

Guide des soins respiratoires pour les personnes qui ont une **MALADIE NEUROMUSCULAIRE**



BUREAU NATIONAL

info@muscle.ca

2345, rue Yonge
Bureau 900
Toronto, Ontario
M4P 2E5

Tél. : 1 866 MUSCLE-8
416 488-0030
Télec. : 416 488-7523

muscle.ca

Vision

Voir le jour où nous aurons vaincu les maladies neuromusculaires.

Mission

Dystrophie musculaire Canada a pour mission d'améliorer la vie des personnes atteintes de maladies neuromusculaires en finançant adéquatement la recherche d'un traitement curatif, en fournissant des services et en assurant un soutien constant.

Pour de l'information sur nos programmes et services, visitez notre site internet (muscle.ca) ou communiquez avec le bureau régional le plus près de chez vous (voir la liste complète en couverture arrière).

Remerciements

Dystrophie musculaire Canada tient à remercier Joe Foote, C.D., R.R.T., Quality Respiratory Care, et la D^{re} Colleen O'Connell pour leur généreuse contribution à l'élaboration de ce guide.

Nous désirons aussi remercier Josée Albert, inhalothérapeute au programme des maladies neuromusculaires du Centre de réadaptation Marie-Enfant du CHU Ste-Justine, ainsi que Rita Troini, conseillère en formation et développement et directrice des services télésanté du Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD).

Enfin, nous désirons remercier les cliniciens et les personnes atteintes de maladies neuromusculaires suivantes pour leur précieuse collaboration :

Reshma Amin M. Sc., M.D., FRCPC

Craig Campbell M.D., FRCPC

Julie Clegg

Heba Fakir

Eric Ferguson P.T.

Yona Frishman

Ewan Goligher M.D., FRCPC

Dan Hughes M.D., FRCPC

Catherine Jobin M.D.

Sherri Katz M.D.

Vicki Kwong

Carole LeBlanc R.R.T., C.R.E.

Katie Manders M.D.

Douglas McKim M.D., FRCPC,

FCCP, DABSM

Luke Melchior

Theo Moraes M.D., Ph.D., FRCPC

Mika Nonoyama R.R.T., Ph. D.

Scott Parlee

Danielle Peers

Nicolas Reny

Karen Rimmer M.D.

Jeremy Road M.D., FRCPC

Louise Rose Ph. D.

Sakina Sakot

Cheryl Scholtes P.T.

Richard Steeves

Faiza Syed R.R.T.

Laura Watling M.H.Sc., B. Sc.

Elaina Zebroff R.R.T.



Dystrophie musculaire Canada remercie le ministère de la Santé du Nouveau-Brunswick pour sa participation financière à l'élaboration de ce document.

Note : L'emploi du masculin est ici privilégié dans le seul but d'alléger le texte.

Commentaires? Suggestions?

N'hésitez pas à nous faire parvenir vos commentaires et suggestions à info@muscle.ca. Ceux-ci nous aideront à rendre ce guide encore plus utile pour vous et pour tous nos lecteurs.

Table des matières

1 Introduction 04

- Comment utiliser ce guide

2 Le système respiratoire 05

- Les muscles que nous utilisons pour respirer
- La faiblesse musculaire et les troubles respiratoires
- Volumes respiratoires
- La toux

3 Surveillance de l'état respiratoire 07

- L'importance de la surveillance
- Autosurveillance

4 Pratiques d'hygiène pulmonaire 10

- Technique d'emmagasinage d'air
- Auto-assistance à la toux
- Toux assistée par un aidant ou un préposé
- Assistance mécanique à la toux

5 Complications respiratoires 16

- Insuffisance respiratoire
- Pneumonie
- Soins intensifs
- Être prêt en cas de détérioration respiratoire

6 La ventilation mécanique 20

- Qu'est-ce que la ventilation mécanique?
- Types de ventilation mécanique
- Planification et prise de décision
- Ventilation assistée non invasive et invasive

7 La ventilation non invasive (VNI) 25

- Débuter la ventilation non invasive (VNI)
- Appareils à deux niveaux de pression positive

- Surveillance du réglage adéquat de l'appareil à deux niveaux de pression
- Ventilateurs
- Interfaces non invasives

8 La ventilation invasive (VI) 28

- Débuter la ventilation invasive
- S'habituer à la trachéotomie
- Conseils de sécurité touchant la trachéotomie
- Fournitures médicales requises à domicile

9 Autres considérations importantes 33

- Utilisation appropriée de l'oxygénothérapie
- Anesthésie
- Matériel de ventilation et mobilité
- Voyager
- Nutrition et hydratation
- Parler et communiquer
- Documents juridiques sur vos volontés quant aux soins

10 Planifier 39

Mon histoire 40

Glossaire 41

Annexe A : Dépannage et conseils pour la ventilation non invasive 43

Annexe B : Types d'interfaces non invasives 45

Annexe C : Renseignements et ressources supplémentaires 48

AVERTISSEMENT

Ce document fournit une information générale. Dystrophie musculaire Canada décline toute responsabilité quant au mauvais usage qui pourrait être fait de cette information ou de tous dommages qui pourraient en découler. Ce document ne remplace en aucun cas la consultation avec un médecin et ne prétend pas fournir de conseils médicaux, de diagnostic ou de traitement. Pour de l'information spécifique à votre maladie ou à celle d'un membre de votre famille, veuillez consulter votre médecin.

1 Introduction

Bien que les maladies neuromusculaires n'affectent pas directement les poumons, elles peuvent cependant affecter les muscles qui permettent de respirer et de tousser, ce qui, avec le temps, peut compromettre ces fonctions. Les complications respiratoires sont courantes chez les personnes qui ont une maladie neuromusculaire.

Bien que l'essoufflement (un symptôme clé de troubles respiratoires) pourrait ne pas être évident à cause d'une activité physique réduite ou de l'utilisation d'un fauteuil roulant, les personnes qui ont une maladie neuromusculaire pourraient quand même constater que leur respiration est altérée de façon importante. Les problèmes peuvent être détectés si des examens respiratoires appropriés sont effectués, mais les symptômes pourraient ne pas être apparents jusqu'à ce qu'une complication se présente, par exemple une infection pulmonaire. Au nombre de ces symptômes, mentionnons des infections respiratoires récurrentes, des maux de tête chroniques, une fatigue constante et une plus grande faiblesse musculaire.

Dystrophie musculaire Canada s'occupe de plus de 150 formes différentes de maladies neuromusculaires et la majorité des personnes qui en sont atteintes sont à risque de développer des problèmes respiratoires, à différents degrés et à différents moments, selon leur diagnostic propre et leur état de santé général. Par ailleurs, certaines maladies neuromusculaires, par exemple la maladie de Charcot-Marie-Tooth qui touche surtout les extrémités inférieures, n'entraînent qu'occasionnellement des troubles respiratoires sérieux. Il est important de parler à votre médecin pour bien comprendre les risques de complications respiratoires associés à votre diagnostic particulier.

Comment utiliser ce guide

Ce guide veut donner aux personnes qui ont une maladie neuromusculaire l'information dont elles ont besoin pour faire des choix éclairés concernant leurs soins respiratoires. Elle s'adresse aux personnes de tous âges, tout en reconnaissant que ce sont les parents et les tuteurs qui sont responsables des soins de l'enfant. Aussi, bien que ce document utilise le « vous » par souci de simplicité, ce « vous » désigne

ici toute personne qui doit prendre des décisions au sujet des soins respiratoires d'une personne ayant une maladie neuromusculaire, qu'il s'agisse d'elle-même ou d'un proche.

Nous vous encourageons à partager avec les membres de votre famille l'information que fournit ce guide et à en discuter avec eux. Nous vous encourageons aussi à demander l'aide et les conseils d'experts. Sachez défendre vos intérêts : en tant que patient, c'est à vous de décider du niveau de soins que vous désirez recevoir.

Vous pouvez lire ce guide du début à la fin ou consulter d'abord les sections qui vous concernent plus spécialement. Pour vous aider à trouver plus rapidement l'information dont vous avez besoin, voici une liste de sujets abordés, avec référence aux chapitres où il en est question.

- Pour comprendre l'ABC de la respiration et comment la faiblesse des muscles respiratoires peut compromettre la respiration, consultez le chapitre 2;
- Pour apprendre comment surveiller votre santé respiratoire et savoir comment reconnaître et gérer une crise respiratoire, consultez le chapitre 3;
- Pour en savoir plus sur les pratiques d'hygiène pulmonaire qui vous aideront à garder vos voies respiratoires et vos poumons dégagés et à prévenir les problèmes respiratoires, consultez le chapitre 4;
- Pour être bien informé sur les signes et symptômes de complications, sur ce qui pourrait arriver en cas de crise respiratoire et sur comment vous y préparer, consultez le chapitre 5;
- Pour comprendre les principes de ventilation mécanique et les choix disponibles, consultez le chapitre 6;
- Pour vous renseigner sur les méthodes de ventilation mécanique, voyez les chapitres 7 (ventilation non invasive) et 8 (ventilation invasive);
- Pour connaître les risques de l'oxygénothérapie et de l'anesthésie ou pour en savoir plus sur les voyages, l'hydratation et d'autres questions importantes, consultez le chapitre 9;
- Pour avoir des conseils sur la façon d'établir un plan qui réponde à vos besoins respiratoires, consultez le chapitre 10.

2 Le système respiratoire

La fonction première du système respiratoire est d'assurer l'échange gazeux entre l'organisme et l'environnement, c'est-à-dire l'absorption d'oxygène et le rejet du dioxyde de carbone. L'air que nous respirons est composé de plusieurs gaz, surtout du nitrogène (78 %) et de l'oxygène (21 %). Pour survivre, le corps humain a besoin d'un apport continu d'oxygène (O_2). Le système respiratoire amène l'oxygène dans l'organisme et débarrasse celui-ci du dioxyde de carbone (CO_2) qu'il produit. Cet échange s'effectue par **la respiration**.

Les muscles que nous utilisons pour respirer

La respiration comporte deux phases distinctes : l'inspiration et l'expiration. Chacune mobilise un certain nombre de muscles différents. Toutefois, ces muscles ne servent pas tous exclusivement à la respiration et tous ne sont pas utilisés à la fois pour inspirer et expirer.

Lorsqu'on inspire, le diaphragme, un muscle en forme de dôme situé entre la cage thoracique et l'abdomen, se contracte, descend et devient plat et raide. En même temps, les muscles intercostaux (situés entre les côtes de la cage thoracique) se contractent aussi pour soulever la cage thoracique et augmenter le volume des poumons (voir figure 2.2). Ces deux actions créent un vide partiel qui fait en sorte que de l'air frais pénètre dans les poumons, passant d'abord par la trachée, puis par les bronches (ou petites voies respiratoires), puis dans des millions de petits sacs d'air microscopiques situés dans les poumons : les alvéoles. C'est par les alvéoles que l'oxygène frais entre dans le sang. Les cellules rouges transportent ensuite l'oxygène partout dans l'organisme pour être utilisé par les organes et les tissus, ce qui produit du dioxyde de carbone (voir figure 2.3).

Lorsque vous expirez, le diaphragme et les muscles intercostaux se relâchent. Ceci réduit le volume de la cavité thoracique et augmente la pression dans les poumons, ce qui a pour effet d'expulser l'air des poumons : c'est l'expiration. Le dioxyde de carbone, que les cellules rouges du sang ont recueilli dans l'organisme et ont transporté jusqu'aux poumons et dans les alvéoles, est alors expulsé de l'organisme dans l'air usé qui est expiré.

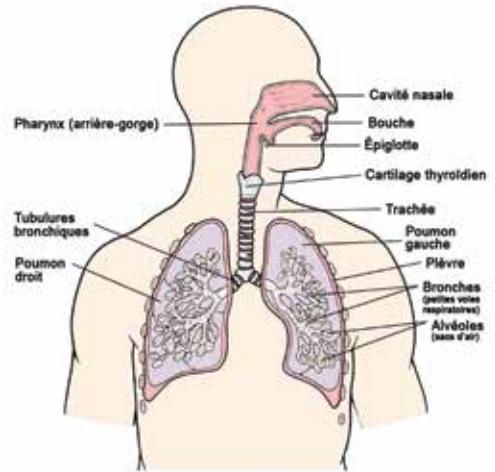


Figure 2.1
Le système respiratoire

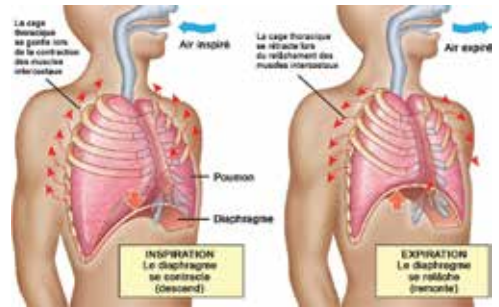


Figure 2.2
Inspiration et expiration

Si vous respirez profondément, deux autres groupes de muscles entrent en jeu. Quand vous prenez une grande inspiration, les muscles du cou, qui sont attachés aux clavicules et aux côtes supérieures, aident à la respiration et lorsque vous expirez, les muscles abdominaux aident à pousser le diaphragme vers le haut.

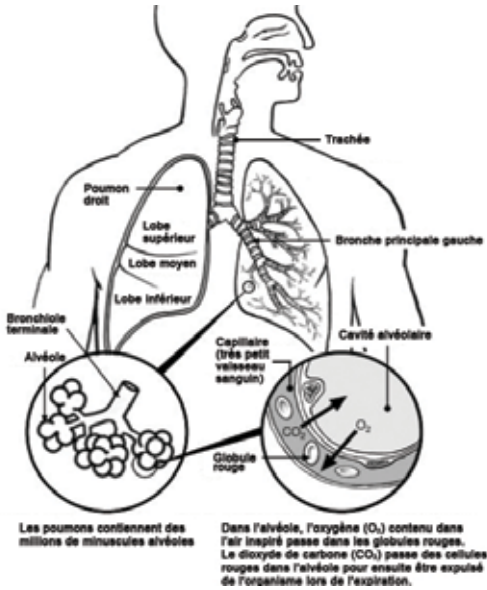


Figure 2.3
Poumon et alvéoles

La faiblesse musculaire et les troubles respiratoires

Comme les maladies neuromusculaires peuvent entraîner atrophie et faiblesse musculaires, les personnes qui en sont atteintes sont à risque de développer des problèmes respiratoires causés par des muscles respiratoires affaiblis. Cela est inquiétant parce qu'une respiration altérée peut entraîner dans le sang un taux d'oxygène insuffisant (hypoxémie) et un taux élevé de dioxyde de carbone (hypercapnie).

Pour plus d'information sur les symptômes et les effets d'une respiration altérée, voyez le chapitre 5.

Volumes respiratoires

Le nombre de respirations que nous prenons chaque minute et l'importance de chacune (la quantité d'air que nous inspirons) varient d'une personne à l'autre et selon divers facteurs, dont la taille, l'âge, la santé cardiopulmonaire et le métabolisme.

On appelle « volume courant » ou « volume respiratoire » la quantité d'air que nous inspirons

à chaque respiration (environ 300 à 500 ml d'air), tandis que le nombre de respirations par minute s'appelle « fréquence respiratoire ». Les adultes respirent généralement de 12 à 20 fois par minute. Les enfants, pour leur part, ont une fréquence respiratoire plus rapide qui varie selon leur âge.

La « ventilation minute » est la quantité d'air qui doit entrer et sortir des poumons chaque minute pour qu'une personne inspire une quantité suffisante d'oxygène et expire une quantité suffisante de dioxyde de carbone. Une ventilation minute plus élevée est nécessaire dans les situations où le corps produit des taux élevés de dioxyde de carbone, par exemple lors d'exercice ou d'infection, ou lorsque les poumons ne fonctionnent pas à pleine capacité à cause de maladies ou d'autres atteintes.

