

**PRISE en CHARGE RESPIRATOIRE
Des ENFANTS MYOPATHES**

***Intervenant : RODET Marie - Françoise , Pédiatre
CENTRE MEDICAL INFANTILE à Romagnat***

***Journée R4P en Auvergne
13 novembre 2015 – Clermont Ferrand***



MALADIES NEUROMUSCULAIRES

ATTEINTE UNITE MOTRICE

ALTERATION FONCTION MOTRICE



DEFICIT FONCTIONNEL MUSCLES RESPIRATOIRES



SYNDROME RESTRICTIF

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE
CHRONIQUE

MYOPATHIES

- **Dystrophie de Duchenne +++**
- **Amyotrophie spinale infantile II ++**
- Myopathie à bâtonnet
- Myopathie à multicores
- Myopathie de Steinert
- Myasthénie
- Myopathie métabolique
- Maladie de Pompe : Maladie lysosomiale



DYSTROPHIE DE DUCHENNE (DMD)

Myopathie Héréditaire liée au sexe : Garçon : Transmission récessive liée au chromosome X

- **Incidence** : 1 cas / 3500 naissances mâles
La plus fréquente des myopathies

- **Mécanisme** :
Destruction progressive du muscle
Tropisme du bas vers le haut

- **Atteinte respiratoire** : à partir de l'âge 12 ans

ASI type II

Maladie génétique héréditaire : Transmission autosomique récessive

- **Incidence** : 1 naissance / 6000 filles ou garçons
- **Mécanisme** : Dégénérescence des motoneurones de la moelle épinière
- **1° signes respiratoires** : Précoce
Entre l'âge de 6 mois et l'âge de 3 ans

CAUSES EXTRARESPIRATOIRES

- **Digestives**

- Troubles de déglutition
- Reflux gastro oesophagien

- **Orthopédiques**

- Scoliose : Asymétrie de ventilation
 - => Compression du parenchyme pulmonaire
 - => Infections à répétitions
 - => Atélectasies

D' où INTERET +++ Arthrodèse vertébrale

SIGNES CLINIQUES

- Asthénie diurne
- Troubles du sommeil
- Douleurs musculaires
- Stagnation pondérale ou Amaigrissement
- Céphalées
- Sueurs
- Encombrement
- Difficultés à la toux
- Infections respiratoires récidivantes

HYPOVENTILATION
PULMONAIRE

MECANISME

Faiblesse Musculaire Difficultés à mobiliser des volumes d'air

EVEIL : Tous les muscles sont en action : Tonus

SOMMEIL : Seuls 2 muscles « travaillent »

- Diaphragme
- Muscle cardiaque

D'où les 1° signes d' **Hypoventilation** se détectent :

- Pendant le sommeil
- Se majorent lors du sommeil profond

EXPLORATIONS des MUSCLES RESPIRATOIRES

EFR : Standard

- Diminution nette de la CV > CPT (capacité pulmonaire totale)
- Diminution VRE : traduction d'une atteinte des muscles expiratoires

Insuffisance Respiratoire Restrictive : CV < 50 %

EXPLORATIONS des MUSCLES RESPIRATOIRES

GAZOMETRIE NOCTURNE Radiometer TOSCA

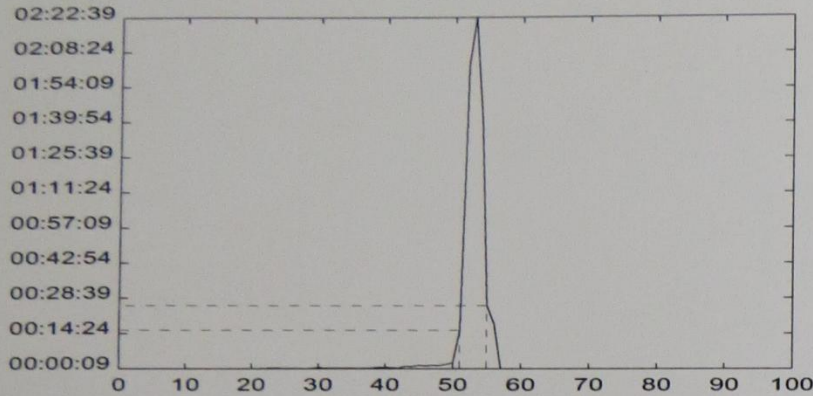
- PCO_2 moyenne > 45 mm Hg nocturne
1° signe évocateur d'une Hypoventilation Pulmonaire

Critère majeur

- SaO_2 moyenne : 5% de la totalité de la nuit < 88 %
ou pendant 5 minutes consécutives < 90 %

Le système TOSCA 500 est utilisé pour assurer une surveillance non invasive de la PCO_2 transcutanée (tc PCO_2), de la saturation en oxygène fonctionnelle (SAO_2) et de la fréquence de pouls, par l'intermédiaire d'un seul capteur. Il est indiqué pour les adultes et les patients de pédiatrie.

