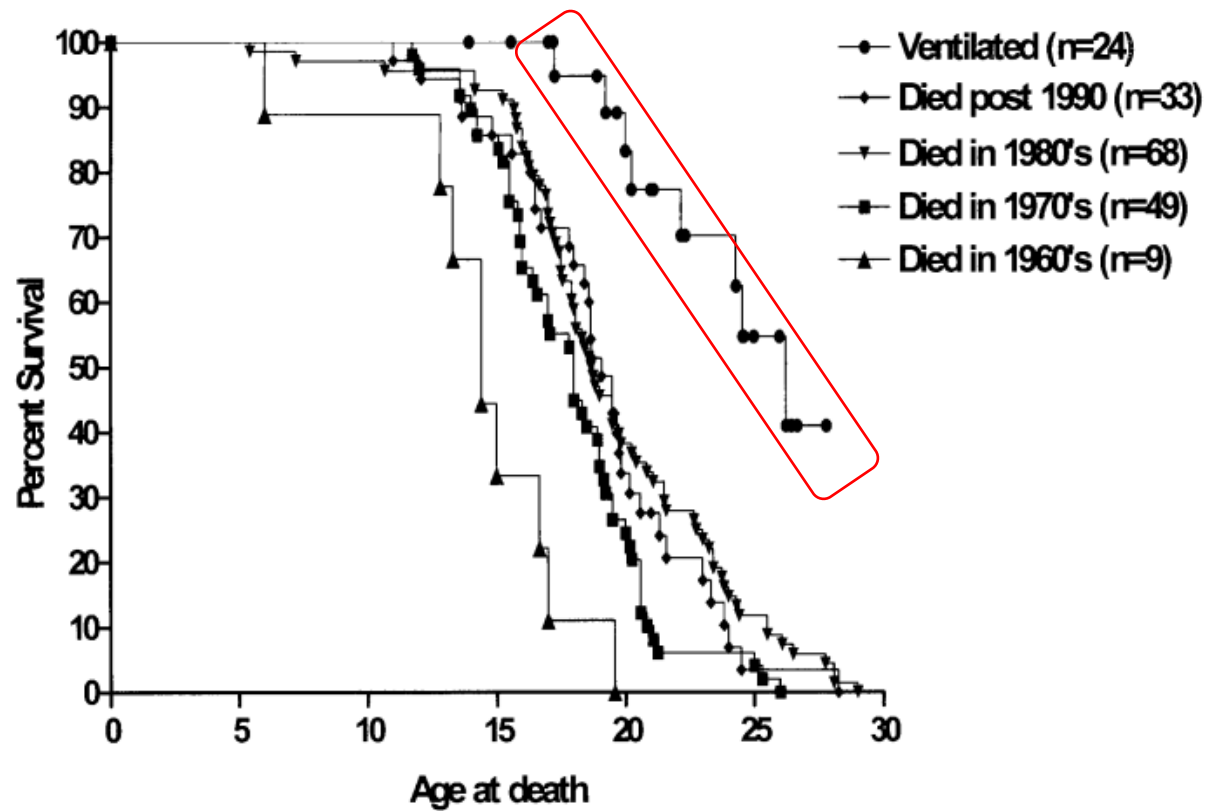


La VNI prolonge-t-elle l'espérance de vie?



Même plus que ça ...

Survie dans la maladie de Duchenne (UK-2002)



PERGAMON

Neuromuscular Disorders 12 (2002) 926–929



www.elsevier.com/locate/nmd

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

Michelle Eagle^a, Simon V Baudouin^b, Colin Chandler^c, David R. Giddings^d,
Robert Bullock^e, Kate Bushby^{f,*}

^aNewcastle Muscle Centre, International Centre for Life, Central Parkway, Newcastle upon Tyne NE1 3BZ, UK

^bUniversity Department of Surgical and reproductive Sciences, Royal Victoria Infirmary, Newcastle upon Tyne NE1 4LP, UK

^cFaculty of Health, Social Work and Education, University of Northumbria at Newcastle, Newcastle upon Tyne, UK