La toux

Nous toussons tous de temps à autres, et ce, sans vraiment y penser. Et pourtant, la toux est une fonction importante de l'organisme puisqu'elle permet de dégager les voies respiratoires et les poumons des excès de mucus ou des corps étrangers, par exemple la poussière. Chez les personnes qui ont une maladie neuromusculaire, toutefois, la faiblesse des muscles respiratoires peut compromettre la capacité de tousser. Il s'agit là d'un problème sérieux puisque si votre toux n'est pas efficace et que le mucus est retenu dans vos poumons ou vos voies respiratoires, vous aurez un plus grand risque de pneumonie et d'insuffisance respiratoire.

Il est important de maintenir la capacité d'expectorer, c'est-à-dire d'expulser les sécrétions. Ceci peut être effectué par une toux efficace ou, au besoin, avec l'aide de techniques et de dispositifs d'aide à la toux.

Le chapitre 4 parle en détail des thérapies pour aider une toux insuffisante. Il est particulièrement important de commencer le traitement avant d'avoir une toux inefficace puisque cela pourrait rendre plus difficile de traiter des complications pulmonaires potentielles, ou encore avant de développer une infection respiratoire, afin de s'être déjà familiarisé avec les techniques lorsque celles-ci deviennent nécessaires.

3 Surveillance de l'état respiratoire

L'importance de la surveillance

La surveillance fournit de l'information sur votre état respiratoire actuel et sur le rythme auquel les muscles respiratoires s'affaiblissent. Une surveillance précoce et régulière de la respiration et de la capacité à tousser est essentielle à la détection des problèmes.

Commencez par passer une série d'examen de la fonction pulmonaire pour évaluer l'état actuel de votre respiration. Après, votre équipe soignante devrait établir un calendrier d'examen pour assurer le suivi de votre état respiratoire.

La fréquence et le type d'examen dépendra de votre maladie neuromusculaire et de votre histoire médicale. Par exemple, vous pourriez d'abord passer des examens chaque année ou aux six mois, mais la fréquence pourrait être augmentée lorsqu'il y a des indications de faiblesse progressive ou si vous commencez à éprouver des symptômes de complications respiratoires.

TESTS DE LA FONCTION RESPIRATOIRE

Les tests de la fonction respiratoire consistent à souffler dans un tube ou à effectuer une série de manœuvres respiratoires. Ces tests fournissent de l'information sur la quantité d'air que peuvent contenir vos poumons, la profondeur de votre respiration, la quantité d'air qui entre et sort de vos poumons au repos et la quantité maximale d'air que vous pouvez faire entrer et sortir de vos poumons au cours d'une minute. Les résultats de ces tests fournissent à votre équipe soignante une information détaillée sur votre système respiratoire et peuvent en indiquer les faiblesses potentielles.

FORCE DES MUSCLES RESPIRATOIRES

Parmi les examens qui mesurent la force de vos muscles respiratoires, mentionnons :

- pression inspiratoire maximale (PIM)
- pression expiratoire maximale (PEM)
- pression inspiratoire nasale lors d'un effort de renflement maximal (SNIP)



Des valeurs en-deçà d'un certain seuil suggèrent un affaiblissement des muscles respiratoires et de la capacité à tousser.

DÉBIT EXPIRATOIRE DE POINTE (DEP) À LA TOUX

Votre médecin ou votre inhalothérapeute pourraient mesurer votre capacité de toux pour déterminer son efficacité. Ce test consiste à tousser avec force dans un tube ou un appareil (voir photo ci-haut). Des résultats montrant des valeurs diminuées pourraient indiquer une capacité de toux plus faible.

MESURE DU TAUX DE DIOXYDE DE CARBONE

Il est important de mesurer et de suivre le taux de dioxyde de carbone dans votre sang à mesure que vos muscles respiratoires s'affaiblissent. Si votre respiration n'est pas assez profonde, le taux de dioxyde de carbone s'élèvera, ce qui indique que vous pourriez avoir besoin d'assistance respiratoire.

Le dioxyde de carbone peut être mesuré avec précision en mesurant le gaz du sang capillaire (par piqûre au doigt) ou du sang artériel (par prise de sang dans la région du poignet). Il peut aussi être mesuré en utilisant une petite sonde nasale ou une sonde cutanée.



POLYSOMNOGRAPHIE (ÉTUDE DU SOMMEIL)

Diverses études du sommeil peuvent être effectuées pour voir comment vous respirez pendant votre sommeil. Certains tests peuvent être effectués à la maison à l'aide d'un petit moniteur tel qu'un saturomètre ou oxymètre de pouls, qui mesure sans douleur la quantité d'oxygène dans le sang au moyen d'un capteur placé sur le doigt (voir photo ci-haut). D'autres tests doivent être effectués dans un laboratoire du sommeil (voir photo de droite).

ÉVALUATION DE LA FONCTION CARDIAQUE

Il est important d'évaluer la fonction cardiaque, ce qui se fait généralement par échocardiographie, un examen qui utilise les ondes sonores pour créer une image du cœur en mouvement.



VIDÉOFLUOROSCOPIE (TEST DE DÉGLUTITION)

Ce test, qui doit être effectué à l'hôpital, permet d'évaluer comment fonctionnent votre bouche et votre gorge lorsque vous avez de la nourriture ou des liquides. Ce test n'est effectué que si la personne a de la difficulté à avaler.

RADIOGRAPHIE PULMONAIRE

Si vous éprouvez de nouveaux symptômes, votre médecin pourrait demander une radiographie pulmonaire pour évaluer l'état de vos poumons et de la paroi de votre cage thoracique.



De gauche à droite : Douglas McKim, M.D., Kathy Walker (RRT), Joan Norgren (RRT), Sue Stevens (adjoite administrative), Carole LeBlanc (RRT, chef de pratique professionnelle), Paula Baxter (RRT).

Étaient absentes lors de la photo : Mary Irven (RRT) et Renée Longpré (RRT).

Entrevue avec Douglas McKim, M.D., FRCPC, FCCP, DABSM

Directeur médical du programme CANVent de l'Hôpital d'Ottawa, directeur du programme de réadaptation de l'Hôpital d'Ottawa et professeur agrégé de médecine à l'Université d'Ottawa

Q : Quelle est l'importance d'établir des paramètres de référence et d'assurer une surveillance continue?

R : Cela est très important, mais malheureusement, cela ne se fait pas automatiquement. C'est pourquoi il est essentiel que les patients et leurs proches sachent ce qui doit faire l'objet d'une surveillance et qu'ils en fassent la demande. Par exemple, les résultats d'un examen de débit expiratoire de pointe à la toux devraient être d'environ 270 litres/minute ou 4,5 litres/seconde. Votre médecin interprétera vos résultats à la lumière de facteurs tels que l'âge, le poids et le sexe. Il n'existe pas de consensus quant aux résultats adéquats pour les autres tests de la fonction respiratoire, tels que la pression inspiratoire maximale ou la pression expiratoire maximale. Tout dépend de l'état de santé du patient, mais la surveillance des divers aspects de la capacité pulmonaire, aux six mois et parfois plus fréquemment, est appropriée dans la plupart des cas. Il est aussi très important d'effectuer un test d'oxygène (oxymétrie de pouls) pendant toute une nuit, les problèmes respiratoires commençant souvent au cours du sommeil, sans être nécessairement associés à aucun symptôme.

Autosurveillance

Personne ne connaît votre respiration mieux que vous. Voilà pourquoi une partie importante de tout plan de surveillance est d'être conscient de ce qui est normal pour vous. Avertissez votre équipe soignante si vous éprouvez l'un ou l'autre des symptômes suivants, qui pourraient signaler un problème respiratoire :

- agitation lorsque vous essayez de dormir;
- anxiété ou essoufflement lorsque vous êtes couché;
- ne pas se sentir reposé le matin;
- des problèmes respiratoires récurrents;
- des maux de tête le matin ou durant la journée;

- des changements dans la quantité ou la couleur du phlegme ou des sécrétions lorsque vous toussiez;
- avoir des épisodes de confusion ou communiquer de façon incohérente;
- une fatigue accrue, une somnolence inexplicée ou de la difficulté à vous réveiller;
- un essoufflement soudain (note : si vous éprouvez un essoufflement grave, rendez-vous immédiatement à l'urgence).

Pour une description détaillée des symptômes d'affaiblissement des muscles respiratoires et d'insuffisance respiratoire, consultez le chapitre 5.

4 Pratiques d'hygiène pulmonaire

Ce chapitre décrit des exercices et traitements qui vous aideront à maintenir une bonne hygiène pulmonaire et à produire une toux efficace, deux facteurs d'une importance capitale pour votre santé respiratoire.

Avant de commencer toute thérapie, vous devez consulter un professionnel de la santé d'expérience, qualifié pour déterminer quelle approche convient le mieux à votre cas, et recevoir une formation personnalisée.

Quelle est la différence entre hygiène pulmonaire et thérapie ventilatoire?

L'hygiène pulmonaire (technique d'assistance à la toux) et la thérapie ventilatoire sont deux choses différentes. L'hygiène pulmonaire permet à vos voies respiratoires et à vos poumons de demeurer dégagés et élastiques, ce qui vous aidera à tousser et à prévenir les infections. La thérapie ventilatoire, décrite en détail aux chapitres 6 à 8, vous aide à faire entrer l'oxygène dans votre corps et à évacuer le dioxyde de carbone.

Maintien d'une bonne hygiène pulmonaire



Jeff Sparks fait ici la démonstration de la technique d'emmagasinage d'air à l'aide d'un appareil de recrutement de volume pulmonaire et avec l'assistance de Chris Cormier, son préposé.

CONSEIL Commencez les traitements aux premiers signes d'affaiblissement de la toux.

La surveillance respiratoire permettra à votre médecin ou à votre thérapeute de vous avertir de l'affaiblissement de votre toux, mais vous pourriez aussi vous en apercevoir vous-même. N'ATTENDEZ PAS que votre capacité de tousser soit effectivement faible ou non-existante.

Technique d'emmagasinement d'air

La technique d'emmagasinement d'air, aussi appelée recrutement de volume pulmonaire, consiste à remplir périodiquement vos poumons à leur capacité maximale, allant au-delà de ce que vos muscles affaiblis pourraient vous permettre sans aide. L'emmagasinement d'air permet d'accroître votre volume pulmonaire, l'efficacité de la toux, la souplesse des poumons et de la cage thoracique et le volume de la parole. Cette technique permet aussi de diminuer le risque d'atélectasie, un affaissement des alvéoles pulmonaires qui se produit lorsque certaines parties du poumon ne sont pas régulièrement remplies d'air. L'atélectasie peut entraîner des infections pulmonaires et un mauvais échange d'air dans les poumons.

Une fois prescrite, la technique d'emmagasinement d'air est effectuée à l'aide d'un appareil de recrutement de volume pulmonaire composé d'un ballon de réanimation, d'une valve unidirectionnelle insérée dans un tube et d'une pièce buccale ou d'un masque. Le dispositif de recrutement de volume pulmonaire (aussi appelé dispositif d'emmagasinement d'air) peut être assemblé par un professionnel de la santé compétent ou acheté pré-assemblé. (Note : le dispositif devrait être clairement identifié comme tel pour éviter qu'il ne soit confondu avec un réanimateur manuel, puisqu'il ne peut être utilisé à cette fin.)

Utilisation d'un dispositif de recrutement de volume pulmonaire

1. Idéalement, cette technique devrait s'effectuer pendant que vous êtes assis, mais est aussi possible en position couchée, la tête étant légèrement élevée. Attendre au moins 60 minutes après un repas avant de pratiquer cette technique.
2. Prenez une grande inspiration, puis placez la pièce buccale dans votre bouche (ou placez le masque sur votre nez et votre bouche) pour créer un joint étanche. Lorsqu'on utilise une pièce buccale, un pince-narines peut aussi être utilisé pour empêcher l'air de s'échapper.
3. Prenez une autre inspiration en pinçant doucement le ballon de réanimation. Ceci poussera l'air dans vos poumons.
4. Retenez les deux respirations précédentes et laissez le ballon se regonfler. Donnez-vous des inspirations successives dans les poumons, l'une sur l'autre, jusqu'à ce que vous sentiez que vos poumons sont complètement remplis d'air. Vous pourriez ressentir un étirement de la cage thoracique ou un léger inconfort, ce qui est normal, mais à aucun moment vous ne devriez ressentir de la douleur.
5. Une fois vos poumons remplis, brisez l'étanchéité en ouvrant la bouche pour libérer la pièce buccale, ou en retirant le masque de votre figure ou en faisant signe à votre préposé de briser l'étanchéité.
6. Une fois l'étanchéité brisée, vous expirez complètement et automatiquement.
7. Faites une pause de 30 à 60 secondes.
8. Répétez la procédure de trois à cinq fois par session.

Note : Il revient à un professionnel de la santé compétent de prescrire le début de ce traitement et de revoir périodiquement votre technique. Assurez-vous de mentionner tout antécédent d'emphysème, de pneumothorax spontané ou de problèmes cardiaques avant de commencer ce traitement.

Si vous n'avez qu'un usage limité de vos bras et de vos mains, demandez l'aide d'un aidant ou d'un préposé. Assurez-vous d'établir avec lui un signal pour indiquer quand cesser d'introduire de l'air ou quand briser l'étanchéité. À défaut de préposé, il existe aussi des adaptations qui permettent d'utiliser le ballon de réanimation avec une pompe à pied pour les personnes dont les mains sont faibles.

La recherche montre que les personnes atteintes de dystrophie musculaire de Duchenne qui utilisent le recrutement de volume pulmonaire deux fois par jour présentent un déclin plus lent de la fonction pulmonaire.¹

¹ McKin D et al. « Lung volume recruitment slows pulmonary function decline in Duchenne muscular dystrophy », Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, mars 2012, 93(7) : 1117-22.

Auto-assistance à la toux

L'objectif de l'auto-assistance à la toux est de renforcer celle-ci. Commencez à utiliser cette procédure lorsque vous remarquez que votre toux devient moins efficace, par exemple si vous avez de la difficulté à expectorer (à vous débarrasser du mucus) en toussant.

Pour que cette technique soit efficace, vous devrez avoir une bonne force musculaire, être capable de retenir votre souffle et, dans une certaine mesure, de tousser sans aide.

Avertissement : Cette technique n'est pas recommandée aux femmes enceintes ni aux personnes ayant récemment subi une chirurgie abdominale telle que l'insertion d'un tube de gavage.

Auto-assistance à la toux : comment procéder

1. Asseyez-vous confortablement, repliez les bras sur votre abdomen et placez l'un de vos poignets au centre de la cage thoracique en le tenant avec l'autre main.
2. Prenez une grande inspiration et retenez-la. Vous pouvez utiliser la technique d'emmagasinage d'air, c'est-à-dire inspirer et retenir, inspirer encore sans expirer et inspirer encore pour atteindre votre volume pulmonaire maximal. Si vous avez de la difficulté à retenir votre souffle ou si vous êtes incapable d'inspirer profondément, utilisez un dispositif de recrutement de volume pulmonaire pour aider à gonfler vos poumons.
3. Retenez votre souffle jusqu'à ce que vous soyez prêt à tousser.
4. Commencez à tousser tout en balançant votre tronc avec force vers l'avant et vers le bas, contre vos mains. Le but est que vos mains exercent une pression sur votre abdomen, vers l'intérieur et vers le haut, ce qui aide à pousser le diaphragme vers le haut et crée une poussée supplémentaire qui force l'air hors des poumons aussi rapidement que possible.

