MINISTERE DE LA SANTE

REGION LORRAINE

ECOLE DE KINESITHERAPIE

REEDUCATION RESPIRATOIRE AU PORTABIRD II DANS LA MALADIE DE WERDNIG HOFFMANN

Rapport de travail écrit personnel

présenté par **FABRICE MARTEAU**

étudiant en 3 éme année de kinésithérapie

en vue de l'obtention du diplôme d'état

de masseur-kinésithérapeute

1993-1994.

SOMMAIRE

page

RESUME

1. INTRODUCTION....1

1. 1. Classification des amyotrophies spinales infantiles....2

2. PORTABIRD....4

2. 1. Rappels physiologiques : ventilation spontannée et ventilation artificielle....4

2. 2. Description....5

2. 3. Principaux constituants....6

2. 3. 1. Elément moteur....6

2. 3. 2. Tuyau . Nébulisateur . Piége à condensation....6

2. 4. Utilisation du PORTABIRD....8

2. 4. 1. Possibilités de réglages....9

2. 4. 1. 1. pression....9

2. 4. 1. 1. 1. Pression de déclenchement....9

2. 4. 1. 1. 2. Pression d'insufflation....9

2. 4. 1. 2. Débit inspiratoire....9

2. 4. 2. Travail sur un poumon arificiel....10

2. 4. 2. 1. Pression de déclenchement....10

2. 4. 2. 2. Pression d'insufflation....11

2. 4. 2. 3. Débit....11

2. 4. 2. 4. Compliance du poumon artificiel....12

2. 4. 3. Moyens de surveillance....12

2. 4. 3. 1. L'oxymétrie....12

2. 4. 3. 2. Le spirométre - volumétre....12

2. 4. 3. 3. Mesure de la fréquence cardiaque....13

2. 4. 3. 4. Mesure centimétrique du thorax....13
3. ESSAI SUR SOI : UNE MANIERE D'APPREHENDER LE FONCTIONNEMENT DU PORTABIRD....14
3. 1. Familiarisation avec l'appareil....14
3. 2. Résultats....15
3. 3. Difficultés rencontrées....15
4. MISE EN PRATIQUE SUR UN MALADE NEUROMUSCULAIRE....16
4. 1. Position du patient....16
4. 2. Mise en place des moyens de surveillances....17
4. 2. 1. Oxymétrie/fréquence cardiaque....17
4. 2. 2. Volume....17
4. 2. 3. Ampliation thoracique....17
4. 3. Travail avec Audrey V....17
4. 3. 1. Réglages....18
4. 3. 2. Difficultés rencontrées....18
4. 3. 3. Modifications apportées....19
5. CONCLUSION....19

RESUME

La kinésithérapie respiratoire prend une place importante dans la prise en charge des enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile (ASI). Pour celle-ci, le kinésithérapeute dispose de techniques actives et passives. Nous allons nous attarder plus longuement sur la technique passive du PORTABIRD.

Nous allons tout d'abord étudier sur un poumon artificiel son mécanisme ainsi que les effets de différentes compliances et des variations de ces réglages, tels que la pression, le débit, l'utilisation du frein expiratoire. Riche de cette compréhension, nous avons porté notre expérience sur un sujet sain, avant d'appliquer la rééducation sur un enfant atteint d'ASI de type 2.

Nous avons contrôlé la saturation, la fréquence respiratoire, la fréquence cardiaque, le volume courant et les ampliations thoraciques avant, pendant, à la fin et 2 minutes après le travail au PORTABIRD. Ceci a permis, pendant le travail, de mettre en évidence, une nette amélioration des ampliations, du volume courant, de la saturation et une diminution de la fréquence cardiaque et de la fréquence respiratoire. 2 à 3 minutes après le travail au PORTABIRD, nous avons constaté une chute de la saturation dûe à une hypoventilation réflexe en réponse à une hyperventilation et à un poumon dont la compliance est suffisamment élevée pour permettre cette hyperventilation.

Ces résultats ne peuvent s'adresser qu'à cette patiente (car celle- ci peut se laisser distendre) et ne peuvent être extrapolé à d'autres patients, n'ayant pas les mêmes compliances et les mêmes résistances.

1. INTRODUCTION

Les enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile, ont une rééducation spécifique. En effet, il s'agit de maladies héréditaires frappant les nourrissons et les jeunes enfants des deux sexes. Les lésions siègent au niveau de la corne antérieure de la moëlle épinière et se traduisent cliniquement par une paralysie flasque touchant symétriquement l'ensemble de la musculature, des rétractions, une hypotonie, une atteinte respiratoire qui conditionnera en grande partie le pronostic vital.