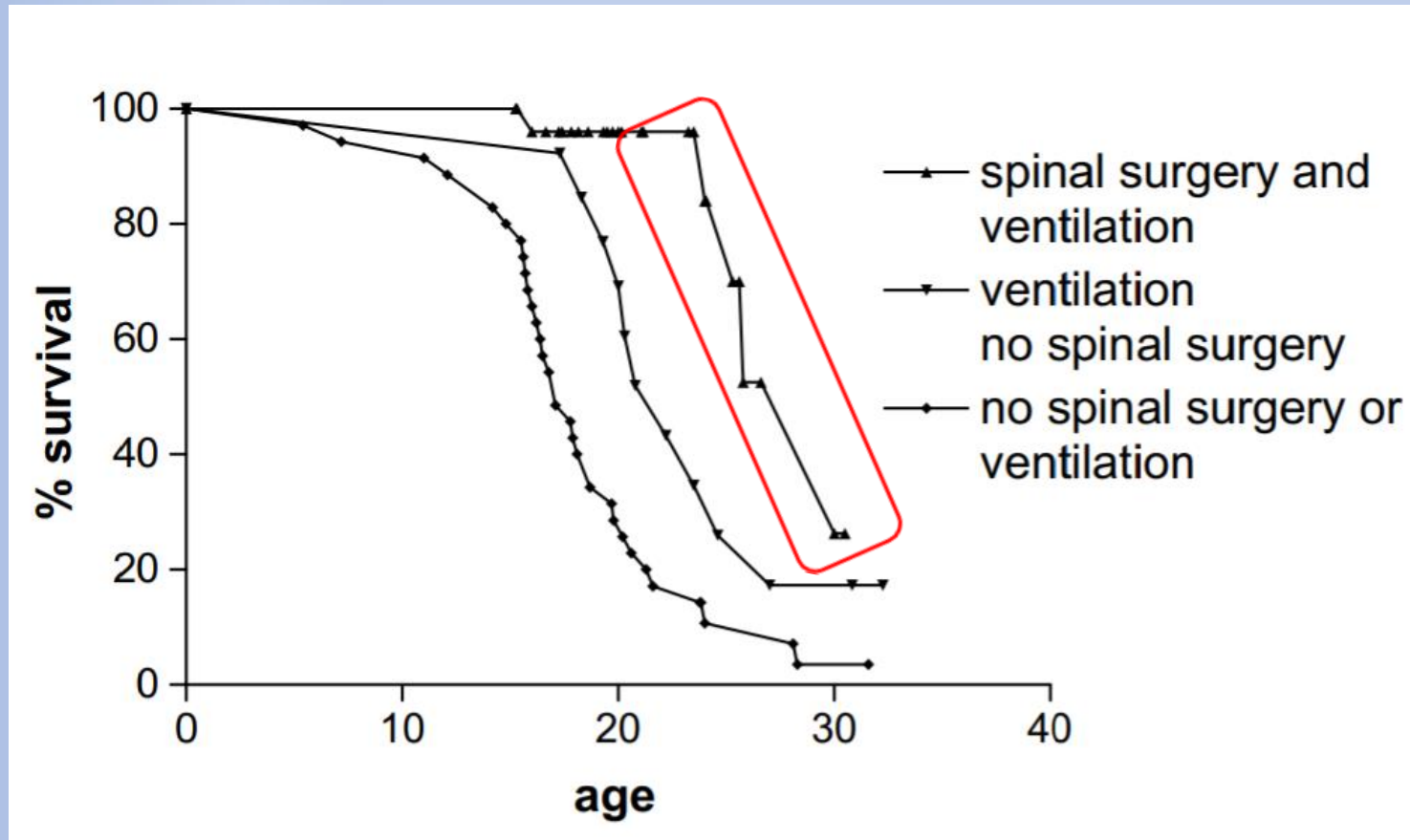
^dDepartment of Mathematics and Statistics, University of Northumbria at Newcastle, Newcastle upon Tyne, UK

^eNewcastle General Hospital, Newcastle upon Tyne NE4 6BE, UK

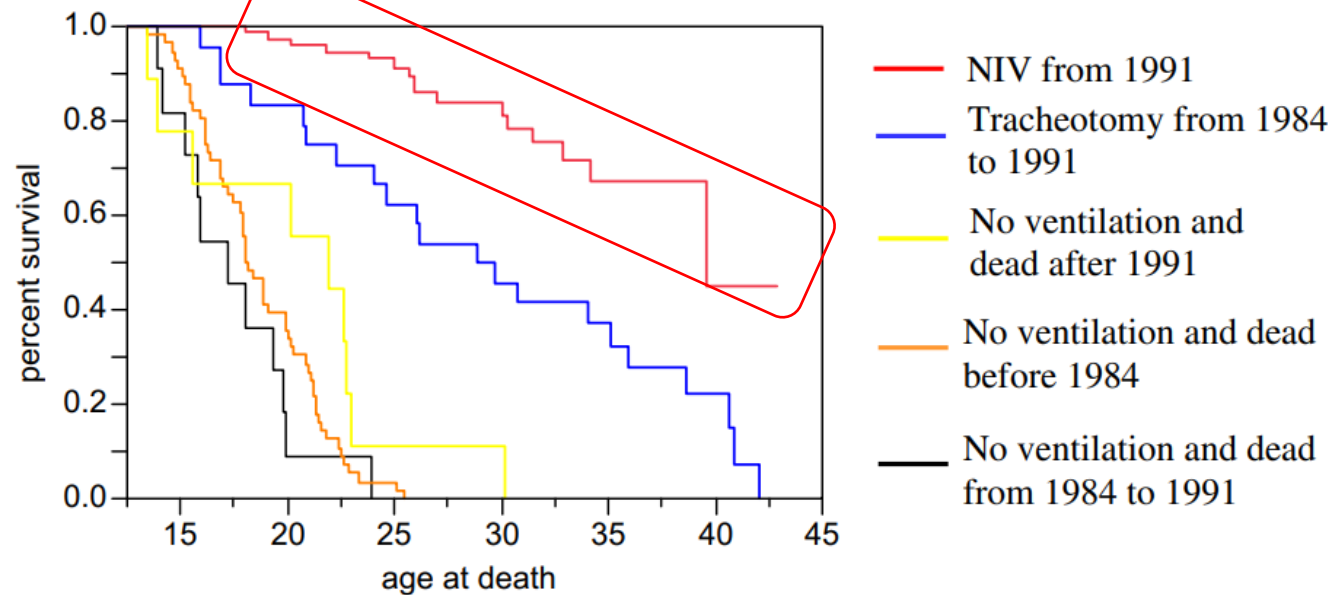
^fInstitute of Human Genetics, International Centre for Life, Central Parkway, Newcastle upon Tyne NE1 3BZ, UK

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)



Survival >35 years



Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Neuromuscular Disorders 21 (2011) 47–51