Il vous faudra vous exercer un certain temps avant de bien maîtriser cette technique. N'ayez pas peur d'expérimenter un peu pour obtenir les meilleurs résultats. Cette technique devrait produire une toux assez forte pour permettre de débarrasser vos voies respiratoires des sécrétions.



Si vous ressentez une douleur ou un inconfort important à tout moment en effectuant ce traitement, cessez immédiatement. Modifiez votre position ou demandez l'avis d'un professionnel.

Toux assistée par un aidant ou un préposé

Si vos bras sont faibles, votre préposé peut vous aider en pratiquant la toux assistée. Cette technique est similaire à celle de l'auto-assistance à la toux, mais utilise l'aide d'une autre personne pour aider à pousser l'air hors de vos poumons.

Il existe deux façons de procéder : la poussée abdominale manuelle et la compression latérale des côtes. Vous pourriez constater qu'une technique est plus bénéfique ou plus appropriée que l'autre.

Comment effectuer une poussée abdominale manuelle

Attention! Les femmes enceintes et les personnes ayant récemment subi une chirurgie abdominale ne doivent pas utiliser cette procédure. Cette technique pourrait ne pas être indiquée pour les personnes obèses.

1. Vous pouvez vous asseoir ou vous coucher. Choisissez la position qui est la plus confortable et qui produit les meilleurs résultats.
2. Remplissez vos poumons d'autant d'air que vous pouvez retenir. Au besoin, utilisez le dispositif de recrutement de volume pulmonaire.
3. En posant la paume d'une main sur l'abdomen supérieur, en bas du sternum, votre préposé ou votre aidant applique une pression énergique et rapide vers l'intérieur et le haut, ce qui permet d'expulser rapidement l'air de vos poumons.

Il faut souvent plus d'une manœuvre pour obtenir les résultats désirés. Répétez la procédure de deux à trois fois, au besoin et selon votre tolérance.

Comment effectuer une compression latérale des côtes

Attention! Cette technique n'est pas recommandée si vous avez une courbure importante de la colonne vertébrale, des blessures à la cage thoracique, de l'ostéoporose ou si vous avez récemment été opéré à la cage thoracique.

1. Vous pouvez être assis ou couché.
2. Si vous avez besoin d'un dispositif de recrutement de volume pulmonaire pour inspirer et retenir votre souffle, vous aurez besoin d'un deuxième aidant, le premier ayant besoin de ses deux mains pour effectuer la compression.
3. Le préposé place ses mains de chaque côté de la partie inférieure de votre cage thoracique, les pouces placés sur le devant de votre poitrine et pointant vers votre sternum.
4. Remplissez vos poumons d'autant d'air que vous pouvez retenir, en utilisant au besoin le dispositif de recrutement de volume pulmonaire.
5. Les mains sur votre cage thoracique, l'aidant ou le préposé vous indiquera de tousser pendant qu'il poussera rapidement vers l'intérieur et le haut des deux côtés à la fois.

Il faut souvent plus d'une manœuvre pour obtenir les résultats désirés. Répétez la procédure de deux à trois fois, au besoin et selon votre tolérance.



Assistance mécanique à la toux

À mesure que vos muscles respiratoires s'affaiblissent, vous pourriez être incapable d'expulser efficacement les sécrétions ou de maintenir vos voies respiratoires et vos poumons dégagés, même avec les exercices de toux décrits plus tôt dans ce chapitre. Si vous n'avez pas la force de produire une toux efficace, songez à utiliser un appareil d'assistance mécanique à la toux. Cet appareil gonfle rapidement les poumons en suscitant une profonde inspiration. Il dégonfle ensuite rapidement les poumons par aspiration, poussant les sécrétions des voies respiratoires vers la bouche, d'où elles peuvent être retirées.

Le marché pour ce type d'appareil est en constante évolution et propose plusieurs marques et modèles. Ces appareils sont souvent appelés « CoughAssist^{MD} », qui est la marque de commerce d'un appareil manufacturé par Philips Respironics (voir photo ci-haut).

L'utilisation d'un appareil d'assistance mécanique à la toux est très utile pour assurer l'hygiène pulmonaire puisqu'il aide à dégager les voies respiratoires et à gonfler des régions des poumons qui, autrement, ne pourraient s'ouvrir complètement pour assurer un échange d'air adéquat.

INITIATION À L'UTILISATION D'UN APPAREIL D'ASSISTANCE MÉCANIQUE À LA TOUX
Il faut généralement de deux à quatre semaines pour voir les résultats de la technique d'assistance mécanique à la toux. Au cours de cette transition,

vous pouvez continuer à utiliser les techniques non mécaniques d'assistance à la toux décrites précédemment.

Un professionnel de la santé devra vous former à l'utilisation d'un appareil d'assistance mécanique à la toux et devrait continuer à suivre vos progrès pour faire en sorte que les résultats obtenus soient vraiment efficaces.

Les pressions requises pour gonfler et dégonfler les poumons varient d'une personne à l'autre, mais se situent généralement entre 35 et 50 cmH₂O. La plupart des personnes ne pouvant tolérer de telles pressions au début, il vaut mieux commencer avec des pressions beaucoup plus basses (10 à 15 cmH₂O) et progresser graduellement vers une pression thérapeutique efficace. Des pressions plus basses pourraient être appropriées pour de plus jeunes enfants (généralement de 20 à 40 cmH₂O).

Si vous avez un bon contrôle de vos bras, vous pourriez être en mesure d'effectuer seul la procédure d'insufflation-exsufflation mécanique, bien que cela exige un certain apprentissage. Les personnes qui n'ont qu'un usage limité de leurs bras et de leurs mains auront besoin d'aide.

Si les muscles de votre visage ont une bonne force et que vous avez un bon contrôle de vos lèvres, vous pourriez essayer d'utiliser une pièce buccale. Autrement, vous aurez besoin d'un masque facial pour créer l'étanchéité autour de votre bouche et de votre nez.

Plusieurs utilisateurs obtiennent de bons résultats avec un masque dont le coussin est gonflable et ajustable. Vous pouvez ajuster la quantité d'air du coussin avec une seringue pour obtenir une bonne étanchéité. Plus tard, si la perte musculaire devait modifier les contours de votre visage, vous pourrez ajuster le coussin en conséquence.

LE TRAITEMENT

Les étapes suivantes constituent un cycle complet de traitement :

1. l'appareil pousse l'air dans vos poumons (phase d'inspiration);
2. l'appareil force la sortie de l'air par aspiration (la phase d'expiration);
3. l'appareil effectue une pause de deux à cinq secondes, selon les besoins.

Répétez ce cycle de trois à cinq fois, jusqu'à ce que le mucus soit expulsé et que vos voies respiratoires soient dégagées.

Utilisez ce traitement chaque jour en tant que stratégie de maintien, en augmentant sa fréquence lors d'infection aiguë ou en cas de grave faiblesse respiratoire.

Le CoughAssist^{MD} et l'hygiène pulmonaire



Van Bernard utilise un appareil d'assistance mécanique à la toux avec l'aide de sa mère, Julie Clegg.

Van a l'amyotrophie spinale de type 2 et utilise un appareil d'assistance mécanique à la toux pour aider à libérer les sécrétions et à maintenir une santé pulmonaire optimale. Avant de commencer à utiliser cet appareil à l'âge de 16 mois, Van avait dû être hospitalisé 12 fois en un an pour des pneumonies doubles. Depuis, il n'a connu qu'un nombre restreint d'hospitalisations à cause d'infections respiratoires. Van et sa famille croient qu'il existe une corrélation directe entre l'utilisation du Cough Assist^{MD} deux fois par jour et l'état actuel de sa santé respiratoire.

Pour Van, cet appareil est essentiel et lui a littéralement sauvé la vie.

UTILISATION D'UN APPAREIL D'ASSISTANCE MÉCANIQUE À LA TOUX AVEC UNE TRACHÉOTOMIE

Si vous avez une trachéotomie, vous utilisez probablement un appareil d'aspiration avec un cathéter endotrachéal pour débarrasser vos voies respiratoires supérieures de mucus. Bien que l'aspiration endotrachéale soit efficace pour dégager la trachée et les voies respiratoires

supérieures, elle ne peut amener le mucus des voies respiratoires inférieures jusqu'aux voies respiratoires plus larges ou la trachée. Cependant, l'utilisation d'un appareil d'assistance mécanique à la toux permettra d'amener le mucus dans les voies plus larges, d'où il peut être aspiré à l'aide d'un cathéter. L'appareil d'assistance mécanique à la toux favorisera également le recrutement de volume pulmonaire et aidera à prévenir les infections pulmonaires.

Si vous avez un tube de trachéotomie avec ballonnet, celui-ci devrait être gonflé pendant l'utilisation de l'appareil d'assistance mécanique à la toux pour améliorer l'efficacité du traitement.

Consultez le chapitre 8 pour plus d'information sur les trachéotomies et la ventilation invasive.

On trouvera dans les *Lignes directrices pour la ventilation assistée à domicile*, publiées en 2011 par la Société canadienne de thoracologie, d'autres détails sur le recrutement du volume pulmonaire et le dégagement des voies respiratoires chez les personnes à risque et celles qui ont recours à la ventilation assistée. Ce document offre aussi des recommandations spécifiques pour les personnes qui ont une maladie neuromusculaire.

Ce document est disponible (en anglais seulement) au www.lignesdirectricesrespiratoires.ca.

Vous pouvez aussi consulter le site internet du Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD) au www.pnavd.ca.

Cet appareil est-il couvert par mes assurances?

Le financement disponible pour les appareils d'assistance mécanique à la toux, les ventilateurs et autres appareils respiratoires dépendra du régime d'assurance santé de votre province et de votre couverture d'assurance personnelle.

Dystrophie musculaire Canada aide ses clients à se procurer ces appareils.

Contactez-nous pour plus d'information.

muscle.ca
1 800 567-2236

5 Complications respiratoires

Les personnes atteintes de maladies neuromusculaires évolutives éprouvent souvent de la faiblesse dans les muscles nécessaires pour respirer et tousser, tel que décrit au chapitre 2.

Les symptômes apparaissent graduellement avec le temps, à mesure que les muscles s'affaiblissent. Mentionnons entre autres :

- un essoufflement plus fréquent ou plus prononcé à l'effort;
- un essoufflement occasionnel léger au repos;
- un essoufflement lorsque couché sur le dos;
- de la difficulté à dormir;
- se réveiller essoufflé ou avec un mal de tête qui disparaît quelque temps après le réveil;
- se sentir étourdi lors d'un effort ou après;
- des bourdonnements d'oreilles.

Il est à noter que l'essoufflement pourrait ne pas se manifester si la faiblesse des jambes et des bras vous empêche de faire de l'exercice ou des activités qui exigent un effort physique.

Insuffisance respiratoire

La faiblesse progressive des muscles respiratoires peut entraîner une insuffisance respiratoire, une condition grave qui, si elle n'est pas traitée, peut être fatale. L'insuffisance respiratoire survient lorsque l'échange gazeux dans les poumons (le processus qui apporte l'oxygène dans le sang et le débarrasse du dioxyde de carbone) est altéré de façon importante, entraînant un taux d'oxygène dans le sang beaucoup plus bas que la normale (hypoxémie) et pouvant être accompagnés d'une augmentation du taux de dioxyde de carbone.

Parmi les symptômes d'insuffisance respiratoire, mentionnons notamment :

- un besoin accru de sommeil;
- une fatigue constante;

- de la confusion occasionnelle;
- des difficultés à se concentrer;
- de nouveaux spasmes musculaires;
- des maux de tête constants ou périodiques;
- un essoufflement important au repos;
- de l'essoufflement en position couchée;
- de la difficulté à dormir ou à se réveiller;
- des évanouissements (dans les cas extrêmes).

Une fois que débute l'insuffisance respiratoire, les muscles respiratoires tentent de travailler plus fort, ce qui les fatigue encore davantage.

Selon votre réserve pulmonaire, c'est-à-dire l'augmentation maximale de la ventilation minute que vous pouvez garder sans épuiser vos muscles respiratoires, l'épuisement des muscles respiratoires peut survenir en quelques heures ou quelques jours. Si vous éprouvez des symptômes d'insuffisance respiratoire, rendez-vous immédiatement à l'urgence de l'hôpital. La clé pour survivre à l'insuffisance respiratoire est de recevoir rapidement une ventilation mécanique et un dégagement des voies respiratoires pour améliorer votre respiration. Une évaluation clinique et un suivi approprié devraient permettre de repérer rapidement de telles difficultés et de prévenir toutes crises respiratoires.

La crise respiratoire de Nicolas Reny



Nicolas sous ventilation à l'hôpital.

En avril 2013, Nicolas Reny, un jeune homme qui a la dystrophie musculaire de Duchenne, a attrapé un simple rhume qui s'est par la suite aggravé. Alors que le pneumologue lui prescrivait des médicaments pour son rhume, il recommanda aussi que Nicolas commence des exercices de recrutement du volume pulmonaire et subisse quelques tests. Le thérapeute a remarqué que le taux d'oxygène dans le sang de Nicolas était très bas, qu'il toussait beaucoup et que les médicaments n'avaient pas réussi à diminuer ses sécrétions pulmonaires.

Le 12 avril, Nicolas était admis à la Cité de la santé de Laval. Après avoir tenté de réduire sa toux et ses sécrétions pulmonaires par des antibiotiques intraveineux et des bronchoscopies, Nicolas était transféré aux soins intensifs où il fut intubé : un tube de plastique flexible fut inséré par la bouche dans sa trachée afin de garder ouvertes les voies respiratoires et de faciliter la ventilation des poumons par ventilation mécanique. Nicolas est demeuré intubé pendant 12 jours. Ses sécrétions pulmonaires étaient si abondantes que le personnel a recommandé qu'il subisse une trachéotomie, c'est-à-dire une procédure chirurgicale qui crée une ouverture artificielle des voies respiratoires pour permettre l'insertion d'un tube respiratoire. Nicolas et toute sa famille ont été très surpris que la situation puisse devenir aussi sérieuse si rapidement.

L'opération a eu lieu à la fin d'avril. Au début de mai, Nicolas a été transféré à l'Institut thoracique de Montréal et inscrit au Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD) affilié au Centre universitaire de santé McGill de Montréal. Le personnel de l'Institut et du PNAVD ont surveillé sa convalescence, prescrivant des exercices de recrutement de volume pulmonaire quatre fois par jour et l'usage, la nuit, d'un ventilateur à deux niveaux de pression positive. À la fin de mai, la canule de trachéotomie de Nicolas a été enlevée et il a pu rentrer à la maison au début de juin, au grand plaisir de toute la famille. Les inhalothérapeutes du centre satellite de Laval du PNAVD ont continué à épauler la famille en lui fournissant l'appareillage, la formation, les soins d'un inhalothérapeute à domicile et une ligne d'aide téléphonique disponible en tout temps. Aujourd'hui, Nicolas, qui a continué à faire ses exercices pulmonaires et à utiliser l'appareil à deux niveaux la nuit, peut à nouveau profiter de la vie!!

Pneumonie

Une infection respiratoire, un simple rhume même, peuvent vous mettre à risque de développer une pneumonie. Si vous remarquez des symptômes tels qu'un changement dans la couleur ou la consistance de votre mucus, voyez votre médecin pour une évaluation et, possiblement, un traitement. La pneumonie peut être virale ou bactérienne. Dans ce dernier cas, des antibiotiques seront généralement prescrits.