La symptomatologie varie en fonction de la forme clinique rencontrée dont le début est variable. Le tableau habituel est celui d'une hypotonie musculaire qui est quasi constante, généralisée et symétrique aux membres. A la mobilisation passive, nous retrouvons des mouvements passifs de grande amplitude, une absence de maintien du tronc, des paralysies flasques bilatérales en général symétriques à prédominance proximale, siégeant surtout aux membres inférieurs. Ainsi nous sommes frappés chez ces enfants par la constatation d'une certaine immobilité, une pauvreté des mouvements spontanés. De plus, la paralysie des muscles respiratoires est relativement précoce et conditionne le pronostic vital. En effet, le défaut de croissance du thorax et la ventilation paradoxale dûe à la conservation du diaphragme en regard de la paralysie des intercostaux et des abdominaux entraînent une cage thoracique peu mobile à l'inspiration. Cette atteinte entraîne l'encombrement chronique des voies respiratoires avec surinfection et une déformation thoracique et rachidienne (scoliose, cyphose) qui va déterminer le pronostic à long terme de l'atteinte ventilatoire : elle empêche, soit la multiplication des alvéoles, soit leur grandissement. Ce déficit est aggravé par le défaut de croissance des côtes. Ce trouble majeur du développement pulmonaire et thoracique se traduit par une stagnation ou, dans le meilleur des cas, par une augmentation insuffisante de la capacité vitale mesurée au cours de la croissance, de telle sorte que le rapport capacité vitale mesurée/capacité vitale théorique décroît régulièrement avec une chute brusque en période pubertaire" (2), conduisant à un syndrôme restrictif. En résumé, le cri de l'enfant est faible, les réflexes ostéotendineux sont abolis aux quatre membres. Les paralysies entraînent une amyotrophie importante parfois masquée par la surcharge adipeuse,

des rétractions tendineuses parfois constatées dès la naissance s'installant progressivement au cours de la croissance, et aboutissant à des déformations en flexum de hanches, de genoux, de coudes, pieds en équin, bassin oblique, scoliose. Nous pouvons retrouver aussi des fasciculations sur la musculature distale de la main, sur la langue, et nous observerons parfois une atteinte des nerfs crâniens. Soulignons que dans l'immense majorité des cas le niveau psycho-intellectuel de ces enfants est normal.

1. 1. Classification des amyotrophies spinales infantiles

- Maladie de Werdnig- Hoffmann type 1

Cette maladie à transmission autosomique récessive, à évolution rapide, a une manifestation anté-natale dans 1/3 des cas, et apparaît dans 95% des cas dès 3 mois. Certains nourrissons sont hypotoniques à la naissance alors que d'autres apparaissent pratiquement normaux au départ et deviennent brutalement paralysés. Le cri est faible, la tétée et la déglutition sont difficiles. L'atteinte musculaire est parfois d'emblée sévère au niveau proximal, parfois diffuse avec quelques mouvements possibles au niveau des extrémités. Ils sont alors étendus immobiles, membres inférieurs en batracien, membres supérieurs en chandelier. Nous retrouvons une aréflexie, et des fasciculations sur la langue. La respiration est paradoxale et la plupart de ces bébés meurent avant l'âge de 18 mois du fait de l'insuffisance respiratoire restrictive dûe à l'insuffisance musculaire. C'est donc une maladie à forme aiguë et à évolution rapide avec une mortalité moyenne de 7 mois. Il existe une forme moins aiguë, dont l'évolution est moins rapide et le décés survient habituellement vers l'âge de 4 ans (7).

- La maladie de Werdnig Hoffmann type 2

C'est une maladie à transmission autosomique récessive dont l'évolution est plus chronique. Dans quelques rares cas, les symptômes sont présents dès la naissance. Le plus souvent le diagnostic est posé vers l'âge de 3 ans. Malgré l'atteinte précoce, certains de ces enfants sont capables de progresser sur le plan neuromoteur. Ainsi la station assise et les retournements sont

parfois obtenus. L'autonomie de déambulation est exceptionnelle. Nous retrouvons fréquemment des rétractions aux membres et des problèmes rachidiens. La mortalité moyenne se situe aux alentours de 10 ans. Le pronostic vital dépend de l'atteinte respiratoire et donc de l'insuffisance musculaire (7).

- Syndrôme de kugelberg-Welander

C'est une maladie à transmission autosomique récessive ou occasionellement dominante dont le début se fait vers l'âge de 3, 4 ans après l'acquisition de la marche. La racine des membres inférieurs est atteinte en premier lieu de façon insidieuse. Le déficit s'étend lentement au cours des années. L'atteinte reste proximale bilatérale, symétrique avec une démarche dandinante en "roi de comédie", une hyperlordose lombaire et une projection de l'abdomen en avant. Les muscles du tronc sont inconstamment touchés. La ceinture scapulaire est atteinte plus tardivement. Les réflexes ostéotendineux sont très souvent abolis, alors que les réflexes idiomusculaires sont normaux. Des fasciculations peuvent être observées dans 50% des cas sur le quadriceps, les muscles de la main et de la langue. L'atteinte des nerfs crâniens est rare. L'évolution est variable, nous retrouvons parfois aucune évolutivité ; dans d'autres cas elle est lentement progessive ; des poussées peuvent survenir à la puberté ou à l'occasion de toute maladie ou accident imposant une immobilisation. Sur le plan fonctionnel, le retentissement est variable. La gêne aux membres supérieurs reste souvent modérée mais la perte de la marche et l'utilisation d'un fauteuil surviennent parfois à l'âge adulte (7). Dans notre travail écrit, nous nous sommes principalement occupés , de la maladie de Werdnig-Hoffmann type 2.

Tous les auteurs s'accordent actuellement à dire qu'il faut commencer la rééducation le plus tôt possible (4). Cette rééducation comporte deux temps :

- une rééducation, dont le but sera de diminuer les problèmes orthopédiques (appareillage, mobilisation analytique des membres et du rachis, lutte contre les déformations, verticalisation...), les problèmes fonctionnels (aptitudes aux activitées de la vie courante,

aptitudes scolaires...) et les problèmes respiratoires (par des mobilisations costales, assouplissement du rachis, ventilation dirigée...). Ces prises en charge ne font pas l'objet de notre travail, mais elles ont leur importance.