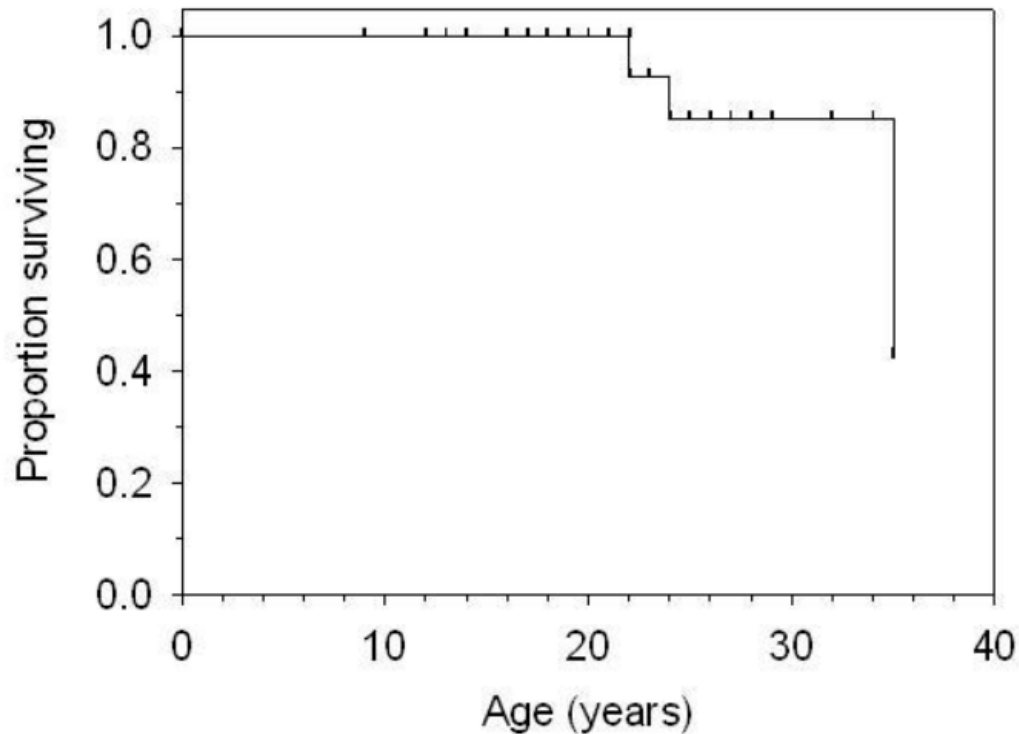


www.elsevier.com/locate/nmd

Duchenne muscular dystrophy: Survival by cardio-respiratory interventions

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

Survie dans la maladie de Duchenne (Suisse-2008)



Survival >35 years



Disability and Survival in Duchenne Muscular Dystrophy

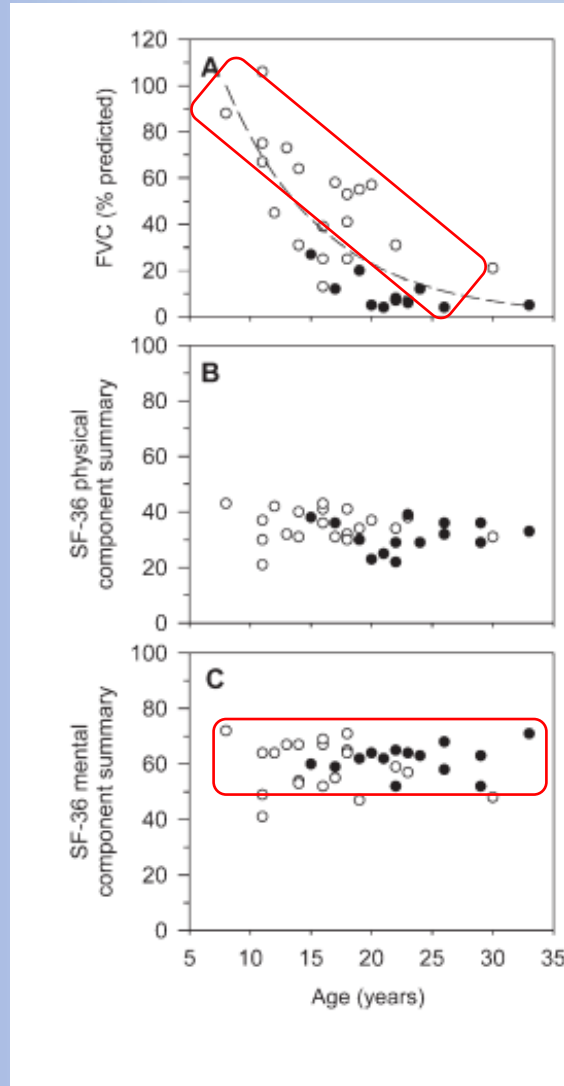
Malcolm Kohler, Christian F Clarenbach, Christoph Bahler, Thomas Brack, Erich W Russi and Konrad E Bloch

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

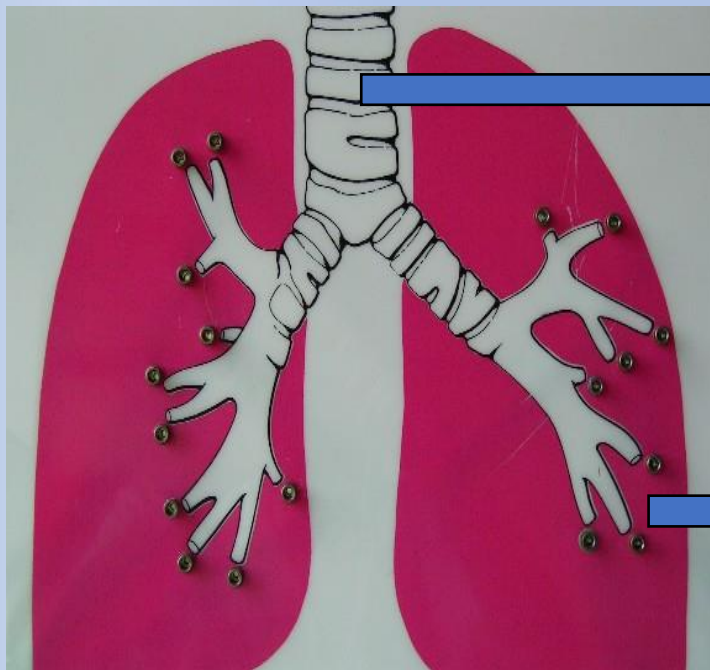
Malcolm Kohler, Christian F. Clarenbach, Lukas Böni, Thomas Brack, Erich W. Russi, and Konrad E. Bloch