Sans traitement, la pneumonie peut rapidement entraîner l'insuffisance respiratoire si votre organisme ne peut soutenir le surcroît de travail respiratoire qu'exige une maladie aiguë. Dans ce cas, vous aurez sans doute besoin d'une assistance ventilatoire d'urgence. Rendez-vous à l'urgence de l'hôpital si vous éprouvez des symptômes tels que de la fièvre, des changements dans votre respiration ou de l'essoufflement.

Soins intensifs

Si vous développez des complications respiratoires aiguës si graves que vous ne pouvez respirer par vous-même, vous devrez avoir recours à un appareil pour vous aider à respirer

(pour en savoir plus sur la ventilation mécanique, consultez le chapitre 6). Afin de recevoir une ventilation mécanique, vous devrez être admis aux soins intensifs, où vous recevrez l'attention et les soins constants des médecins, infirmiers et inhalothérapeutes.

Tout patient admis aux soins intensifs court un risque important d'autres complications, telles que d'autres infections et des caillots sanguins. Plus particulièrement, vos muscles s'affaibliront pendant votre séjour aux soins intensifs, ce qui pourrait rendre plus difficile pour vous de respirer sans assistance ventilatoire, même après que vous vous soyez remis de votre problème respiratoire initial.

Certaines personnes qui ont une maladie neuromusculaire ou des problèmes similaires ont besoin de plusieurs semaines sur ventilateur avant de pouvoir respirer sans assistance et certains devront être ventilés en permanence. Plusieurs de ces personnes, toutefois, peuvent quand même profiter de la vie après leur départ des soins intensifs, même si elles ont besoin d'une assistance ventilatoire continue.



Attention à l'oxygénothérapie

Dans la population générale, l'hypoxémie (faible taux d'oxygène dans le sang) est généralement traitée en utilisant un supplément d'oxygène. Toutefois, pour les personnes ayant une maladie neuromusculaire qui éprouvent des difficultés respiratoires, l'oxygénothérapie doit être utilisée avec beaucoup de prudence. Chez ces personnes, c'est la ventilation mécanique (préférentiellement non invasive) qui devrait d'abord être utilisée en cas d'hypoxémie.

Si vous vous rendez à l'urgence pour des complications respiratoires, soyez prêt à informer l'équipe soignante que vous avez une maladie neuromusculaire évolutive et qu'un supplément d'oxygène sans assistance ventilatoire peut aggraver la situation.

D'autres facteurs, par exemple une pneumonie, peuvent entrer en ligne de compte et nécessiter le recours à un supplément d'oxygène en plus de la ventilation mécanique. L'équipe soignante doit pouvoir surveiller étroitement votre taux de dioxyde de carbone, par moniteur de gaz sanguin ou moniteur transcutané.

Pour plus de détails, consultez le chapitre 9.

Être prêt en cas de détérioration respiratoire

Afin de vous préparer à la possibilité d'une insuffisance respiratoire ou d'une admission aux soins intensifs, songez à la qualité de vie que vous désirez ainsi qu'à vos objectifs et discutez de vos volontés avec un médecin qui vous expliquera le type d'interventions qui pourraient être disponibles pour traiter l'insuffisance respiratoire ainsi que les conséquences subséquentes de chacune de ces actions.

Voici quelques exemples de questions à considérer :

- Désirez-vous recevoir une assistance ventilatoire non invasive avant la ventilation mécanique invasive?
- Désirez-vous recevoir une ventilation mécanique par tube endotrachéal (voies respiratoires artificielles)?
- Désirez-vous être réanimé (compressions thoraciques, ventilation d'urgence, médicaments) si votre cœur devait cesser de battre ou engagé dans un programme de soins palliatifs?

Après avoir examiné vos choix avec soin et en avoir discuté avec votre médecin, communiquez vos volontés à vos aidants, aux membres de votre famille et aux professionnels de la santé.

Il est aussi conseillé de préparer un document juridique (directives de soins de santé) qui énonce clairement ce que vous désirez en matière de soins et de traitements et qui nomme quelqu'un en qui vous avez confiance pour prendre des décisions à votre place si vous êtes incapable de le faire (procuration). Pour plus d'information à ce sujet, consultez le chapitre 9.

Note aux parents

Lorsque l'état de votre enfant est stable, prenez le temps de discuter (avec la famille, mais aussi avec l'enfant, si cela est approprié) de ce qui est dans son meilleur intérêt. Considérez ce que l'enfant voudrait en cas de crise en ce qui concerne la prise en charge aiguë (réanimation) et la prise en charge à long terme (par exemple la trachéotomie et la ventilation). Bien que ces décisions puissent changer avec le temps, il vaut mieux en discuter avant qu'une crise ne survienne. En temps de crise, les familles trouvent très difficile de tout à la fois s'informer, de communiquer avec l'enfant et avec les autres membres de la famille et de prendre des décisions.

Conseils de prévention

Un simple rhume ou une grippe peuvent entraîner des problèmes respiratoires sérieux, particulièrement si votre fonction respiratoire est déjà compromise. Voici quelques conseils pour vous aider à limiter votre risque d'infection respiratoire.

Faites-vous vacciner

- Gardez à jour vos vaccinations de routine (vaccination contre la polio, la rougeole, les oreillons).
- Faites-vous vacciner chaque année contre la grippe.
- Faites-vous vacciner (incluant les vaccins de rappel) contre la pneumonie (Pneumovax) et la coqueluche.

Limitez votre exposition aux germes

- Essayez d'éviter le contact direct avec les personnes qui ont le rhume ou une infection respiratoire.
- Assurez-vous que vous et vos aidants vous lavez régulièrement et adéquatement les mains.

Prenez soin de votre santé générale

- Assurez-vous que votre diète répond adéquatement à vos besoins nutritionnels et que vous dormez bien. Voyez le chapitre 9 pour plus d'information sur la façon dont votre alimentation affecte votre respiration.

6 La ventilation mécanique

Planifier ses besoins respiratoires



Luke et Kayla Melchior le jour de leur mariage.

Il n'est jamais trop tôt pour penser à vos besoins respiratoires. Surtout, n'attendez pas que survienne une crise. Luke Melchior utilise un ventilateur non invasif depuis plus de 20 ans. Il a été capable de s'habituer à son ventilateur et au CoughAssist^{MD} alors que l'état de sa fonction pulmonaire était encore aux limites acceptables (plutôt que d'attendre l'apparition des symptômes d'insuffisance respiratoire). Luke recommande fortement de commencer la ventilation avant que ne surviennent les problèmes et explique qu'un ventilateur n'est pas aussi « épeurant » qu'on l'imagine. Au contraire, c'est son ventilateur qui lui permet de vivre.

La surveillance respiratoire (abordée au chapitre 3) est importante pour déterminer la progression de la faiblesse des muscles respiratoires et l'état général de votre respiration. Les techniques décrites au chapitre 4, incluant le recrutement du volume pulmonaire et la toux assistée, vous aideront à maintenir votre fonction respiratoire et à réduire le risque d'infection aiguë. À mesure que les muscles respiratoires s'affaiblissent, il peut être de plus en plus difficile de maintenir une ventilation minute adéquate ou de prévenir une crise respiratoire causée par une infection aiguë (tel que discuté au chapitre 5). Si une telle situation survient, votre équipe soignante pourrait prescrire la ventilation mécanique.

Qu'est-ce que la ventilation mécanique?

La ventilation mécanique est une méthode d'assistance ou de remplacement de vos propres efforts de respiration par des moyens mécaniques. Le plus souvent, la ventilation mécanique implique l'utilisation d'un appareil appelé « ventilateur », conçu pour donner une assistance respiratoire aux personnes incapables de respirer adéquatement par elles-mêmes.

De nombreuses personnes qui ont une maladie neuromusculaire évolutive commencent par utiliser la ventilation mécanique à temps partiel. Son usage est souvent prescrit pour le sommeil, alors que la respiration est la moins profonde, pour permettre à vos muscles respiratoires de se reposer. Si vos muscles respiratoires continuent à s'affaiblir, vous aurez sans doute besoin d'un soutien ventilatoire le jour ou en continu.

Si vous développez une insuffisance respiratoire et choisissez de ne recevoir aucune forme de ventilation mécanique, en raison de vos valeurs ou de votre évaluation personnelle de votre qualité de vie, il est probable que vous ne survivrez pas. Cependant, la recherche a démontré que les personnes qui utilisent un ventilateur se disent en santé et profitent d'une grande qualité de vie. Elles disent aussi que l'assistance ventilatoire a augmenté leur autonomie, leur énergie et leur santé générale.²

Dans ce document et d'autres documents connexes, les termes tels que « assistance ventilatoire », « ventilation assistée » et « ventilation mécanique » sont utilisés indifféremment. Tous désignent l'acte de respirer avec le soutien d'un appareil. Vous verrez peut-être aussi le terme « ventilation à domicile ». Bien qu'il puisse aussi désigner la ventilation mécanique, ce terme signifie plus précisément la ventilation avec le soutien d'appareils, à la maison ou lors de déplacements.

Types de ventilation mécanique

Il existe deux méthodes de ventilation, l'une non invasive et l'autre invasive.

La ventilation non invasive (VNI) utilise un masque ou une autre forme d'interface pour fournir de l'air à partir d'un ventilateur. Cette méthode n'implique aucune intervention chirurgicale. Le chapitre 7 parle en détail de la ventilation non invasive.

La ventilation invasive (VI), aussi appelée ventilation effractive, fournit l'air d'un ventilateur par le biais d'une canule de trachéotomie qui est insérée dans la trachée par incision chirurgicale. Le chapitre 8 parle en détail de la ventilation invasive.

La forme appropriée de ventilation dépend de la personne et de ses besoins médicaux. Par exemple, la ventilation non invasive peut être un moyen efficace pour certaines personnes tandis que d'autres seraient mieux avisées d'avoir une trachéotomie à cause d'une paralysie bulbaire avancée (l'affaiblissement des muscles utilisés pour parler, mâcher et avaler), une infection pulmonaire sévère ou d'autres facteurs.

Planification et prise de décision

Même avant de développer des symptômes respiratoires, vous devriez vous informer sur les choix de traitement et leurs implications. Vous avez déjà fait les premiers pas en ce sens en lisant le présent document.

² Brooks D et al. *Ventilator user's perspectives on important elements of health : Related quality of life*. Disponible en ligne (en anglais seulement) au <http://www.post-polio.org/res/QoflFINALREPORT-Sept2002.pdf>.

Vous pourriez maintenant revoir l'information fournie par des organismes reconnus (on trouvera une liste de ressources à l'annexe C), consulter des professionnels de la santé qui ont de l'expérience dans le traitement de patients ayant une maladie neuromusculaire et parler avec des personnes qui ont fait l'expérience de la ventilation tant invasive que non invasive. Ces sources vous donneront un éventail de points de vue sur le sujet.

Cette information et ces discussions avec votre équipe soignante et les membres de votre famille vous aideront à trouver le plan de soins qui convient à votre situation. Au bout du compte, les décisions touchant la ventilation mécanique doivent tenir compte de vos besoins médicaux, des pratiques exemplaires en la matière, de la disponibilité des services et du financement ainsi que de votre situation personnelle, de votre qualité de vie et de vos souhaits.

Même si le traitement non invasif n'est pas discuté initialement lorsque vous consultez votre équipe soignante, vous pourriez vouloir vous renseigner sur cette méthode de ventilation. Vous pourrez ensuite évaluer des plans de traitement potentiels et, au besoin, exiger le traitement et les services qui conviennent le mieux à votre situation personnelle.

Si vous décidez de n'avoir recours à aucune méthode d'assistance ventilatoire, informez-vous auprès de votre médecin ou de votre équipe soignante de la disponibilité des services de soins palliatifs dans votre milieu. Les soins palliatifs consistent à maintenir la qualité de vie du patient en gérant la douleur et les symptômes plutôt qu'en traitant l'affection sous-jacente. Les soins palliatifs comprennent toute une gamme de services, incluant le soutien affectif, spirituel et pratique pour les patients et leur famille ou de l'assistance quant à la planification des soins avancés et les décisions concernant la fin de vie.

Positionnement du corps

Les personnes qui vivent avec une maladie neuromusculaire rapportent que la position de leur corps affecte leur respiration. Les stratégies suivantes peuvent vous aider à composer avec les difficultés respiratoires si les symptômes sont minimes, si l'assistance ventilatoire mécanique n'est pas disponible ou si vous choisissez de ne pas y avoir recours.

- Ne gardez pas les bras levés pour de longues périodes, car cela pourrait causer de l'essoufflement.
- Évitez de vous pencher, ce qui pourrait aussi causer de l'essoufflement.
- Reposez-vous en position semi-assise (les pieds élevés et le torse partiellement penché vers l'arrière) pour une respiration plus confortable.
- Dormez en mettant plusieurs oreillers sous votre torse, votre tête et vos épaules ou élevez la tête de votre lit, mécaniquement ou à l'aide d'une cale. Cela aidera à minimiser les fois où vous vous réveillez essoufflé.

La respiration glossopharyngée (respiration de la grenouille)

La respiration glossopharyngée, qu'on appelle aussi « respiration de la grenouille » à cause du bruit qu'elle provoque, est une technique qui pourrait vous sauver la vie si vos muscles respiratoires sont faibles. Lorsqu'elle est bien pratiquée, cette respiration, qui consiste à inspirer en poussant l'air avec la langue, permet de soutenir vos besoins respiratoires, par exemple en cas de déficience soudaine d'un ventilateur, et aide à dégager les sécrétions de façon autonome.

La technique implique l'usage des muscles de la langue et de la gorge pour « avaler » de petites quantités d'air dans les poumons. Après chaque « gorgée », la glotte se ferme, empêchant l'air de s'échapper. Une respiration comporte généralement de six à neuf gorgées de suite et jusqu'à 20 gorgées peuvent fournir assez d'air pour vous permettre de tousser ou de vous moucher.

Ventilation assistée non invasive et invasive

Ce tableau résume certains des facteurs liés aux méthodes de ventilation non invasive et invasive.

Facteur	Ventilation non invasive	Ventilation invasive
Échange d'air	Peut être efficace même sans fonction respiratoire (si une fonction bulbaire adéquate est maintenue).	Efficace même lorsque les muscles respiratoires et bulbaires sont non fonctionnels.
Apparence	Dépend du type d'interface utilisée (les masques complets sont très évidents, les embouts le sont moins).	Certaines canules de trachéotomie peuvent être camouflées, d'autres sont très visibles.
Toux	L'utilisateur peut tousser sans assistance ou en utilisant la technique de recrutement de volume pulmonaire, l'assistance manuelle à la toux ou un appareil d'assistance mécanique à la toux.	L'utilisateur aura besoin d'assistance à la toux et d'un appareil d'aspiration pour débarrasser le tractus respiratoire des sécrétions. Un appareil d'assistance mécanique à la toux est aussi efficace.
Risque d'infection	Aucune augmentation du risque d'infection, pourvu que le dispositif et l'interface soient nettoyés et entretenus adéquatement.	Risque accru d'infection lié à la trachéotomie.
Mode de vie et soutien	L'utilisateur peut vivre chez lui avec un soutien approprié. Si le soutien de la famille n'est pas disponible, des préposés doivent être engagés selon les soins dont la personne a besoin, qui sont généralement moins grands que ceux des personnes qui utilisent la ventilation invasive.	Certains utilisateurs habitent chez eux, mais en l'absence de soutien familial adéquat, des préposés doivent être engagés selon les besoins du patient, qui sont généralement plus grands que ceux des personnes sous ventilation non invasive. Une assistance ventilatoire à temps plein ou presque exigera la présence constante de préposés (i.e. jour et nuit). Malgré tous les efforts de Dystrophie musculaire Canada en vue de favoriser le maintien à domicile, il pourrait arriver que la complexité des soins, leur coût ou d'autres facteurs obligent certaines personnes à vivre à l'hôpital ou dans un centre de soins de longue durée (CHSLD) capable d'accueillir les utilisateurs de ventilateurs.
Mécanisme	L'air entre par la bouche ou le nez et aucune intervention chirurgicale n'est nécessaire.	L'air pénètre par une canule de trachéotomie insérée par une incision chirurgicale pratiquée dans la trachée.
Protection des voies respiratoires	Efficace sauf si les muscles de la déglutition sont trop faibles pour prévenir l'inhalation de liquides ou de solides ou lorsque les voies respiratoires supérieures sont obstruées.	Une canule trachéale à ballonnet aide à protéger les voies respiratoires des liquides et des solides.
Parole	Interférence minimale, selon l'interface utilisée.	La capacité de parler est altérée. Une valve de phonation et d'autres dispositifs permettent d'améliorer la capacité de parler.
Déglutition	N'interfère pas avec la déglutition.	Peut interférer avec la déglutition.