- une rééducation respiratoire avec un relaxateur de pression, type PORTABIRD, dont le but, sera de prendre en charge le travail des muscles inspirateurs insuffisants, permettant ainsi de lutter contre les déformations thoraciques, assurant un véritable modelage thoracique par voie interne, ouvrant des territoires, permettant un drainage bronchique, et annulant les asynergies respiratoires. Par ailleurs, elle stimulerait la croissance thoracopulmonaire (1).

Ce travail écrit se penche sur l'utilisation du PORTABIRD en kinésithérapie : l'analyse des enregistrements effectués en laboratoire sous la direction de messieurs Peslin et Duvivier, des caratéristiques techniques de l'appareil sur un poumon artificiel, nous a permis de faire varier les différents paramètres tels que la pression, la vitesse d'insufflation, la résistance pulmonaire et de visualiser leurs effets sur le volume courant. Cette approche nous permet d'avoir une meilleure compréhension et une meilleure surveillance de cette technique sur les patients.

2. PORTABIRD

2. 1. Rappels physiologiques : ventilation spontanée et ventilation artificielle

Lors de la ventilation spontanée, l'énergie élastique de la cage thoracique et du muscle diaphragme entraîne une augmentation des pressions intrapleurales, qui restent toujours négatives, par rapport à la pression atmosphérique, ce qui entraîne l'arrivée d'air dans les poumons. Lors de l'expiration, l'énergie élastique du système pulmonaire ramène les pressions et les volumes à leur niveau d'équilibre : la pression atmosphérique. Ainsi, lors de la respiration physiologique, nous obtenons toujours une pression intrapleurale négative (qui est de l'ordre de -2 centimétres d'eau, au repos).

Cette rééducation par pression positive modifie la physiologie respiratoire. La ventilation artificielle peut par la pression qu'elle entraîne engendrer des modifications du rapport ventilation/perfusion, rendant plus côuteux le modelage thoracique et le drainage des sécrétions.

2. 2. Description

"Le PORTABIRD est un relaxateur de pression portable fonctionnant à l'électricité, destiné, pour monsieur Peslin, à la ventilation assistée" (11), et pour monsieur Milane à "une assistance ventilatoire d'attente" (10), permettant la rééducation respiratoire et l'administration de médicaments en aérosol. "Ce type d'appareil insuffle dans les poumons du sujet auquel il est relié par un embout buccal ou un masque facial, un volume gazeux sous pression. Le déclenchement et l'arrêt de l'insufflation sont uniquement fonction des pressions positives et négatives qui existent dans les voies respiratoires du sujet et qui sont transmises par la tubulure à un compartiment situé dans l'appareil qui enregistre ces pressions" (12).

Nous fixons donc à l'avance : d'une part, une pression négative, préréglée et inaccessible au patient, (déclenchée par l'inspiration), qui, quand elle est atteinte, va déclencher l'insufflation d'air par l'appareil ; et, d'autre part, un chiffre de pression positive qui, quand elle est atteinte, va arrêter l'insufflation et permettre l'expiration. Cette montée en pression est visualisée par un manométre. Pour déclencher une nouvelle insufflation, le malade devra faire une inspiration de très faible débit (0,1 à 0,2 litre/seconde l/s) dans la tubulure. Celle-ci entraine l'apparition d'une pression négative et quand la valeur de pression négative obtenue atteint le chiffre préréglé à -2 centimétres (cm) d'eau le plus souvent, l'appareil se cycle et déclenche une nouvelle insufflation. Les pressions au cours du cycle respiratoire varient donc en trois phases:

- une phase de pression négative correspondant à l'aspiration faite par le malade.
- Une phase de pression positive correspondant à l'insufflation de gaz par l'appareil.
- Une phase de retour à la pression "0" (qui est en fait la pression atmosphérique) correspondant à l'expiration passive du sujet (12).

Le PORTABIRD 2 ne fonctionne pas en fréquence fixe. Il est possible de déclencher l'appareil manuellement, en tirant sur la tirette située au niveau du bouton de pression.

2.3 Principaux constituants

2. 3. 1. Elément moteur

"L'élément moteur du PORTABIRD 2 est un compresseur à membrane (un peu bruyant) dont la sortie est connectée à l'entrée d'un venturi, qui accroît le débit envoyé au patient par aspiration d'air extérieur. Entre le compresseur et le venturi sont interposés un robinet de réglage du débit et un séquenceur identique à celui du BIRD MARK 1. Ce séquenceur déclenche le passage de l'inspiration à l'expiration et vice et versa en fonction de la pression dans les voies aériennes. Celle-ci est appliquée à une membrane dont les déformations font basculer une vanne, ensuite maintenue en position par un système d'aimants. En sortie de séquenceur, une partie du débit délivré par le compresseur (environ 0,1 l/s) shunte le venturi et est utilisé pour commander la valve expiratoire et alimenter le nébuliseur" (11). La durée d'utilisation n'excède pas 30 minutes, car l'utilisation prolongée de l'appareil entraîne une surchauffe du compartiment moteur, pouvant occasionner des dégats au sein de celui- ci.

2. 3. 2. Tuyau . Nébulisateur. Piège à condensation

Le PORTABIRD, à sa sortie se compose d'un tuyau en plastique assez long afin que l'air qui est échauffé par le compresseur se refroidisse suffisamment, d'un nébuliseur rarement utilisé, qui ne sera remplit que pour l'utilisation d'aérosol médicamenteux. L'humidification est rarement utilisée (1) et, souvent les patients se plaignent d'avoir la bouche sèche pendant les premières séances lorsque nous n'utilisons pas d'aérosol ; il faudra y faire attention en interrompant la séance pour se désaltérer.