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

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



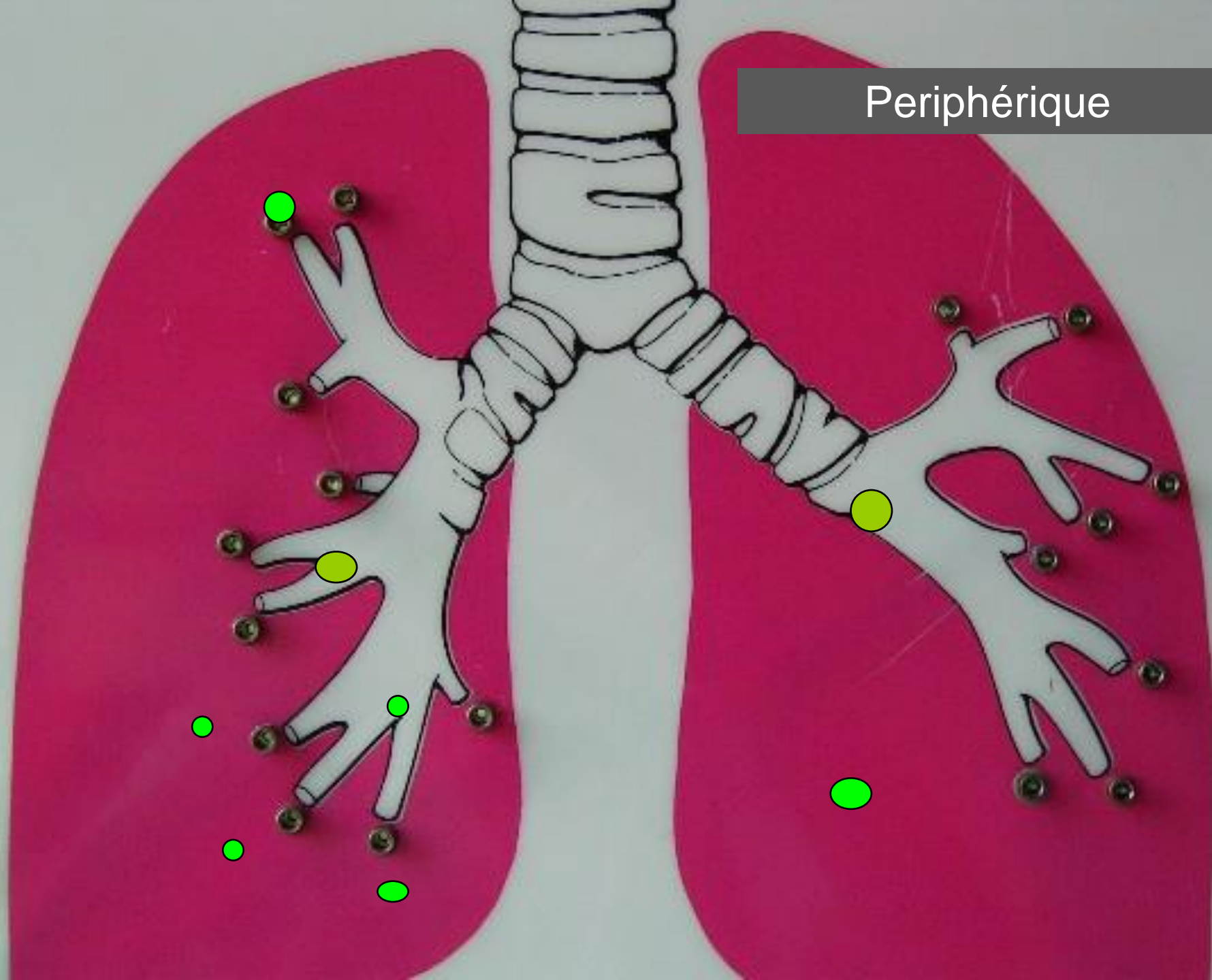
Désencombrement: 2 niveaux



proximal (= toux assistée)