Brandon McCarthy reçoit la ventilation non invasive en utilisant le bras CANVent, un appareil mis au point conjointement par les inhalothérapeutes du Centre de réadaptation de l'Hôpital d'Ottawa et du London Health Sciences Centre.

Entrevue avec Douglas McKim, M.D., FRCPC, FCCP, DABSM

Directeur médical du programme CANVent de l'Hôpital d'Ottawa, directeur du programme de réadaptation respiratoire de l'Hôpital d'Ottawa et professeur agrégé de médecine à l'Université d'Ottawa

Q : Vous et votre hôpital avez obtenu des résultats impressionnants en choisissant la ventilation non invasive (VNI) plutôt que la trachéotomie et la ventilation. Pourquoi?

R : Je crois fermement que les patients doivent pouvoir choisir le type de ventilation qu'ils désirent. Ils ne doivent pas avoir l'impression que la VNI n'est pas un choix sécuritaire. Celle-ci offre de nombreux avantages, comme une moindre dépendance envers les préposés et moins d'hospitalisations à cause de crises de santé. Les patients et les familles doivent être fermes et clairs dans leurs désirs, mais ils doivent aussi reconnaître que cette expertise n'est pas largement répandue et que les médecins ne peuvent pas être forcés de fournir des traitements avec lesquels ils ne sont pas familiers ou se sentent mal à l'aise. Les médecins devraient être fortement encouragés à demander l'avis d'experts en VNI parce que ce traitement est probablement moins compliqué que la ventilation par trachéotomie. Certains patients peuvent avoir besoin d'une trachéotomie parce qu'ils n'ont pas la force musculaire ou la compréhension nécessaires pour utiliser une pièce buccale, mais au bout du compte, le choix revient au patient. Dans mon expérience, les patients préfèrent généralement la VNI, surtout aux premiers stades du soutien respiratoire, et trouvent qu'elle offre une très grande satisfaction et un confort supérieur.

7 La ventilation non invasive (VNI)

Maintenant que les deux méthodes de ventilation mécanique, non invasive et invasive, vous ont été présentées, ce chapitre décrit certaines des caractéristiques et des appareils généralement utilisés pour la ventilation non invasive.

Débuter la ventilation non invasive

L'utilisation d'un ventilateur augmente l'efficacité de votre respiration et permet à vos muscles respiratoires de se reposer. Un programme vigilant de surveillance respiratoire vous aidera, vous et votre médecin, à décider du meilleur moment pour débiter le traitement ventilatoire. Généralement, les personnes qui présentent des symptômes de complications respiratoires (décrites au chapitre 5) commenceront par utiliser un appareil à deux niveaux de pression positive tel que le ResMed VPAP ST (voir photo de droite) ou un ventilateur de nuit.

Appareils à deux niveaux de pression positive

Un appareil à deux niveaux de pression positive est un appareil relativement petit et silencieux qui crée une pression et un flux d'air qui s'accordent à votre propre respiration. On appelle souvent ces appareils « BiPAP® », ce qui, en fait, est la marque de commerce d'un appareil à deux niveaux manufacturé par Philips Respironics.

L'appareil à deux niveaux est réglé de façon à fournir une pression positive inspiratoire lorsque vous inspirez, poussant l'air dans les poumons, suivi par une pression positive expiratoire importante, qui vous permet d'expirer. Les pressions prescrites sont déterminées pour vous donner l'aide dont vous avez besoin pour obtenir une respiration de volume normal.

Un exemple de traitement à deux niveaux de pression positive

Joe a commencé un traitement à deux niveaux avec une pression inspiratoire prescrite de 14 cm de pression d'eau et une pression expiratoire de 5 cm de pression d'eau. Ces paramètres lui ont donné un volume courant de 500 ml à chaque respiration. Après neuf mois, les muscles respiratoires de Joe s'étant affaiblis, la pression de l'inspiration de 14 cm de pression d'eau n'offrait plus qu'un volume courant de 425 ml. À ce moment, Joe a commencé à se sentir essoufflé au repos et à avoir des problèmes à dormir. Il a pris rendez-vous avec son inhalothérapeute qui a évalué sa respiration et ajusté les réglages de son appareil à deux niveaux pour faire en sorte qu'il reçoive le volume courant approprié.



Surveillance du réglage adéquat de l'appareil à deux niveaux de pression

Les appareils à deux niveaux de pression positive ne garantissent pas un volume courant spécifique. Si vous avez besoin d'un plus grand volume d'air, les réglages de pression peuvent être ajustés pour tenir compte de l'évolution de vos besoins. Ainsi, si vous avez une infection pulmonaire, les pressions prescrites pourraient ne pas suffire à fournir

la quantité adéquate d'air, ce qui nécessiterait un ajustement des réglages de votre appareil. Vous pourriez aussi utiliser temporairement un ventilateur plus avancé pour combler vos besoins ventilatoires.

Rappelez-vous que des symptômes tels qu'un léger essoufflement ou d'autres signes de complications respiratoires pourraient aussi être causés par une fuite dans l'interface (le masque) ou une accumulation de mucus. L'un ou l'autre pourraient vous empêcher d'atteindre une pleine respiration avec les réglages courants de votre appareil à deux niveaux. Bien qu'il soit indiqué de consulter un professionnel de la santé si ces symptômes commencent à se manifester, il est aussi important d'être suivi régulièrement par un inhalothérapeute ou un clinicien d'expérience afin de vous assurer de recevoir un soutien ventilatoire adéquat.

Les appareils à deux niveaux fonctionnent généralement bien aux premiers stades des problèmes ventilatoires, alors que le soutien n'est requis qu'une partie de la journée ou de la nuit. Toutefois, si vous avez besoin d'un soutien ventilatoire continu, vous aurez besoin d'un appareil doté de caractéristiques avancées qui, pour l'instant, ne sont pas disponibles sur tous les appareils à deux niveaux.

Ventilateurs

Si vous avez besoin d'un soutien ventilatoire continu, vous aurez besoin d'un ventilateur doté de caractéristiques plus avancées que celles de la plupart des appareils à deux niveaux. Les ventilateurs sont plus perfectionnés et plus dispendieux que les appareils à deux niveaux. Bien que leurs caractéristiques exactes varient selon les marques et les modèles, plusieurs offrent diverses caractéristiques utiles :

- une batterie interne légère et la capacité de transfert automatique entre sources de courant, une caractéristique de sécurité importante pour les personnes qui ont besoin d'une ventilation continue;
- différents modes ou façons de déclencher et fournir une respiration assistée;

- une capacité supérieure à détecter et synchroniser la respiration;
- de multiples alarmes pour avertir d'un problème potentiel ou imminent.

Certains ventilateurs étant incompatibles avec certaines interfaces, assurez-vous de vérifier les recommandations du fabricant avant d'utiliser une interface donnée avec votre ventilateur.

Interfaces non invasives

L'air provenant d'un appareil à deux niveaux ou d'un ventilateur se déplace à l'intérieur d'un tube relié à un masque ou à une pièce buccale.

Il existe plusieurs marques et plusieurs types d'interfaces, par exemple le masque narinare ResMed SwiftMD (voir photo sur la page opposée). L'interface est toute aussi importante à la ventilation non invasive que l'appareil lui-même. Assurez-vous donc d'explorer toutes vos options au cours de la mise en place initiale de votre nouvel appareil à deux niveaux ou de votre ventilateur. Essayez le masque à des pressions relativement basses pour quelques minutes pour vous y habituer, puis essayez d'autres interfaces pour voir lesquelles vous préférez. Le système qui fonctionne le mieux pour vous pourrait dépendre de la force des muscles de votre visage et de votre cou.

Pour plus d'information sur les différents types d'interfaces non invasives, consultez l'annexe B.

On trouvera à l'annexe A des conseils de dépannage sur la ventilation non invasive.



Utilisation et entretien de votre interface non invasive

Pour éviter les complications et faire en sorte que votre ventilation non invasive fonctionne efficacement, assurez-vous de prendre les précautions suivantes :

- Bien nettoyer l'interface (masque facial, masque narinaire ou embout/paille) chaque jour avec de l'eau tiède et du savon à vaisselle, en suivant les recommandations du fabricant. Une interface qui n'est pas nettoyée régulièrement pourrait vous exposer à des bactéries, à des virus et à des infections potentielles, en plus de diminuer la vie utile de votre masque.
- Resserrez le harnais juste assez pour créer l'étanchéité. Pour ce faire, vous aurez besoin d'instructions et de pratique, mais c'est là une étape importante pour prévenir la formation de plaies sur le dessus du nez ou ailleurs sur votre visage ou votre tête, par exemple, au-dessus des oreilles. Si des rougeurs ou des douleurs se manifestent sur l'arête du nez, consultez votre équipe soignante sans tarder. Une telle blessure pourrait avoir du mal à guérir et pourrait limiter l'usage de certaines interfaces.
- Remplacez votre interface au besoin. Généralement, les masques et les harnais utilisés 24 heures par jour dureront de six à 12 mois, mais assurez-vous de les remplacer dès que vous n'arrivez plus à obtenir une bonne étanchéité.
- Aux premiers symptômes de complications respiratoires lors de l'utilisation de la ventilation non invasive, consultez immédiatement votre équipe soignante. Vous pourriez avoir besoin d'ajuster les réglages de votre ventilateur ou cela pourrait indiquer d'autres complications.

8 La ventilation invasive (VI)

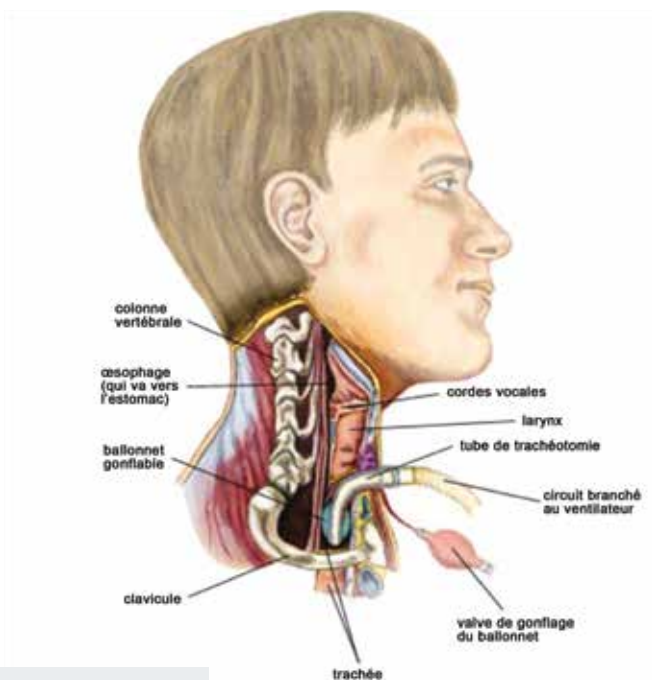


Figure 8.1
Diagramme de trachéotomie

Le chapitre 6 abordait certains des facteurs qui influencent la façon et le moment de débiter la ventilation assistée. Le chapitre 7, pour sa part, examinait la ventilation non invasive. Le présent chapitre traite de l'autre méthode de ventilation : la ventilation invasive.

Débuter la ventilation invasive

Au moment de commencer la ventilation assistée, votre qualité de vie et vos besoins médicaux devraient être pris en considération conjointement avec les meilleures pratiques, la disponibilité des services et programmes de financement et vos volontés personnelles.

Il existe des situations où la ventilation invasive pourrait être préférable à la ventilation non invasive, dont les suivantes :

- vous avez une dysfonction bulbaire sévère;
- vous êtes incapable de débarrasser vos voies respiratoires des sécrétions;
- vous avez subi une détérioration aiguë de votre fonction respiratoire qui a nécessité votre admission aux soins intensifs avec intubation (ventilation invasive temporaire d'urgence);
- vous avez choisi de procéder à la ventilation invasive comme prochaine étape dans l'échelle des soins parce que la ventilation non invasive continue (24 h) n'a pas réussi à vous donner un soutien ventilatoire suffisant.

Si vous et votre équipe soignante décidez de débiter la ventilation invasive, vous devrez d'abord avoir une trachéotomie, une intervention chirurgicale pratiquée sous anesthésie générale.

Vivre avec une trachéotomie



Scott Parlee chez lui

Scott Parlee, 42 ans, habite Fredericton, au Nouveau-Brunswick, avec sa mère et son père. Atteint de dystrophie musculaire de Duchenne, il a eu une trachéotomie il y a sept ans et utilise depuis un ventilateur. Il utilise la ventilation mécanique depuis qu'une grave infection respiratoire l'a conduit au service des soins intensifs pendant deux mois.

Heureusement, Scott a pu compter sur le soutien de sa famille. Ainsi, au moment de décider s'il pourrait quitter les soins intensifs et vivre à la maison, son père, Allen, a fait valoir que les coûts de la ventilation à domicile devraient être couverts par le gouvernement provincial. Non seulement il serait plus agréable pour Scott de vivre chez lui, mais cela coûterait aussi moins cher au système de santé que s'il restait à l'hôpital.

En plus d'un ventilateur, Scott utilise maintenant un appareil CoughAssist^{MD} d'assistance mécanique à la toux pour l'aider à mieux respirer et à expulser les sécrétions.

Ses parents ont remarqué une énorme différence dans sa santé respiratoire depuis qu'il a commencé ce traitement et ils encouragent les personnes qui ont une faiblesse musculaire à s'informer là-dessus. Selon eux, les avantages d'utiliser l'appareil CoughAssist^{MD} ne sont pas assez connus. En fait, Scott et sa famille ont rencontré plusieurs professionnels de la santé qui ne savaient pas comment utiliser ce type d'appareil et le père de Scott a dû faire leur éducation à ce sujet.

Scott et ses parents conseillent de ne pas avoir peur de la trachéotomie. Ils reconnaissent qu'une période d'adaptation a été nécessaire après la chirurgie et le début de la ventilation invasive. Mais pour Scott, la trachéotomie lui a sauvé la vie et cela ne l'empêche pas de vivre pleinement et d'être productif. Il voyage beaucoup et, ces dernières années, il a assisté aux concerts de AC/DC, de U2 et de KISS.

Un chirurgien fera une petite incision dans votre cou pour accéder à la trachée et y insérer une canule trachéale, qui demeurera en place pour permettre l'arrivée d'air du ventilateur. On appelle aussi ce tube « tube pharyngée ».