Nous pouvons adjoindre à ce montage de base, différents accessoires :

- piège à condensation.

Il existe deux sortes de pièges à condensation ; le premier se place à la sortie du PORTABIRD pour éviter la retombée d'eau dans le moteur, lors d'utilisation d'aérosol ; le second à la sortie du circuit expiratoire pour recueillir la condensation ou la salive lors de l'expiration.

- embout

Nous utilisons l'embout buccal livré avec l'appareil lorsque le patient à une musculature suffisante pour serrer l'embout, ou un masque facial pour les enfants en bas âge ou lorsque le patient ne peut plus utiliser l'embout.

- freins expiratoires

Utilisés surtout pour des personnes atteintes de pathologies obstructives, ces freins sont destinés à créer une pression positive ; "permettant de réduire la capacité résiduelle fonctionnelle. En effet, les voies pulmonaires se ferment durant la phase expiratoire passive d'une expiration spontanée, et, le retard expiratoire est utilisé pour maintenir une légère pression positive de dilatation durant la fin de l'expiration et permettre une meilleure évacuation des gaz" (14).

Il existe deux sortes de freins :

- Une valve parachute est composée de cinq trous au diamètre identique et d'un clapet parachute en caoutchouc. Cette valve va "en période de haut débit expiratoire s'éloigner du siège, donc réduire la résistance opposée au débit. Lorsque le débit expiratoire ralentit, la valve se rapproche progressivement de son siège, augmentant ainsi la résistance au débit" (14) . A la fin du débit expiratoire, la valve se referme, provoquant une pression positive de 1 à 3 centimètres d'eau (11). Elle peut être utilisée à condition de respecter un temps expiratoire suffisamment long permettant de revenir à la capacité résiduelle fonctionnelle évitant ainsi une réinspiration sur un poumon plein, responsable d'un effort inspiratoire (annexe V, chapitre 2. 3. 1. 1). Pour madame

Barois, ces freins sont à retirer car ils entraînent une gêne à l'expiration favorisant la fatigue musculaire et l'emphysème (1). Mais trouveraient-t-ils leur place chez ces patients atteints de syndrôme restrictif, lors d'un encombrement bronchique, en permettant d'effectuer une pression expiratoire positive et en favorisant l'ouverture des bronches.

- La valve à orifices fixes est composée de quatre trous de diamètre croissant. Cette valve est différente de la valve parachute car la résistance au débit est d'emblée maximale.

- Rappelons qu' "une valve expiratoire idéale ne freine pas l'expiration et se ferme complètement lorsque la pression souhaitée est atteinte dans le circuit du respirateur. Les valves utilisées actuellement, valves pneumatiques ou colonnes d'eau, peuvent malheureusement freiner l'expiration ; ceci apparaît surtout pour des expirations à haut débit observées par exemple lors des efforts de toux. Un temps expiratoire trop court ne permet pas la vidange complète du poumon" (2).

2. 4. UTILISATION DU PORTABIRD

Il nous apparaît dans son utilisation impossible de dissocier :

- L'aspect ventilation

Bien qu'il ne soit pas un respirateur utilisable en réanimation, le PORTABIRD, sur de petites durées d'utilisation n'en est pas moins un ventilateur et en tant que tel, "il permet sans provoquer de fatigue musculaire, d'ouvrir des territoires et de lutter contre l'encombrement bronchique grâce à la pression du flux gazeux" (12). "Il s'agit là d'un fait important sur lequel il convient d'insister car nous pouvons constater de façon nette, après les séances, une accentuation de l'expectoration qui contribue notablement à la désobstruction bronchiolaire. Les bronchioles obstruées par les sécrétions, et dont les territoires sous-jacents ne sont pas ventilés, vont s'ouvrir du fait de l'augmentation de pression. Ceci permet le passage d'un courant gazeux qui va en quelque sorte "ramoner" ces sécrétions. Celles-ci se trouvent donc mobilisées et vont aider à l'expectoration ou à l'aspiration au cours de la séance. L'amélioration de la mécanique

ventilatoire et la désobstruction bronchique, vont faciliter la ventilation alvéolaire et les échanges gazeux" (12).

- modelage thoracique

L'utilisation du PORTABIRD va permettre une mobilisation de la cage thoracique ; il participe à la diminution des déformations thoraciques, permettant ainsi au poumon d'avoir un développement correct (6), ce qui freine la chute de la capacité vitale, et permet une croissance harmonieuse des côtes et limite les asynergies respiratoires (1), permettant une bonne ampliation des sommets.

2.4. 1. Possibilités de réglages

2. 4. 1. 1. Pression

2. 4. 1. 1. 1. Pression de déclenchement

Il est préférable que la pression soit au minimum réglée à -2 cm d'eau.

2. 4. 1. 1. 2. Pression d'insufflation

Elle peut varier entre 0 et 60 cm d'eau (11).

2. 4. 1. 2.Débit inspiratoire

Le débit inspiratoire détermine la vitesse à laquelle la pression est atteinte dans le circuit respiratoire.

2. 4. 2. Travail sur un poumon artificiel

Pour mieux connaître la machine et ses possibilités, il nous a semblé intéressant de le coupler à un poumon artificiel dont la résistance peut être modifiée. Le poumon artificiel est couplé à un enregistreur graphique quatre pistes.