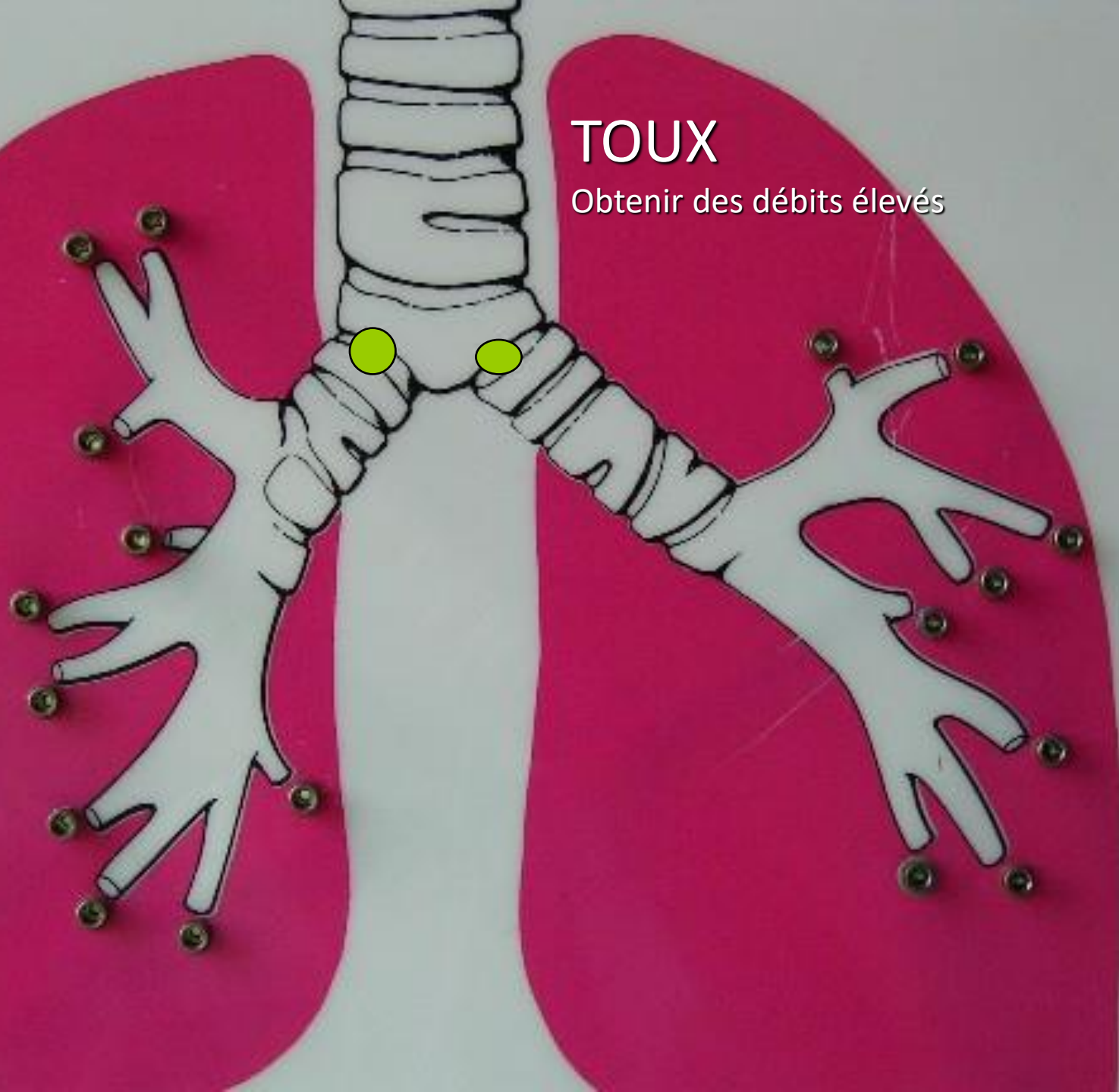
périphérique

Periphérique



TOUX

Obtenir des débits élevés



Toux assistée

= compenser des muscles déficients



Aides inspiratoires (ex: air-stacking)



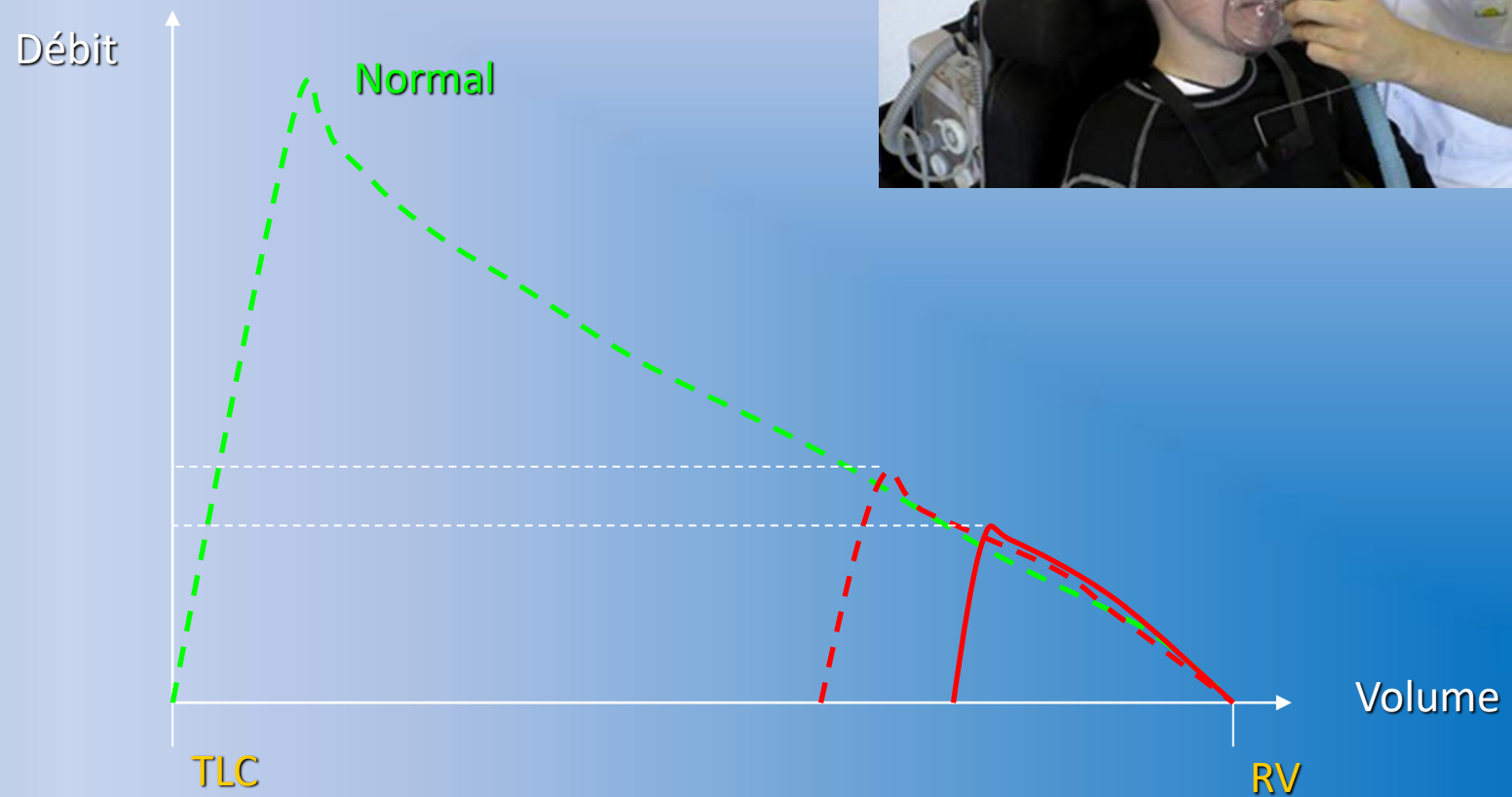
Aides expiratoires (ex: compression thoracique)