Si possible, consultez fournisseurs et professionnels de la santé avant la chirurgie : une bonne planification éclairera votre décision de procéder à une trachéotomie et pourrait réduire la durée de votre hospitalisation. Certaines personnes, toutefois, n'auront pas l'occasion de planifier au préalable parce qu'elles auront une trachéotomie lors d'une crise aiguë ou d'une situation d'urgence. De nombreuses personnes sans ressources financières ou personnelles suffisantes ne pourront pas retourner vivre chez elles après la trachéotomie à cause du niveau de soins que requiert la ventilation invasive et pourraient rester assez longtemps au service des soins intensifs avant de pouvoir être transférées en permanence dans une résidence de soins de longue durée (CHSLD) capable d'accueillir les utilisateurs de ventilateurs.

S'habituer à la trachéotomie

Si vous avez besoin d'assistance ventilatoire au moment d'avoir votre trachéotomie, votre canule trachéale aura été connectée à un ventilateur lorsque vous vous réveillerez en salle de réveil. Une fois que les effets de l'anesthésie et d'autres médicaments se seront dissipés, vous constaterez que vous n'avez à faire aucun effort pour respirer. Le ventilateur vous fournira tout l'air dont vous avez besoin.

Votre équipe soignante suivra de près vos progrès et ajustera au besoin les réglages du ventilateur. Dans la plupart des cas, ce sera votre ventilateur domestique qui sera utilisé pendant votre séjour à l'hôpital pour assurer que vous soyez à l'aise avec l'appareil avant de recevoir votre congé.

Plusieurs personnes qui sont hospitalisées pour une trachéotomie et la ventilation invasive demeurent à l'hôpital pendant plusieurs semaines, voire quelques mois. Au cours de cette période, l'équipement nécessaire sera installé chez vous et vous, les membres de votre famille et vos aidants recevrez une formation et de l'information pour savoir comment effectuer les opérations suivantes :

- comment se servir du ventilateur;
- les soins quotidiens de routine pour votre trachéotomie;
- que faire en cas d'urgence touchant la ventilation, la trachéotomie ou vos voies respiratoires;
- procéder à l'aspiration à l'aide de la canule trachéale;
- régler les problèmes éventuels du ventilateur et de la succion (appareil d'aspiration portatif) et en effectuer l'entretien quotidien et l'inspection;
- effectuer la ventilation manuelle à l'aide d'un ballon de réanimation ou réanimateur.

Il peut être très exigeant d'avoir une trachéotomie et de débiter en même temps la ventilation invasive. Il vous faudra en effet un certain temps, à vous et aux personnes qui vous assistent, pour vous sentir à l'aise avec les procédures nécessaires pour utiliser l'appareil et effectuer votre nouvelle routine de soins quotidiens.

L'importance du soutien familial



Sakina et ses enfants, Sarah et Hussein.

Âgée de 39 ans et atteinte de myopathie, Sakina est mère de deux enfants. Elle a eu une trachéotomie il y a plus de huit ans. Bien qu'au début elle ait eu des difficultés à parler et à manger, elle n'a plus aucun problème aujourd'hui. Elle reçoit un très bon soutien de sa préposée aux soins personnels, qui lui prodigue des soins de santé et effectue aussi des tâches domestiques comme la lessive et la cuisine, si le temps le permet. Ses enfants, âgés de 14 et 15 ans, l'aident la nuit et au besoin. Sakina recommande de trouver un bon préposé aux soins personnels et de faire preuve de souplesse : vous pourriez en effet prévoir sortir telle ou telle journée mais ne pas vous en sentir capable le jour venu. « Ne soyez pas déçu : faites simplement preuve de souplesse! », de dire Sakina. Elle recommande aussi de vous assurer que les membres de la famille savent comment vous aider. Dans le cas de Sakina, ses proches lui ont sauvé la vie en sachant quoi faire en cas d'urgence et elle leur est très reconnaissante de leur affection et de leur soutien.

Conseils de sécurité touchant la trachéotomie

Voici des précautions qui pourraient être utiles ou même nécessaires, selon votre situation ou vos besoins de santé particuliers.

- Soyez prudents à proximité de l'eau. Utilisez un pare-douche.
- Évitez les cols roulés et les bavoirs de plastique.
- Utilisez les coussinets de gaze avec précaution puisque ceux-ci pourraient faire obstruction.
- Contrôlez la poussière, la peluche, les moisissures, les poils d'animaux et la fumée dans la maison.
- Buvez beaucoup d'eau pour rester hydraté.
- Évitez les bombes aérosol.
- Pratiquez le contrôle des infections en vous faisant vacciner, en vous lavant les mains fréquemment, en procédant avec prudence dans les foules et en filtrant les visiteurs.
- Surveillez tout changement de vos sécrétions; cela pourrait être un signe d'infection.
- Désinfectez votre équipement respiratoire selon les directives du fabricant.

Fournitures médicales requises à domicile

La liste ci-dessous indique le matériel dont vous pourriez avoir besoin à la maison. Cette liste n'est pas exhaustive et les besoins de chacun pourraient varier :

- des canules trachéales de rechange (de même taille et de taille plus petite);
- des cathéters d'aspiration (voir photo ci-contre);
- un appareil d'aspiration;
- de l'eau stérile;
- un ballon de réanimation et un masque facial de taille appropriée;
- des injecteurs à poire;
- des échangeurs de chaleur et d'humidité;
- un compresseur pour l'humidification;



- un collet trachéal et un tube de rallonge annelé;
- des cotons-tiges;
- du peroxyde d'hydrogène;
- des gants;
- une source d'oxygène;
- un saturomètre;
- un ventilateur;
- une trousse d'urgence de trachéotomie;
- une source d'alimentation de secours;
- des pinces à épiler et des ciseaux à bout rond;
- un mandarin et des compresses;
- des fioles d'eau saline à 0,9 %.

Pour la liste du matériel à apporter avec vous lorsque vous quittez la maison, consultez le chapitre 9.

Ressources

Contactez Dystrophie musculaire Canada pour savoir si vous êtes admissible à une aide financière dans le cadre de notre programme d'aides techniques : 1 800 567-2236 ou muscle.ca.

Pour un répertoire de ressources pour les personnes ayant besoin d'assistance ventilatoire, visitez le www.pnavd.ca ou encore (en anglais seulement) le www.ventusers.org.

9 Autres considérations importantes

Utilisation appropriée de l'oxygénothérapie

La ventilation mécanique devrait être votre premier choix pour traiter l'insuffisance respiratoire. L'apport d'oxygène d'appoint, administré à l'aide de lunettes, de canules nasales ou d'un masque, pourrait causer d'autres complications à moins que la ventilation mécanique ne soit prescrite simultanément.

Le recours à l'oxygène d'appoint est approprié dans les circonstances suivantes :

1. Vous recevez une assistance ventilatoire adéquate pour maintenir un taux de dioxyde de carbone approprié, mais une maladie aiguë ou des complications font chuter votre taux d'oxygène sous le niveau optimal. Un médecin pourrait prescrire que de l'oxygène supplémentaire soit ajouté à votre appareil d'assistance ventilatoire de manière temporaire, jusqu'à ce que la maladie aiguë soit corrigée.
2. Vous ne souhaitez pas avoir une assistance ventilatoire et vous êtes essoufflé. L'oxygène est administré pour aider à réduire l'essoufflement, généralement avec d'autres médicaments. Cela est considéré comme des soins de confort ou soins de fin de vie.

Pourquoi l'oxygénothérapie seule peut-elle être dangereuse pour les personnes atteintes de maladies neuromusculaires en situation de détresse respiratoire? C'est que l'ajout d'oxygène ne réglera qu'un seul côté de l'équation : cela ne vous aidera pas à expirer assez de dioxyde de carbone.

En fait, si vous recevez de l'oxygène supplémentaire sans recevoir aussi de ventilation mécanique, les capteurs d'oxygène de votre corps pourraient envoyer un signal visant à réduire votre volume courant ou votre rythme respiratoire. Cela fera en sorte d'augmenter davantage la quantité de dioxyde de carbone dans votre sang, possiblement au point où la vie deviendrait insoutenable. Cela n'arrive pas à tout le monde, mais il existe un risque important que cela se produise chez les personnes qui ont une maladie neuromusculaire évolutive.

Malheureusement, les risques de l'oxygénothérapie pour les personnes atteintes de maladies neuromusculaires ne sont pas assez connus, même des professionnels de la santé. Si vous devez aller à l'hôpital, vous et vos aidants devrez indiquer clairement que vous avez une maladie neuromusculaire évolutive qui entraîne la faiblesse des muscles respiratoires et que le recours à l'oxygène d'appoint sans soutien ventilatoire adéquat pourrait aggraver encore la hausse du taux de dioxyde de carbone dans votre sang.



Anesthésie

Les personnes qui ont une maladie neuromusculaire évolutive ont besoin d'une attention et d'une planification spéciales lorsqu'il est question d'anesthésie générale, celle-ci entraînant une réduction de la capacité pulmonaire chez les patients une fois l'intervention chirurgicale complétée. Cette réduction est temporaire et ne dure que quelques jours ou quelques semaines, mais elle peut être trop grande chez les personnes qui ont déjà une faiblesse des muscles respiratoires. Soyez conscient qu'il n'est pas nécessaire d'éprouver des symptômes liés à la respiration pour être à risque après une anesthésie générale. Informez votre anesthésiste de votre maladie pour que votre risque soit adéquatement évalué et que des mesures soient prises pour parer à toutes éventualités.

Certaines personnes ont besoin d'une assistance ventilatoire temporaire après une anesthésie générale. Si vous utilisez présentement un soutien ventilatoire non invasif la nuit ou à tout autre moment de la journée, vous aurez vraisemblablement besoin d'assistance ventilatoire immédiatement après une anesthésie générale. Le recrutement du volume pulmonaire et le dégagement des voies respiratoires seront aussi importants après l'opération.

Parfois, des bloqueurs neuromusculaires tels que la succinylcholine sont utilisés lors d'opérations nécessitant une anesthésie. Les personnes qui ont une maladie neuromusculaire peuvent éprouver une rhabdomyolyse (la dégradation rapide des fibres musculaires) et de l'hyperkaliémie (un taux élevé de potassium dans le sang) après l'utilisation de ces bloqueurs. Cela peut subséquemment causer des complications cardiaques potentiellement fatales. Assurez-vous de discuter de ceci avec votre anesthésiste avant l'opération.

Matériel de ventilation et mobilité

Si vous utilisez un fauteuil roulant et avez besoin d'assistance ventilatoire, il existe des options pour personnaliser votre fauteuil afin que vous puissiez utiliser votre équipement respiratoire lors de vos déplacements.

Plusieurs personnes qui ont besoin d'un soutien ventilatoire constant font monter leur équipement au dos du fauteuil roulant (voir photo ci-haut).



Presque tous les ventilateurs et appareils à deux niveaux peuvent fonctionner à partir d'une batterie 12V.

La plupart des ventilateurs ont aussi des batteries de secours internes. Les appareils à deux niveaux de pression, toutefois, sont généralement dépourvus de batteries internes et doivent être alimentés soit par une prise de 110V au mur, soit par une batterie 12V. Des câbles spéciaux sont requis pour alimenter l'appareil à partir d'une batterie externe.

Voici quelques conseils pour l'installation de votre ventilateur sur votre fauteuil roulant :

- Demandez à votre inhalothérapeute et à votre ergothérapeute de coordonner leurs efforts et discutez de la meilleure façon d'installer le ventilateur en tenant compte du poids, de l'équilibre, de l'usage et de l'accès continu du ventilateur lorsque le fauteuil est incliné.
- Ne pas utiliser la batterie du fauteuil roulant comme batterie externe pour votre ventilateur. Les normes de pratiques exemplaires requièrent qu'un système médical dispose d'une source d'alimentation autonome. Faites installer sur votre fauteuil une deuxième batterie de recharge profonde pour alimenter le ventilateur.

- Considérez la taille de la batterie. Une batterie de grande taille ou d'un poids important pourrait en limiter l'installation sur un fauteuil. Un compromis entre la durée de vie de la batterie et l'installation sur le fauteuil peut être nécessaire.
- Ayez un système de chargement séparé pour la batterie. Ne chargez jamais la batterie lorsqu'elle est connectée au ventilateur.
- des échangeurs de chaleur et d'humidité pour fournir de l'humidité lorsque vous n'utilisez pas un humidificateur chauffant;
- une succion portative (appareil d'aspiration) avec les accessoires appropriés;
- des cathéters d'aspiration pour l'aspiration endotrachéale.

Avant de partir en voyage, considérez aussi les éléments suivants :

- Si vous voyagez en avion, consultez d'abord votre médecin. L'air des cabines d'avion, même lorsqu'elles sont pressurisées, contient moins d'oxygène en altitude. Bien qu'en général cela ne soit pas un problème, cela pourrait le devenir si votre état respiratoire est altéré et que vous ne recevez pas présentement de soutien par ventilation mécanique.
- La plupart des transporteurs aériens ont des comptoirs médicaux qui exigent que les passagers ayant des besoins médicaux reçoivent une approbation préalable avant de pouvoir monter à bord. Votre médecin devra remplir un questionnaire et le transmettre aux services médicaux du transporteur.
- Ayez toujours deux sources d'alimentation pour le ventilateur dont vous dépendez pour respirer, une source principale et une source de rechange.
- Emportez toujours avec vous une trousse de voyage et assurez-vous que vous et votre préposé y aurez accès en tout temps.
- Vérifiez le voltage et la compatibilité des prises de courant lorsque vous voyagez à l'extérieur du continent nord-américain.
- Discutez de vaccination avec votre médecin si vous voyagez à l'étranger.
- Vérifiez auprès de votre fournisseur de soins à domicile la disponibilité de centres de services à destination.

Voyager

Si vous recevez un traitement d'hygiène pulmonaire et une assistance ventilatoire, gardez avec vous une trousse de matériel standard à chaque fois que vous quittez la maison. Son contenu dépendra de votre type de ventilation (invasive ou non invasive) mais pourrait inclure :

- un ballon de recrutement de volume pulmonaire;
- une batterie supplémentaire pour votre ventilateur;
- pour les déplacements plus longs ou dans des endroits plus reculés ou plus dangereux, un circuit supplémentaire pour le circuit ou la tubulure de ventilation.

Si vous avez une trachéotomie, vous pourriez aussi avoir besoin du matériel suivant :

- un réanimateur manuel et l'interface pour le connecter à votre canule trachéale;
- un masque pour utiliser le réanimateur au cas où la canule trachéale devait se déloger;
- une canule trachéale de rechange (et une canule interne, le cas échéant);

Conseil

Si votre appareil domestique d'assistance mécanique à la toux n'est pas mobile, envisagez de transporter avec vous une succion portative (un appareil d'aspiration) et un dispositif de recrutement de volume pulmonaire (tel que décrit au chapitre 4). Assurez-vous que votre préposé soit formé aux exercices de toux assistée.

Nutrition et hydratation

Le choix et la quantité des aliments et des liquides que vous consommez ont un effet sur votre respiration.

Vos muscles ont besoin de nutriments adéquats, surtout compte tenu de la faiblesse musculaire causée par votre maladie. Si votre apport en nutriments n'est pas adéquat en qualité, en variété ou en quantité, vos muscles pourraient s'affaiblir inutilement, ce qui, à son tour, pourrait modifier votre respiration et d'autres fonctions musculaires. Consultez un diététiste sur ce qui constitue une nutrition adéquate au maintien de votre force musculaire existante.

Si vous avez la paralysie bulbaire (voir encadré) et que vous avez de la difficulté à déplacer la nourriture dans votre bouche ou à avaler, consultez votre médecin ou votre diététiste qui pourront suggérer des façons de préparer les aliments pour faciliter ces processus. Souvent, les personnes qui sont dans cette situation rapportent que les liquides plus épais et les solides mous ou en purée sont les plus faciles à consommer. Les liquides plus clairs, comme l'eau, sont plus susceptibles d'être aspirés (lorsque des sécrétions ou des corps étrangers pénètrent dans la trachée et les poumons) parce qu'ils glissent rapidement dans la gorge et que vous pourriez être incapable de réagir assez vite pour les avaler correctement.