2. 4. 2. 1. Pression de déclenchement

Celle-ci est généralement réglée au minimum à -2 cm d'eau car si elle est inférieure le patient doit avoir un débit inspiratoire de près de 0, 3 l/s pour déclencher l'appareil (11), ce qui risque donc de fatiguer le patient. Si le trigger est réglé à 0 cm d'eau, l'appareil va lors de l'expiration s'auto-déclencher, sans contrôle du patient, car la pression de déclenchement est constamment atteinte. Le kinésithérapeute accompagne le retour à la position de repos car il peut "exister du fait d'une demande inspiratoire trop précoce une durée expiratoire pour la vidange pulmonaire. Nous observons ainsi un débit télé-expiratoire non nul. La pression alvéolaire demeure supérieure à la pression de fin d'expiration enregistrée dans le circuit du respirateur. Ce phénomène est appelé hyperinfflation dynamique ou PEP intrinsèque ou auto-PEP et peut se rencontrer quel que soit le mode de ventilation. Il est observé dans différentes circonstances où le temps expiratoire est trop court : fréquence ventilatoire élevée, volume pulmonaire augmenté du fait d'une compliance élevée, augmentation des résistances expiratoires. La PEP intrinsèque n'est pas visualisable sur le capteur de pression du respirateur dont le point de mesure se situe à l'extérieur du patient. La surpression alvéolaire n'est mesurable que par occlusion des voies aériennes en fin d'expiration ; la pression s'équilibre alors dans le circuit et devient égale à la pression alvéolaire. En terme de travail, trois conséquences apparaissent : l'augmentation de la pression alvéolaire entraine une augmentation du volume télé-expiratoire avec diminution de l'efficacité du diaphragme, diminution du débit sanguin des muscles respiratoires et augmentation du risque de fatigue musculaire ; s'il existe une surpression alvéolaire, l'effort inspiratoire du patient doit d'abord vaincre cette pression pour la ramener au niveau de la

pression extérieure et permettre ensuite l'inspiration d'un certain volume quand la pression alvéolaire sera inférieure à la pression extérieure. L'utilisation d'un trigger (par exemple -2 cm d'eau) pour ouvrir la valve inspiratoire ajoute un travail supplémentaire. Pour ouvrir la valve inspiratoire, le patient doit vaincre la pression d'auto-PEP (par exemple -10 cm d'eau) et la pression du trigger, donc une pression égale à -12 cm d'eau au lieu de -2 cm d'eau, valeur lue sur le manomètre du respirateur. Ceci majore bien sûr la dépense énergétique pour réaliser le travail ventilatoire ; l'absence de phase à débit nul ne permet plus d'évaluer la pression alvéolaire" (2).

2. 4. 2. 2. Pression d'insufflation (annexe I)

La résistance du poumon artificiel est de 8 cm d'eau l/S, ce qui entraîne une compliance de 0, 12 l/cm d'eau ; le débit est réglé à midi. Les pressions sont bien corrélées avec les valeurs lues sur le manométre du PORTABIRD. Par contre les chiffres lus sur la vis de réglage ne sont pas corrélés avec ceux lus sur le manométre (9).
A débit et compliance constants, nous observons une augmentation importante constante et linéaire du volume courant en corrélation avec l'augmentation de la pression positive d'inversion.

2. 4. 2. 3. Débit (annexes II, III, IV)

A pression et compliance constantes, le débit fait varier dans une moindre mesure le volume courant. Il fera varier surtout le temps inspiratoire ; le flux pourra être turbulent ou laminaire suivant la vitesse du débit. Plus le débit sera important, plus la phase d'insufflation sera courte et inversement. Un débit trop faible ne permet pas une montée suffisante des pressions pour que la pression d'insufflation soit atteinte.

2. 4. 2. 4. Compliance du poumon artificiel (annexe VI)

La compliance du poumon est passée de 0,12 l/cm d'eau à 0,02 l/cm d'eau. nous observons que la compliance du poumon fait varier le volume courant et la fréquence respiratoire. En effet, plus la compliance sera basse, plus le volume courant diminuera et plus la fréquence respiratoire augmentera.

2. 4. 3. Moyens de surveillance

Actuellement, les auteurs réfléchissent sur des moyens objectifs d'évaluation. Nous utilisons donc : l'oxymètre (Biox), le spirométre, la mesure de la fréquence cardiaque, de la ventilation minute (par le FC10), du volume courant (par le FC10 et Boc), de la mesure centimétrique du thorax, l'auscultation. Ces appareils ont une sonde à grande sensibilité.

2. 4. 3. 1. L'oxymétrie

Cet appareil nous a permis de mesurer la saturation pulsée et de suivre l'évolution de la saturation en oxygène du patient, avant, pendant et aprés les séances de rééducation .

2. 4. 3. 2. Le spiromètre-volumètre

L'apport du spiromètre pendant les séances nous a permis d'améliorer et de quantifier le rendement du PORTABIRD. En effet, l'utilisation du spiromètre, à contribuer à optimiser la pression d'insufflation et le débit, dans les limites non dangereuses, ce qui a pour effet d'optimiser le volume courant et de permettre la visualisation du travail, à savoir un volume mobilisable équivalent à 80% de la capacité vitale théorique (8) ou à 40, 50% de la capacité vitale théorique (15). Pour notre part, nous travaillons, généralement, à un volume qui varie entre 40 et 50% de la capacité vitale théorique. Ainsi donc, le spiromètre, permet non seulement de guider

les réglages, mais aussi de vérifier l'hyperinsufflation. Si elle est supérieure à 80%, il y a risque de distension alvéolaire, autrement dit d'emphysème pulmonaire (1).