Fréquence constatée de PCO2

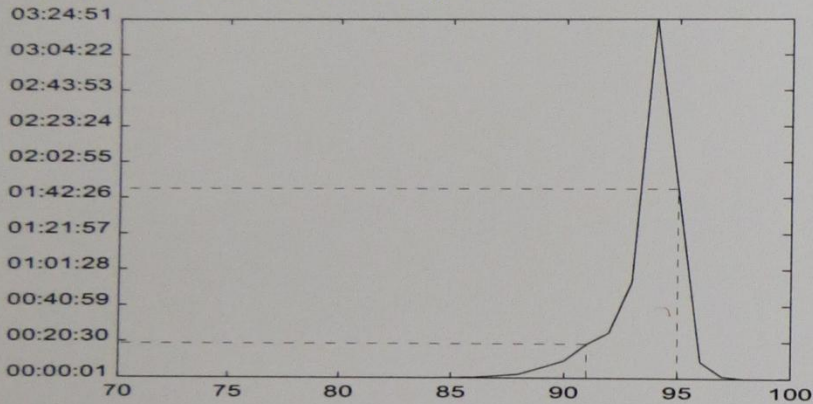


Moyenne: 52.65 mmHg
Médiane: 53.00 mmHg
5ème/95ème percentile: 51.00/55.00

En dessous de 30 mmHg: 00:01:54
Au dessus de 39 mmHg: 07:18:45

Moyenne de l'énergie: 204.3 mW
Température (moyenne): 42.0°C

Fréquence constatée de SpO2



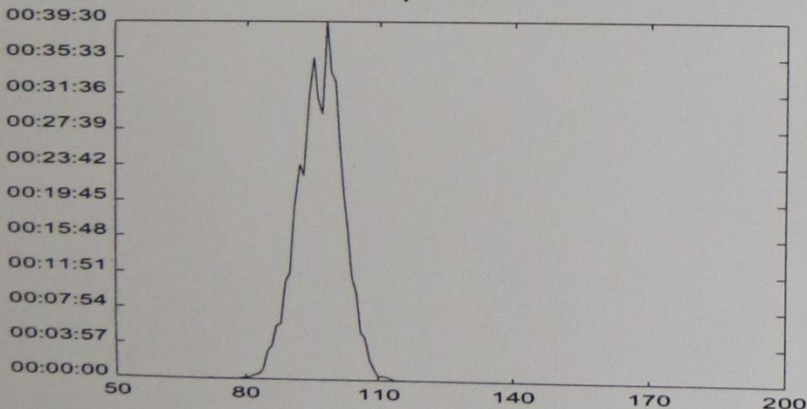
Moyenne: 93.70%
Médiane: 94.00%
5ème/95ème percentile: 91.00/95.00
Delta Index 12s / 3s: 0.49 / 0.76

	> 4%	> 3%	> 2%
Chutes: (0 < Durée < 180)	49	73	104
Chutes/Hr:	6.63	9.87	14.07

	Dur.	% of Int.
< 90%:	00:10:27	02.36
< 85%:	00:00:06	00.02
< 95%:	05:24:51	73.24

Moyenne de perfusion: 1.16%

Fréquence constatée du pouls



Moyenne: 96.77 bpm
Médiane: 97.00 bpm
5ème/95ème percentile: 89.00/105.00
Standard Deviation: 4.96

	> 6bpm	> 7bpm	> 8bpm
Acc. du pouls:	239	170	111
Accélération/Hr:	32.35	23.01	15.02

CONSEQUENCES du SYNDROME RESTRICTIF

- Hypoventilation chronique majorée pendant sommeil
- Diminution force toux : encombrement
- Insuffisance respiratoire chronique pouvant se compliquer d'épisode d'insuffisance respiratoire aigue notamment en cas de chirurgie du rachis