Certaines personnes reçoivent l'apport calorique dont elles ont besoin par le biais d'un tube de gastrostomie, un tube implanté dans leur estomac à travers la paroi abdominale. Cette procédure pourrait être recommandée par votre médecin si vous avez de la difficulté à avaler ou si l'évolution de votre paralysie bulbaire est importante. Parfois, ceci est conseillé tôt dans le cours de la paralysie bulbaire pour réduire le risque de complications.

Tant que vous avez la force musculaire pour mâcher et avaler, une trachéotomie ne devrait pas vous empêcher de vous alimenter par la bouche.

Une hydratation adéquate est essentielle, tant pour assurer le fonctionnement optimal de l'organisme que pour l'hygiène pulmonaire. Si vous êtes déshydraté, le mucus dans vos poumons et vos

voies respiratoires pourrait s'épaissir, le rendant plus difficile à expectorer. Cette situation pourrait s'aggraver et commencer à bloquer des régions de vos poumons, réduisant ainsi la ventilation. Par contre, une trop grande hydratation pourrait causer des problèmes respiratoires importants. Discutez de cela avec votre équipe soignante et soyez conscient de votre consommation de fluides et de leur élimination par la miction (émission d'urine) et la transpiration.

Qu'est-ce que la paralysie bulbaire?

Les muscles bulbaires sont responsables de la parole, de la mastication et de la déglutition. Ils sont situés dans et autour de la mâchoire, de la gorge et du cou. Dans certaines maladies neuromusculaires évolutives telles que la sclérose latérale amyotrophique, ces muscles peuvent s'affaiblir avec le temps. On donne le nom de paralysie bulbaire à cette affection.

La paralysie bulbaire est plus susceptible de se développer dans certaines maladies neuromusculaires que d'autres. Parlez à votre médecin de la possibilité qu'elle se développe dans votre cas.

La progression de la paralysie bulbaire peut entraîner des troubles d'élocution et réduire votre capacité à tousser. Vous pourriez avoir une salivation excessive qui affecte votre capacité à déplacer les aliments dans votre bouche et à avaler.

Certaines personnes atteintes de faiblesse bulbaire progressive auront des épisodes d'étouffement lorsque des aliments ou des liquides s'engageront dans la trachée. Comme votre toux est inefficace, vous pourriez avoir la sensation d'étouffer. La plupart du temps, même si, dans les faits, l'air continue d'entrer et de sortir de vos poumons, la difficulté à tousser pour se débarrasser d'un corps étranger pourrait entraîner une pneumonie d'aspiration, ce qui est potentiellement mortel.

Si vous trouvez que vous avez de la difficulté à avaler ou à déplacer les aliments dans votre bouche, consultez votre équipe soignante sur ce que vous pouvez faire pour minimiser le risque de complications.



Parler et communiquer

Les personnes qui évaluent leurs choix en matière de soins respiratoires se demandent souvent si elles pourront parler avec une assistance ventilatoire.

La réponse à cette question est complexe et dépend de vos capacités actuelles et du degré de faiblesse de vos muscles.

Certaines personnes qui ont un assez bon contrôle de leurs muscles bulbaires trouvent difficile d'avoir une conversation parce qu'elles n'arrivent pas à mobiliser une respiration adéquate à cause de la faiblesse de leurs muscles respiratoires. Dans ce cas, l'assistance ventilatoire aidant à augmenter l'expiration, cela pourrait renforcer les capacités vocales et la capacité de soutenir une conversation.

L'ajout d'assistance ventilatoire ou de tout autre traitement respiratoire, toutefois, ne peut corriger ni prévenir la détérioration du langage causée par la paralysie bulbaire ou la faiblesse des muscles situés dans et autour de la bouche et des cordes vocales.

Votre élocution pourrait aussi être affectée par le type d'interface ventilatoire que vous utilisez. Par exemple :

- le masque narinaire permet de parler si vous avez un bon contrôle des muscles de la glotte (les muscles situés dans et autour de votre larynx) et de l'arrière de la bouche;
- les masques faciaux ou hybrides permettent de parler, mais vos paroles seront étouffées et pourraient être difficiles à comprendre, particulièrement si vous avez déjà des difficultés d'élocution;
- les pièces buccales de type « *Spirostraw* » vous permettent de soutenir une conversation entre les inspirations. Vous pourriez vous sentir essoufflé en cours de conversation, signe que vous devriez arrêter de parler momentanément et reprendre votre souffle en prenant une inspiration;
- si vous avez une trachéotomie, vous pourrez vraisemblablement parler à l'aide d'une canule trachéale adéquate et d'une valve de phonation fixée au circuit du ventilateur. Les personnes qui utilisent la ventilation invasive ont tendance à parler en synchronisation avec les cycles du ventilateur. Si vous avez une trachéotomie et n'utilisez la ventilation invasive qu'à certaines périodes, vous pouvez parler en bloquant l'air de la canule ou en utilisant une valve unidirectionnelle spéciale.



Documents juridiques sur vos volontés quant aux soins

Appelé « directives de soins de santé », « testament biologique » ou « procuration », ce document juridique nomme quelqu'un en qui vous avez confiance pour prendre des décisions en votre nom advenant le cas où vous seriez incapable de le faire vous-même.

Ce document expose vos désirs quant aux traitements et aux soins. Par exemple, vous pouvez indiquer si oui ou non vous désirez recevoir des soins immédiats en réanimation (réanimation cardiovasculaire) ou des soins de réanimation plus intensifs (ce qui inclut généralement la ventilation mécanique). Vous pourriez aussi préciser le type de réponse médicale que vous désirez dans l'éventualité d'un arrêt cardiaque ou d'insuffisance respiratoire, par exemple ventilation seulement, médicaments seulement ou pas d'efforts de réanimation. Avant de prendre ces décisions, il est important de consulter un médecin qui pourra vous expliquer les divers traitements et les conséquences possibles de vos choix.

La personne que vous nommez devrait avoir une copie de ce document et l'original devrait être facilement disponible pour être remis aux premiers répondants et au personnel des urgences de l'hôpital.

Les lois concernant les directives de soins de santé varient selon les provinces et territoires. Consultez un avocat ou un notaire de votre propre juridiction afin de vous conformer aux formalités qui s'appliquent. Sans un document juridique approprié, quelqu'un pourrait devoir faire appel à la cour pour devenir votre tuteur légal, ce qui implique du temps et de l'argent, alors qu'en situation d'urgence, le facteur temps est critique.

Vous pouvez révoquer ou amender vos directives à tout moment (en autant que vous ayez toutes vos facultés mentales). Il est recommandé de réviser et de mettre à jour régulièrement ces directives.

10 Planifier

Bien que le traitement des problèmes respiratoires ait connu des progrès importants ces dix dernières années, les pratiques et les ressources varient souvent d'un bout à l'autre du pays.

Néanmoins, la plupart des cliniciens spécialisés en maladies neuromusculaires croient qu'une surveillance précoce et régulière de la capacité respiratoire demeure cruciale pour détecter et prévenir les problèmes. Bien connaître votre capacité respiratoire vous permet d'établir des stratégies, par exemple des techniques de dégagement des voies respiratoires et de toux assistée, afin de réduire le risque d'insuffisance respiratoire. Cela vous aide aussi à prendre des décisions éclairées quant aux options de traitement disponibles.

Maintenant que vous avez acquis certaines connaissances sur le fonctionnement de votre respiration, les effets de la faiblesse musculaire sur celle-ci et les choix de soins respiratoires dont vous disposez, faites le prochain pas.

1. Discutez de votre plan de soins respiratoires avec votre médecin ou votre équipe soignante. Posez des questions en lien avec ce que vous avez appris ou obtenez encore plus d'information.
2. Partagez l'information avec votre médecin. Contactez Dystrophie musculaire Canada si vous voulez plus d'information et de ressources ou si vous avez besoin d'assistance pour faire valoir votre point de vue.
3. Effectuez une recherche pour savoir quelles sont les options disponibles selon vos besoins médicaux, votre situation financière, le soutien familial et les ressources disponibles.
4. Discutez de vos options avec vos proches et expliquez-leur vos volontés.
5. Faites connaître vos décisions à votre médecin et procédez à l'élaboration d'un plan de soins respiratoires.

6. Assurez-vous que vos aidants et vos proches comprennent vos plans et vos volontés en ce qui concerne les soins d'urgence.
7. À mesure que votre maladie progresse, continuez à réévaluer vos volontés quant aux soins. Assurez-vous d'informer votre équipe soignante, vos proches, vos aidants et vos préposés de tout changement apporté à vos directives de soins de santé.
8. Rappelez-vous que c'est vous qui contrôlez votre niveau de soins. Le système de santé a le devoir de faire en sorte de respecter vos volontés à cet égard.





Mon histoire

Danielle Peers
Décembre 2012

La plupart des protocoles que décrit ce guide ne m'ont jamais été offerts. S'ils l'ont été, j'ai dû me battre bec et ongles pour les obtenir. Au cours des six dernières années à devoir composer avec des problèmes respiratoires sans bénéficier d'une équipe soignante neuromusculaire coordonnée, j'ai appris à me fier à d'autres stratégies de soins.

Tout d'abord, je prends en charge mes propres soins de santé. Je tiens à jour mon dossier médical et l'apporte avec moi à chaque rendez-vous. Je me renseigne sur les résultats et les protocoles. Je cherche dans mon milieu des soins alternatifs. Je demande une deuxième et une

troisième opinion. Je n'ai pas peur de faire valoir mes droits. Je fais des choix médicaux basés sur leur alignement avec mes désirs et mes objectifs de vie. Il y a de nombreuses formes et variations de la dystrophie musculaire et les personnes qui en sont atteintes ont chacune des désirs, des passions, des situations de vie et des possibilités différentes. Personne ne peut mieux que moi équilibrer ce que je sais de mon corps et mes priorités.

Deuxièmement, j'utilise des stratégies qui ne me sont pas proposées par mes médecins : le massage et la chaleur pour le rétablissement des muscles respiratoires douloureux; le soutien à la posture par des positionnements, des supports pour genoux et des plans inclinés; du yoga adapté pour la respiration profonde et la flexibilité; des suppléments médicalement reconnus pour le système immunitaire (vitamines C et D), pour faciliter le dégagement des poumons (n-acétylcystéine) et pour la récupération musculaire (magnésium). Je suis toujours à l'affût d'outils qui me permettent d'avoir une plus grande mobilité et un meilleur accès pour une dépense d'énergie moindre (tels que le Viper pour fauteuil roulant motorisé, obtenu grâce au programme d'aides techniques de Dystrophie musculaire Canada). Je recherche aussi des communautés de gens qui soutiennent mes soins et avec qui je partage mes stratégies et mes expériences.

Bien que j'aie encore du mal à obtenir le type de soins médicaux respiratoires novateurs décrits dans ce guide, ces stratégies me permettent de mieux respirer, de travailler, de m'amuser et de continuer à lutter pour les soins que nous méritons tous.

Glossaire

Alvéoles : de petits sacs d'air dans le poumon qui donnent au tissu pulmonaire son aspect évoquant le nid d'abeille et qui lui permettent d'augmenter sa surface pour l'échange d'oxygène et de dioxyde de carbone.

Appareil à deux niveaux de pression positive : un appareil relativement petit et silencieux qui fournit une ventilation non invasive en créant une pression d'air et un débit d'air synchronisés à votre propre respiration. Cet appareil est fréquemment appelé « BiPAP[®], qui est la marque de commerce d'un appareil à deux niveaux de pression manufacturé par Philips Respironics.

Appareil à succion : aussi appelé dispositif d'aspiration, cet instrument aspire les substances telles que le mucus ou le sérum, pour en débarrasser une cavité du corps.

Aspiration : introduction d'une substance étrangère, par exemple du mucus ou le contenu de l'estomac, dans les voies respiratoires au cours de l'inspiration.

Aspiration : technique d'aspiration des sécrétions d'une trachéotomie en utilisant un cathéter.

Assistance ventilatoire : voir « Ventilation mécanique »

Atélectasie : une affection où les alvéoles des poumons se sont affaissées ou ne s'ouvrent plus à l'entrée d'air. Les parties du poumon avec atélectasie qui ne participent pas à l'échange gazeux sont à risque de s'infecter et peuvent contribuer à des taux d'oxygène insuffisants.

Ballon de réanimation manuel : un dispositif utilisé pour pousser l'air dans les poumons par le biais d'un masque facial ou d'une connexion à une trachéotomie.

Bronches et bronchioles : les voies respiratoires des poumons. La trachée se divise en deux

bronches, celle de droite et celle de gauche, qui se divisent successivement en plus petits passages respiratoires. Lorsque les voies respiratoires pénètrent le tissu pulmonaire, les passages se font encore plus petits et on les appelle bronchioles. Celles-ci se terminent par des alvéoles, l'endroit où s'effectue l'échange gazeux.

Canule de trachéotomie ou canule trachéale : un tube courbé qui s'insère dans la trachéotomie. Il est composé d'une canule externe et d'une collerette qui permet aux attaches qui entourent le cou de tenir la canule en place. Certaines canules trachéales ont aussi une canule interne ou un ballonnet. Ces canules sont disponibles dans plusieurs styles et formats selon les fabricants.

cm H₂O : un centimètre d'eau, une unité de pression utilisée au cours de la ventilation mécanique.

Directives de soins de santé : voir « Procuration »

Fréquence respiratoire : le nombre de respirations prises par minute. Généralement, un adulte respire de 12 à 20 fois par minute. Les enfants respirent plus rapidement, la fréquence variant selon l'âge.

Hypercapnie : élévation de la teneur en dioxyde de carbone dans le sang.

Hypoplasie de la partie médiane du visage : croissance anormale des os des joues entraînant des anomalies cosmétiques et des problèmes orthodontiques.

Hypoxémie : diminution de la teneur en oxygène dans le sang.

Inhalothérapeute : un professionnel de la santé qui traite les personnes ayant des problèmes respiratoires ou cardiopulmonaires.

Insuffisance respiratoire : une affection où la fonction respiratoire ne peut répondre adéquatement aux besoins de l'organisme.

Interface : dispositif (masque, embout) utilisé pour apporter de l'air aux poumons à partir d'un appareil à deux niveaux de pression positive ou d'un ventilateur.

Paralysie bulbaire : une affection qui fait que les muscles bulbaires s'affaiblissent progressivement. Les muscles bulbaires sont situés dans et autour des mâchoires, de la gorge et du cou.

Pneumologue : un médecin spécialiste qui diagnostique et traite les maladies de l'appareil respiratoire.

Procuration concernant les décisions personnelles et les soins médicaux : aussi appelée « testament biologique » et « directives de soins de santé », la procuration est un document qui autorise quelqu'un à agir légalement au nom d'une autre en matière de soins personnels et de décisions médicales.

Pulmonaire : relatif aux poumons.

Réserve pulmonaire : l'augmentation maximale de la ventilation minute que vous pouvez maintenir sans épuiser vos muscles respiratoires.

Stomie : l'ouverture pratiquée dans le cou où une canule trachéale est insérée.

Testament biologique : voir « Procuration »

Trachée : tube cartilagineux et membraneux qui fait suite au larynx et qui se divise en deux bronches, la droite et la gauche.

Trachéo : nom familier de la trachéotomie.

Trachéotomie : une incision pratiquée par chirurgie dans la trachée, sous la pomme d'Adam (sous les cordes vocales). Une canule est insérée dans l'ouverture et l'air entre et sort par cette canule plutôt que par la bouche ou le nez. Dans la plupart des cas, la trachéotomie sera de courte durée, mais dans certains cas, elle pourrait être de plus longue durée, voire permanente.