La spirométrie sert aussi à vérifier l'évolution respiratoire du patient ; le thérapeute pourra par exemple suivre l'aggravation suite à un encombrement, ce qui permettra d'adapter les réglages du PORTABIRD aux différents moments d'évolution de la maladie, sous contrôle médical.

Pour finir, celle-ci sert aussi à évaluer les effets transitoires d'une intervention sur le rachis, en effet, nous observons toujours une chute vertigineuse de la capacité vitale (5). La spirométrie servira à l'objectiver et ainsi, nous pourrons suivre l'évolution et adapter les réglages du relaxateur de pression.

Ainsi, l'étude des spirométries en sortie permet :

- de guider les réglages lors de la mise en place de la ventilation
- de vérifier la réalité de l'hyperinsufflation
- d'améliorer les constantes lors de la surveillance ou lors de la survenue d'évènements particuliers
- de contrôler le suivi de la prescription

2. 4. 3. 3. Mesure de la fréquence cardiaque

Cette mesure permettra de suivre l'évolution de la fréquence cardiaque, avant, pendant et après la rééducation.

2. 4. 3. 4. Mesures centimétriques du thorax

Ces mesures effectuées avec un centimètre ruban vont pouvoir objectiver la mobilité thoracique.

Ces mesures s'effectueront :

- au niveau sous axillaire
-au niveau de l'appendice xiphoïde
- au niveau du mamelon
- au niveau de l'ombilic

Ces différentes mesures objectiveront la mobilité ; tout d'abord au niveau des côtes supérieures (pour la mesure sous axillaire) ; au niveau des côtes moyennes, (pour la mesure mamelonnaire) ; au niveau des côtes inférieures (pour la mesure ombilicale). Ainsi cela nous permettra d'objectiver la distension des différents compartiments.

3. ESSAI SUR SOI : UNE MANIERE D'APPREHENDER LE FONCTIONNEMENT DU PORTABIRD

Avant d'utiliser le PORTABIRD en rééducation avec un malade il nous est apparu essentiel de découvrir les effets du relaxateur de pression sur le thérapeute. Cela permet ainsi de mieux maîtriser son utilisation.

3. 1. Familiarisation avec l'appareil

Au départ, nous avons réglé le bouton du débit à midi et le bouton des pressions à une pression moyenne : 15 cm d'eau. Ces réglages ne sont pas dangereux et certainement peu efficaces, mais ce n'est pas grave car cela permet une familiarisation avec l'appareil et une acceptation de celui-ci (il ne faut pas oublier la psychologie de l'enfant car il est important d'obtenir sa participation volontaire).

Cette première approche permet au thérapeute de comprendre ce que peut ressentir le patient lorsqu'il se laisse insuffler. Cela permet aussi de comprendre l'obligation d'être relâché lors de l'insufflation, pour augmenter le volume courant, car il ne faut pas oublier que le PORTABIRD

est un relaxateur de pression. De plus, toutes résistances glotiques (le manomètre peut afficher une pression largement supérieure à la pression souhaitée, n'entraînant pas de surpression alvéolaire), buccale, laryngée, entraînent une augmentation des résistances internes, ce qui aura pour effet d'arrêter l'insufflation plus tôt, entraînant une diminution du volume courant.
Toute inspiration trop rapide lors du déclenchement de l'appareil va dépasser le débit inspiratoire réglé, ce qui aura pour effet de mobiliser pratiquement un volume courant et mettre dans l'impossibilité l'appareil de se déclencher (11).

3. 2. Résultats (annexe VIII)

Avec les mêmes réglages,les résultats montrent une variation du volume courant et des ampliations thoraciques qui vont être en augmentation après chaque insufflation.

Ceci montre bien qu'il faut laisser un temps d'adaptation pour comprendre les mécanismes de l'hyperinsufflation.

3. 3. Difficultés rencontrées

Lors de notre essai, nous avons rencontré quelques difficultés liées soit à la méconnaissance de l'appareil, soit au patient :

- air ressortant par le nez :
Lors des premières insufflations, nous nous sommes aperçus que de l'air ressortait par le nez. L'utilisation d'un pince-nez peut être judicieux pour colmater les fuites et permettre l'obtention d'un volume courant supérieur.

- Après s'être familiarisé avec le PORTABIRD, nous allons voir ce qui arrive lorsque nous faisons varier la pression et le débit.

Nous obtenons les mêmes résultats qu'en laboratoire. Un débit trop faible ne permettra pas à l'appareil de monter jusqu'à la pression voulue entrainant une sensation de suffocation (3). Un débit trop important crée des turbulences trachéo-bronchiques, empêchant une bonne expansion alvéolaire. "L'existence d'obstructions bronchiques ou bronchiolo-alvéolaires importantes (par hypersécrétion, encombrement bronchique, broncho-spasme), constituerait un obstacle à l'écoulement du flux gazeux et contribuerait à créer des turbulences trachéo-bronchiques ; la pression augmenterait donc rapidement dans l'arbre aérien, pour atteindre la pression d'inversion, et l'appareil se cyclerait (c'est-à-dire arrêter d'insuffler) sans pour autant avoir ventiler correctement les alvéoles" (12, annexe VI). De plus, plus la compliance du thorax baissera, plus le volume courant diminuera.