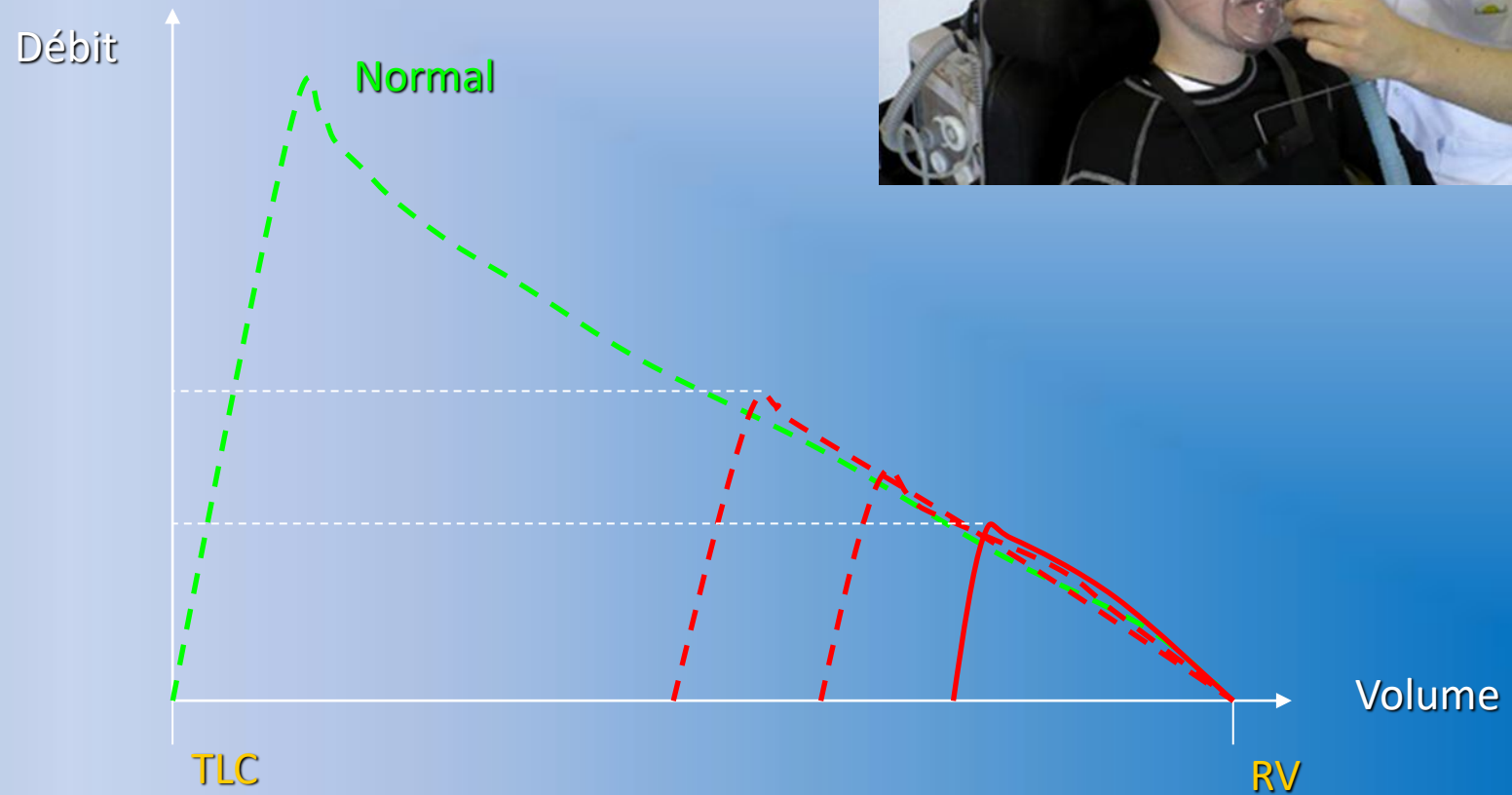


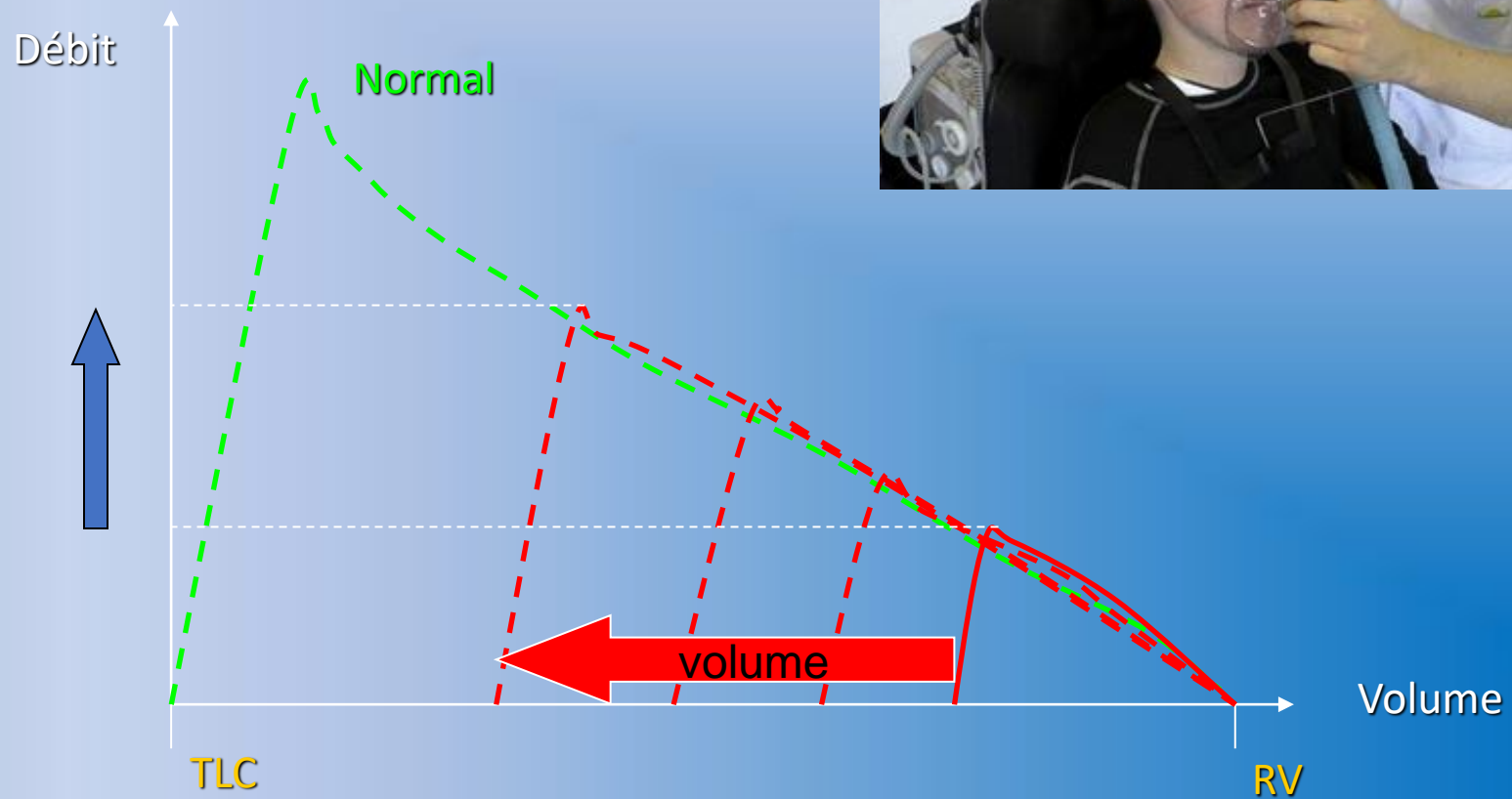
Combinaison d'aides inspi + expi
(ex: Cough-Assist)