REPOSE : Ventilation mécanique - Ventilation non invasive : VNI

OBJECTIF : Suppléance d'un POUMON SAIN

PROTOCOLE

- 1ère étape : Consultation
- 2ème étape : Hospitalisation de nuit parent/enfant
 - Enregistrement continu de la PCO_2 - SaO_2 - Fréquence Cardiaque
Radiometer TOSCA
 - Info et Explications concernant la VNI / Présentation du matériel
- 3ème étape : Hospitalisation pour mise en place VNI avec réglages
 - Prestataire de service AIRRA
 - Choix du respirateur - Choix Interface
 - Education Thérapeutique : Formation Entourage

Particularité ASI de type 2

VNI nocturne précoce le plus tôt possible + Corset type Garchois

MATERIEL : RESPIRATEUR - INTERFACE

- **Respirateur** En mode barométrique
 - Resironics :
 - Bipap V40
 - Trilogy
 - Resmed : Elisée
- **Interface**
 - Masque nasal , bucco nasal - bucco narinaire - narinaire :
Resmed - Resironics - Fisher et Peckel
 - Canule de trachéotomie :
Bivona - Shiley - Tracoe -

INTERET de la VNI

- Impact sur la fonction cardiaque
- Diminution des épisodes infectieux
- Action sur les douleurs musculaires
- Action sur le développement thoracique
- Action sur la courbe pondérale
- Augmentation de la survie

PRECONISATION en PRE et POST OPERATOIRE
CHIRURGIE RACHIDIENNE

EFFETS INDESIRABLES VNI

- Fuites +++ : Mauvaise ventilation
- Gêne oculaire
- Irritation cutanée : Points d'appui
- Aérogastrie
- Sécheresse buccale
- Dysfonctionnements divers :
 - . Aide à la maintenance : Prestataire de service : AIRRA

SUIVI

- Ex clinique
- EFR
- Enregistrement en continu de la gazométrie Tosca

Sous VNI : Adaptation des réglages

VNI nocturne de sommeil : 8 h / nuit puis

Augmentation du temps de ventilation progressivement

12 h - 18 h - 20 h - 22 h / 24 h

Installation du respirateur sur FRE avec masque narinaire

PRISE en CHARGE ORTHOPEDIQUE et DIGESTIVE

- **Objectif à visée respiratoire**
Maintenir la symétrie +++ de ventilation des 2 poumons
Eviter les complications respiratoires : encombrement - infections
- **Moyens**
 - Corset précédant la chirurgie rachidienne
 - dont le corset Garchois pour ASI 2
 - Tenue de la tête dans l'axe du corps
 - Arthrodèse vertébrale +++
 - Posture nocturne
 - Gastrostomie
 - Traitement anti reflux

KINE RESPIRATOIRE

Kinésithérapie manuelle

- Massage
- Etirement
- Mobilisation
- Posture

Respiration glosso pharyngée

- **Objectif** : Augmenter le volume d'air pulmonaire et mobiliser la cage thoracique
- **Principe** : Déglutir des goulées d'air successives dans la trachée : travail de la langue , des muscles cervicaux et pharyngés

KINE RESPIRATOIRE

Relaxateur de pression : Alpha 200 - 300

- **Objectif** : Mobiliser et mieux ventiler les territoires pulmonaires
Aider au recrutement pulmonaire
Aider au désencombrement
- **Principe** : Délivrer une pression positive sur le temps inspiratoire
Basculer sur l'expiration dès que la pression réglée est atteinte
- Assis avec ceinture abdominale
Embout buccal (pipette) - Masque facial - Canule de trachéotomie
- **Réglages** : SD - PI - Débit - 5 à 10 min / j

AIDE au DESENCOMBREMENT

PERCUSSIONNAIRE

- **Objectif** : Recrutement des territoires pulmonaires
Drainage - Echanges gazeux
- **Principe** : Ventilation à Percussion intra pulmonaire
Petits débits d'air pulsé : Très petits volumes courants
délivrés à très grande vitesse, créant un martèlement
pneumatique
Chez le tout petit
- **Réglages** :
Fréquence et Pression modulables

AIDE au DESENCOMBREMENT

COUGH ASSIST - E70

- **Objectif** : Evacuation des sécrétions
- **Principe** : Hyper insufflation (à partir de l' âge de 3 ans)
Pression inspiratoire = Pression expiratoire
- **Réglages** :
PI (- 40 - 70) = PE (+ 40 +70)
3 cycles répétés 3 fois de suite
à renouveler autant que nécessaire

CONCLUSION

Prise en charge Respiratoire
Maladies Neuro Musculaires

Bilan - Ventilation - Posture - Kinésithérapie respiratoire

ESPERANCE DE VIE

MERCI