4. MISE EN PRATIQUE SUR UN MALADE NEUROMUSCULAIRE

Après avoir essayé le PORTABIRD sur nous, nous sommes à même de régler le relaxateur de pression sur les patients.

4. 1. Position du patient

Nous installons les patients en décubitus et en position de relâchement, un coussin sous les genoux et la tête légèrement en extension, pour diminuer au maximum les résistances glotiques.

4. 2. Mise en place des moyens de surveillance

4. 2. 1. Oxymétrie / fréquence cardiaque

La sonde infrarouge qui permet de mesurer la saturation et la fréquence cardiaque est placée au niveau de l'index de la main la plus chaude, la mieux circulée (sans vernis à ongle) et la moins déformée, pour se rapprocher le plus de la saturation réelle.

4. 2. 2. Volume

Le volume qui est mesuré grâce au BOC, volumètre à ailette et au FC10, volumètre à fil chaud est placé à la sortie du circuit, au niveau de la valve expiratoire. Ils mesurent donc le volume expiré (Boc, FC10), la ventilation minute, la fréquence respiratoire sous PORTABIRD (pour le FC10).

4. 2. 3. Ampliations thoraciques

Ces mesures sont effectuées au début et à la fin de l'inspiration, où la distension thoracique est maximale.

4. 3. Travail avec Audrey V

Cette patiente, âgée de 12 ans et pesant 33 kilogrammes est atteinte d'amyotrophie spinale infantile de type 2. Elle présente une scoliose, une déficience des muscles abdominaux. La capacité vitale mesurée est de 0,430 l, pour une valeur théorique de 2,750l (annexe X).

- Le gonflement des joues ne nous ait pas apparu important.

- Il faut créer une étanchéité autour de l'embout pour éviter les fuites expiratoires.
- Il faut pincer le nez, pour éviter lors de l'inspiration, la fuite de l'air par celui-ci.
- Le thérapeute contrôle l'expiration passive et le retour élastique à la position de repos.

4. 3. 1. Réglages (annexe IX, X)

Riche de ces expériences, nous sommes arrivés à ces réglages: pression 30 débit 12H10.

Nous obtenons un travail qui est de l'ordre de 30 % de la capacité vitale théorique.

En comparaison avec les résultats obtenus au repos (annexe IX), ceux obtenus pendant la rééducation montrent une nette amélioration des ampliations thoraciques et du volume courant. De plus, nous avons obtenu une amélioration de la saturation et de la fréquence cardiaque.

4. 3. 2. Difficultés rencontrées

Nous avons été confronté à deux problèmes : après avoir travaillé dix à vingt minutes, la patiente s'est plaint d'être fatiguée (baillements, picotements occulaires), nous avons aussi constaté, à l'arrêt du PORTABIRD, (annexe IX), un effet rebond : une chute transitoire de la saturation et une augmentation transitoire de la fréquence cardiaque 2 à 3 minutes après le repos, réponse de l'hypoventilation, qui fait suite à l'hyperventilation.

Pendant le travail au PORTABIRD, nous avons observé, une augmentation des volumes abdominaux, costaux inférieures synergiques et une mobilisation costale supérieure peu importante (annexe IX).

4. 3. 4. Modifications apportées

La ventilation minute, de 7 l 5 est probablement responsable dans un premier temps du passage de la saturation de 94 à 98 puis à l'arrêt de 98 à 89, lié à l'effet rebond de l'alcalose (15). Nous avons tenté de diminuer la ventilation sans toucher au volume courant mais cela n'a eu aucun effet sur la fréquence respiratoire. Nous sommes peut-être dans les limites internes de certains PORTABIRD dont la plage de réglage de la vitesse d'insufflation est limitée (11), malgré la grande amplitude du bouton. L'adjonction d'un espace mort de 10 cm a fait disparaitre l'effet rebond et n'a fait diminuer le volume courant que de façon négligeable, par effet de distension (5 ml) (annexe VII).

Pour obtenir une meilleure ampliation costale supérieure, nous pouvons effectuer des contre-pressions abdominales, réalisées en coutil, permettant un modelage des sommets. Une sangle trop serrée risque d'augmenter la pression abdominale, diminuant le volume courant et aggrave le syndrôme restrictif. Si le modelage thoracique est satisfaisant, il se fait au détriment du volume courant. Ces mesures n'ont pas été faites pendant le travail avec Audrey.

5. CONCLUSION

Précieux dans la prise en charge des patients atteints d'ASI, Le PORTABIRD 2 qui peut apparaître simple d'utilisation, pour le kinésithérapeute non avertit, s'avère complexe si nous nous interrogeons sur ses effets. Il nous semble indispensable de réfléchir sur les caractéristiques mécaniques de cet appareil et d'avoir une bonne connaissance de la mécanique respiratoire des enfants atteints de maladies neuromusculaires. En effet, nous risquons d'être très vite inefficaces car inadaptés à l'évolution des patients. Des moyens de contrôle objectifs tels que l'exploration fonctionnelle respiratoire, la surveillance spirométrique, volumétrique, oxymétrique, l'auscultation, la mesure des ampliations thoraciques et la mesure de la fréquence cardiaque, apportent une meilleure compréhension des réglages du PORTABIRD en fonction de

l'évolution de la maladie. Il serait intéressant de voir les résultats de cette technique à court, moyen et long terme.

BIBLIOGRAPHIE

1. **BAROIS A., BATAILLE J., ESTOURNET B.** - La ventilation à domicile par voie buccale chez l'enfant dans les maladies neuromusculaires. - Agressologie, 1985, 26, 8, p.645-649.