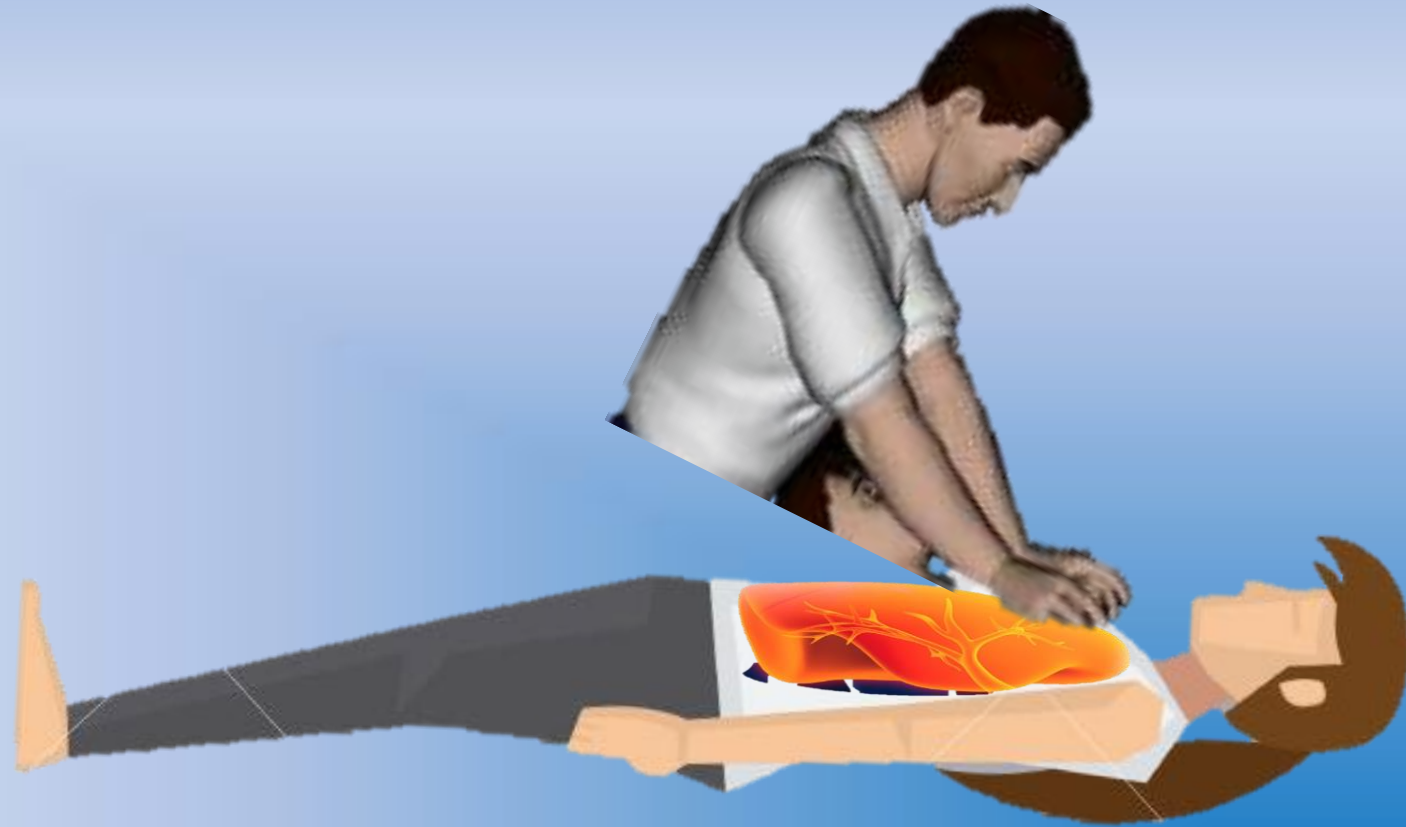


Aide inspiratoire = super facile à apprendre



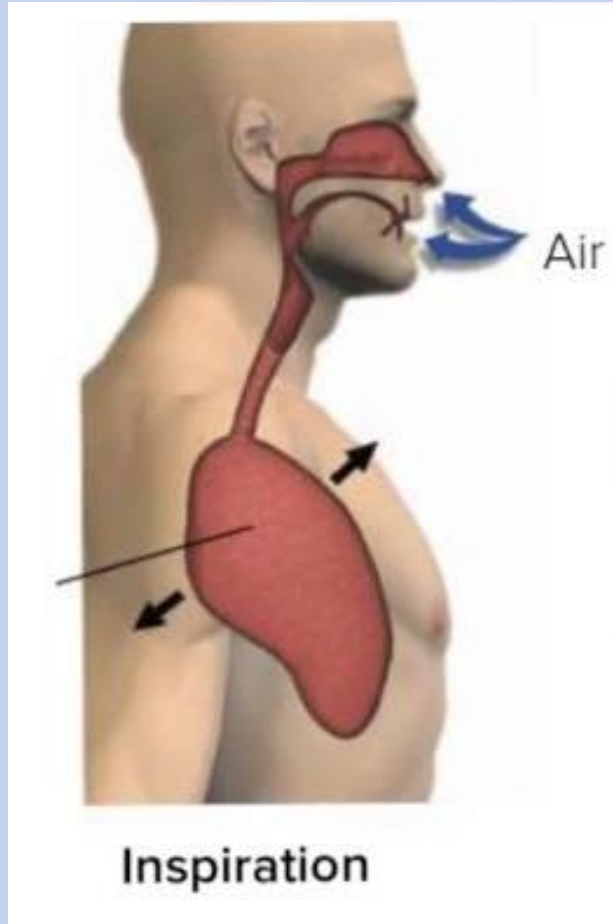




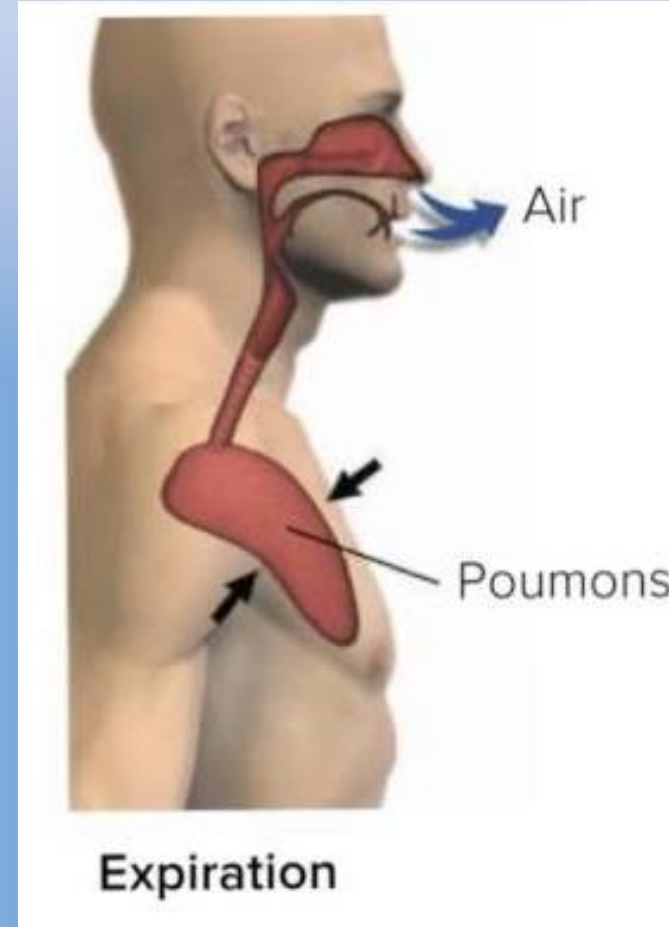


Aide expiratoire: compression thorax

MI-E: mechanical insufflation -exsufflation



Pression positive



Pression négative



Cough-Assist



Clearway

1er choix chez les patients très sévères

Conclusions

- Les connaissances des parents est basique
- Spirométrie le plus tôt possible
- PCO₂ nocturne dès 15 ans (ou voiturette ou histoire respiratoire)
- Mise en route de VNI
 - Lorsque la PCO₂>47mmHg
 - Efficace et hyper simple
 - Survie très améliorée
 - Qualité de vie maintenue
- Désencombrement respiratoire (manuel et appareillé)