Ventilateur : un appareil de respiration artificielle ou d'aide à la ventilation.

Ventilation assistée : voir « Ventilation mécanique »

Ventilation mécanique (aussi appelée assistance ventilatoire ou ventilation assistée) : utilisée pour améliorer ou remplacer entièrement la ventilation. Ceci comprend l'utilisation d'un appareil qui soutient la ventilation au moyen d'un volume ou d'une pression positive, de manière invasive (trachéotomie) ou non (masque facial, masque narinaire ou pièce buccale).

Ventilation mécanique non invasive : ventilation mécanique au moyen d'une interface non invasive telle qu'un masque nasal, facial ou narinaire sans recourir à une voie respiratoire artificielle.

Ventilation minute : quantité d'air qui pénètre et quitte les poumons chaque minute permettant d'inspirer assez d'oxygène et d'expirer assez de dioxyde de carbone.

Ventilation : l'échange gazeux entre les poumons et l'environnement. La ventilation est constituée de l'inspiration et de l'expiration.

Voies respiratoires : passage qui permet à l'air d'arriver aux poumons.

Volume courant : quantité d'air que nous inspirons à chaque respiration.

Annexe A

Dépannage et conseils pour la ventilation non invasive

S'habituer au soutien ventilatoire non invasif prend du temps. Travaillez avec votre inhalothérapeute pour corriger rapidement tout problème avant qu'il ne s'aggrave.

Le tableau ci-dessous décrit certains problèmes courants et offre des suggestions sur la façon de les corriger.

Problème	Causes possibles et solutions
Mon nez est congestionné et je ne peux recevoir l'air dont j'ai besoin.	Augmentez le taux d'humidité. La congestion est probablement le résultat d'une irritation nasale causée par un manque d'humidité dans l'air que vous inspirez de l'appareil.
L'humidité est réglée au plus haut niveau possible mais mon nez est toujours congestionné.	Vérifiez que votre masque ou autre interface n'a pas de fuites. Discutez avec votre équipe soignante de médicaments contre l'inflammation nasale.
Le masque/l'interface fuit beaucoup.	Il y a plusieurs choses que vous pouvez faire pour régler ce problème : <ul style="list-style-type: none"> • ajustez le harnais, en veillant à ce qu'il ne soit pas trop serré; • remplacez le harnais ou le masque s'ils ont plus de six mois; • essayez une interface de taille, de marque ou de type différents.
Mes symptômes respiratoires n'ont pas disparu ou sont revenus après quelques semaines ou quelques mois.	Demandez à votre équipe soignante de procéder à une évaluation. Les réglages prescrits pour votre ventilateur pourraient devoir être ajustés.
L'arête de mon nez est douloureuse.	Votre masque est de la mauvaise taille ou le harnais est trop serré. Essayez d'ajuster le harnais et assurez-vous que le masque est juste assez serré pour créer l'étanchéité mais pas plus. Il faut plusieurs essais et erreurs pour trouver l'ajustement qui convient.
J'ai une blessure sur le nez, ce qui m'empêche de porter mon masque.	Ceci peut être un problème sérieux parce que vous avez besoin de ventilation. Essayez d'utiliser un masque narinaire au lieu d'un masque facial. Faites traiter votre blessure par un professionnel le plus rapidement possible. Ne mettez rien (pas même une compresse) entre le masque et la blessure, ce qui ne ferait qu'aggraver celle-ci. Vous pouvez essayer un coussinet de gel nasal approuvé par votre fournisseur de masque pour voir si cela pourrait vous aider. Vous devrez aussi trouver ce qui, en premier lieu, a causé la blessure et régler le problème pour prévenir ces blessures à l'avenir.

Problème	Causes possibles et solutions
<p>Ma ventilation par pièce buccale souffle fort tout le temps.</p>	<p>Certains appareils ne sont pas faits pour être utilisés avec ce type d'interface. Assurez-vous que votre appareil est conçu à cette fin.</p> <p>Demandez à votre équipe soignante de procéder à une évaluation. Les réglages prescrits pour votre ventilateur pourraient avoir besoin d'être ajustés.</p>
<p>L'alarme de ma ventilation par pièce buccale ne cesse de se déclencher.</p>	<p>Assurez-vous d'utiliser une interface conçue à cette fin et approuvée pour utilisation avec votre appareil.</p> <p>Demandez à votre équipe soignante de procéder à une évaluation. Les réglages prescrits pour votre ventilateur pourraient avoir besoin d'être ajustés.</p>
<p>Souvent, lorsque je m'éveille, je m'aperçois que mon humidificateur est à sec.</p>	<p>Il pourrait y avoir une fuite quelque part, soit dans le masque ou dans la tubulure. Le plus souvent, la fuite provient de l'interface du masque.</p> <p>Pour trouver la fuite, demandez à quelqu'un de vous observer lorsque vous dormez avec votre interface. Parlez à votre thérapeute des correctifs possibles.</p> <p>Il est aussi possible que votre humidificateur s'assèche parce qu'il n'y a pas assez d'humidité dans la maison. Ceci est particulièrement le cas en hiver, lorsque l'air ambiant est généralement plus sec.</p>
<p>Je m'éveille avec un mal de tête intense qui s'en va après quelques minutes.</p>	<p>Vous dormez avec un masque nasal et votre bouche s'ouvre probablement au cours de la nuit. Ou alors vous utilisez un masque complet ou un masque hybride qui présente une fuite importante.</p> <p>Essayez un masque complet ou un masque hybride bouche/nez bien ajusté avec un minimum de fuites. Si vous utilisez un masque nasal, essayez une mentonnière pour garder votre bouche fermée.</p> <p>Si vous avez besoin de plus d'air, les réglages de pression pourraient être trop bas.</p>
<p>Je ne peux porter le masque qu'une minute ou deux. Ensuite, je l'arrache parce que je manque d'air.</p>	<p>Si vous ne pouvez tolérer une pression élevée, commencez par vous habituer à une pression plus basse ou réduisez le débit qui pourrait pousser l'air trop rapidement.</p> <p>Informez votre thérapeute de cette situation et demandez-lui d'essayer divers réglages pour voir lequel vous préférez.</p>

Annexe B

Types d'interfaces non invasives



MASQUE FACIAL

Le masque facial couvre le nez et la bouche pour créer l'étanchéité. Il est maintenu en place par un harnais et des courroies.

Avantages

- Un bon choix pour les personnes qui ont une paralysie bulbaire importante ou une faiblesse des muscles faciaux.
- Élimine le besoin d'apprendre à respirer uniquement par le nez.
- Fonctionne bien pendant le sommeil, alors que la mâchoire inférieure se relâche. L'utilisation la nuit d'un masque complet ou d'un masque hybride nez/bouche préviendra ou minimisera les fuites buccales.

Inconvénients

- Couvre une large portion du visage, assourdissant la voix et rendant difficile de parler. Certaines personnes pourraient le trouver chaud et encombrant.
- Pourrait causer des blessures au nez lors de longues périodes d'utilisation. Ce risque peut être minimisé en ajustant correctement le masque et les attaches.
- Une personne qui ne peut utiliser ses membres supérieurs ne pourra enlever elle-même le masque. En cas de vomissements, il y a risque d'aspiration si le masque ne peut être retiré rapidement.



MASQUE NASAL

Le masque nasal est semblable au masque complet, sauf qu'il ne couvre que le nez. Il est tenu en place par un harnais semblable à celui du masque complet.

Avantages

- Moins encombrant que le masque complet.
- Plus léger que le masque complet.
- Avec un peu d'expérimentation et de pratique, vous pourrez parler en le portant.

Inconvénients

- Les personnes qui ont des muscles faciaux faibles ne peuvent utiliser le masque nasal pour dormir à cause des fuites buccales. Toutefois, ce problème pourrait être résolu par l'utilisation d'une mentonnière.
- Peut causer des blessures sur le nez et au-dessus des oreilles s'il est mal ajusté ou si le harnais est trop serré.


MASQUE NARINAIRE

Le masque narinaire possède deux petits coussins peu encombrants qui s'insèrent dans les narines pour sceller celles-ci. Lorsqu'elles commencent à utiliser la ventilation non invasive périodiquement au cours de la journée, certaines personnes aiment utiliser le masque narinaire qui leur permet de ne pas utiliser un masque facial ou nasal. Comme les autres interfaces, il existe des variations d'une marque à l'autre.

Avantages

- Léger et peu encombrant comparé au masque complet et au masque nasal.
- Avec un peu de pratique et une force musculaire suffisante, vous pourrez parler relativement facilement.
- Vous n'aurez pas aussi chaud au visage qu'avec un masque facial ou un masque nasal.
- Aucun risque de blessure au nez.
- La vision est facilitée puisque le masque narinaire cause moins de problèmes de foyer qu'un masque complet ou un masque nasal.

Inconvénients

- Certaines personnes avec faiblesse des muscles faciaux ne peuvent utiliser le masque narinaire à cause des fuites buccales. Toutefois, ce problème peut être résolu par l'utilisation d'une mentonnière.
- L'utilisation continue pendant des mois et des années pourrait entraîner un élargissement des narines.
- Exige une assez bonne force musculaire dans la mâchoire inférieure, les voies respiratoires supérieures et les muscles faciaux pour garder la bouche fermée pendant l'inspiration.


MASQUE HYBRIDE NEZ/BOUCHE

Certains fabricants offrent un masque hybride qui combine le masque narinaire avec un système de sceau buccal. Certaines personnes préfèrent ce type de masque au masque complet pour dormir.

Avantages

- Apport de pression à la fois dans le nez et la bouche, ce qui donne le même effet qu'un masque complet.
- Peut être utilisé pour dormir.
- N'exerce aucune pression sur le dessus du nez.
- N'est pas aussi chaud pour la figure qu'un masque facial.
- La vision est facilitée puisque le masque narinaire cause moins de problèmes de foyer qu'un masque facial ou nasal.

Inconvénients

- À des pressions élevées et selon la forme du visage, il peut être difficile de maintenir l'étanchéité autour de la bouche.
- Pourrait élargir les narines si beaucoup utilisé pendant des mois et des années.
- Il est difficile de parler lorsqu'on porte ce masque.
- N'est pas offert pour les enfants.



PIÈCE BUCCALE OU PAILLE

Ce type de dispositif est fixé au fauteuil roulant de façon à ce que la bouche puisse y accéder facilement. Lorsque vous sentez que votre respiration a besoin d'un coup de pouce, vous placez votre bouche et vos lèvres autour de l'embout pour créer l'étanchéité. Après une ou plusieurs respirations assistées, vous brisez l'étanchéité et poursuivez vos activités.

Pour utiliser cette interface avec succès, vous avez besoin de force dans les muscles du visage et des lèvres. Généralement, les personnes qui ont une faiblesse bulbaire importante ne peuvent pas utiliser cette interface. Vous devez aussi avoir assez de force dans les muscles du cou pour bouger votre tête et avoir accès à l'interface.

Ce type d'interface ne peut généralement pas être utilisé avec un simple appareil à deux niveaux de pression parce que l'appareil fournira un débit d'air continu, même lorsque vous ne vous en servez pas. Elle fonctionne mieux avec un ventilateur domestique ou un appareil avancé à deux niveaux de pression qui permet des variations de volume. Pensez à choisir un ventilateur avec des réglages différents pour le jour et la nuit.

Avantages

- Fournit de la ventilation lorsque celle-ci est requise, permettant à l'utilisateur de prendre une respiration au besoin.
- Ne nécessite pas l'utilisation d'un masque qui couvre le visage.

- N'entrave pas les activités quotidiennes (parler, manger, etc.).
- Élimine le risque de blessures au nez.
- Permet au patient de procéder au recrutement de volume pulmonaire de façon autonome et au moment désiré.

Inconvénients

- Nécessite un bon contrôle des muscles des lèvres, du visage et du cou.
- Doit être connecté à un ventilateur domestique ou à un appareil avancé à deux niveaux de pression avec variations de volume.
- Ne peut être utilisé pour dormir.

Les enfants qui utilisent un masque pendant de longues périodes peuvent être à risque d'une croissance anormale des os des joues (hypoplasie de la partie médiane du visage) pouvant entraîner des anomalies cosmétiques et des problèmes orthodontiques. Le risque d'hypoplasie peut être minimisé en utilisant différents types de masques en alternance pour éviter une pression répétée au même endroit.

Annexe C

Renseignements et ressources supplémentaires

Dystrophie musculaire Canada • muscle.ca

Nous sommes un carrefour d'information sur les soins respiratoires pour les personnes atteintes de maladies neuromusculaires. Vous trouverez sur notre site internet des liens vers diverses publications ainsi que des lignes directrices sur les normes de soins et la pratique clinique.

Si vous avez besoin de plus d'information ou de soutien, n'hésitez pas à nous appeler, sans frais, pour parler à un membre de nos équipes de services aux clients : 1 800.567-2236.

Sites internet provinciaux

Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD) (Ouest du Québec)

Centre universitaire de santé McGill
3655, rue St-Urbain
Montréal (Québec) H2X 2P4
514 934-1934, poste 32111
www.pnavd.ca

Hôpital Laval (Programme de ventilothérapie à domicile pour le Centre et l'Est du Québec)

Département des soins respiratoires
2725, chemin Ste-Foy
Sainte-Foy (Québec) G1V 4G5
Tél. : 418 656-4875
Télec. : 418 654-4876
Site Internet : www.hopitallaval.qc.ca

BUREAUX DE DYSTROPHIE MUSCULAIRE CANADA

BUREAU NATIONAL

info@muscle.ca

2345 Yonge Street
Bureau 900
Toronto, ON M4P 2E5
Tél : 416 488-0030
1 866 MUSCLE-8

ONTARIO

infoontario@muscle.ca

2345 Yonge Street
Bureau 901
Toronto, ON M4P 2E5
Tél : 416 488-0030
1 800 567-2873

150, rue Isabella
Bureau 301
Ottawa (Ontario) K1S 1V7
Tél : 613 232-7334
1 866 337-3365

ATLANTIQUE

infoatlantic@muscle.ca

56 Avonlea Court, bureau 202
Fredericton, NB E3C 1N8
Tél : 506 450-6322
1 888 647-6322

13 Minstrel Drive
Quispamsis, NB E2E 1S5
Tél : 506 849-8459
1 888 696-5150

170 Cromarty Drive, bureau 222
Dartmouth, NS B3B 0G1
Tél : 902 429-6322
1 800 884-6322

QUÉBEC

infoquebec@muscle.ca

1425, boul. René-Lévesque Ouest
Bureau 506
Montréal (Québec) H3G 1T7
Tél : 514 393-3522
1 800 567-2236

Centre hospitalier de Jonquière,
C.P. 15
2230 rue de l'Hôpital
Jonquière (Québec) G7X 7X2
Tél : 418 695-7760
1 877 295-7911

OUEST DU CANADA

infowest@muscle.ca

7th Floor - 1401 West Broadway
Vancouver, BC V6H 1H6
Tél : 604 732-8799
1 800 366-8166

200 Belmead Professional Centre
8944-182 St NW
Edmonton, AB T5T 2E3
Tél : 780 489-6322
1 800 661-9312

104 - 901 4th St South
Martensville, SK S0K 0A2
Tél : 306 382-2172

204 - 825 Sherbrooke St
Winnipeg, MB R3A 1M5
Tél : 204 233-0022
1 888 518-0044

Pour plus d'information sur les maladies neuromusculaires et sur nos programmes et services, nous vous invitons à visiter notre site internet au muscle.ca ou à nous appeler au 1 800 567-2236.