2. **BOYER F., ROBERT D., GAUSSORGUES P., PIPERNO D.** - Le travail des muscles respiratoires. - Réanimation et médecine d'urgence, 1990, p.62-69.

3. **DESGUERRE I., WOOD C.** - Principes médicaux de réglage du PORTABIRD. - Symposium sur les indications et l'utilisation du PORTABIRD, 1993, p. 18 - 19.

4. **DUVAL-BEAUPERE G., BAROIS A., QUINET I., ESTOURNET B.** -Les problémes thoraciques rachidiens et respiratoires de l'enfant atteint d'amiotrophie spinale infantile à évolution prolongée. -Archives Française pédiatriques, 1985, 42, p.625-634.

5. **FORIN V.** - Utilisation et indication du PORTABIRD dans la scoliose idiopathique en pré et post-opératoire. - Symposium sur les indications et l'utilisation du PORTABIRD, 1993, p. 27 - 28.

6. **GROBUIS G., ESTOURNET B., OUTIN H-D., BAROIS A.** - développement pulmonaire et thoracique au cours des maladies neurologiques du petit enfant, intérêt de la ventilation artificiel prolongée. - Réanimation et médecine d'urgence, 1978, p.25-43.

7. **HEURLEY G.** - Les amyotrophies spinales infantiles, classification et rééducation fonctionnelle. -Kinésithérapie scientifique, 1989, 275, p.5- 9.

8. **JENNEQUIN J.** - Principes de la prise en charge respiratoire des malades atteints de maladies neuromusculaires, rappels des altérations de la fonction respiratoire justifiant cette prise en charge. - Publication interne, hôpital croix rousse Lyon service du Pr ROBERT.

9. **LELONG TISSIER M., FRIES F., BLOOM MC., PUJOL J.** - La spirométrie dans le réglage du PORTABIRD. - Symposium sur les indications et l'utilisation du PORTABIRD, 1993, p. 20 - 21.

10. **MILANE J., JONQUET O., BILLARD B.** - Assistance ventilatoire par l'appareil "PORTABIRD" chez des patients ayant une atteinte neuro-musculaire. - Symposium sur les utilisation du PORTABIRD, 1993, P. 26.

11. **PESLIN R.** - Principes techniques et performances du PORTABIRD 2. - Symposium sur les indications et l'utilisation du PORTABIRD, 1993, p. 14.

12. **PIOCHE D., EVEILLARD M-F., DELAUNAY M., OIRY Y., FAZILLEAU J-F.** - Les relaxateurs de pression en kinésithérapie respiratoire. - Annales de kinésithérapie, 1978, 3, p.59-68.

13. **RAPHAEL JC.**-Ventilation mécanique à domicile dans la dystrophie musculaire de DUCHENNE DE BOULOGNE, ventilation de nécessité et ventilation de prévention. - Rev mal resp, 1987, 4, p.195-197.

14. **SEBAC.** Mode d'empoi du PORTABIRD.

15. **VANDEVENNE. A.** - Rééducation respiratoire des bronchopneumopathie chronique obstructive, bases physiopathologique et résultats. - Paris : Compte d'auteurs, 1985.

ANNEXES

ANNEXE I

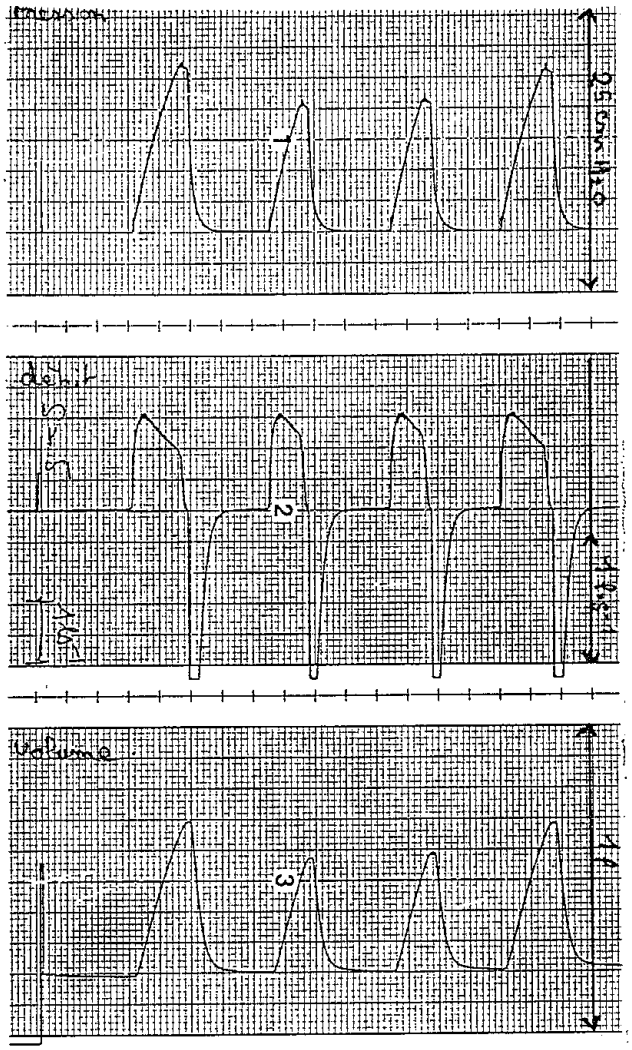

Figure 1 : variations de la pression positive d'inversion

ANNEXE II

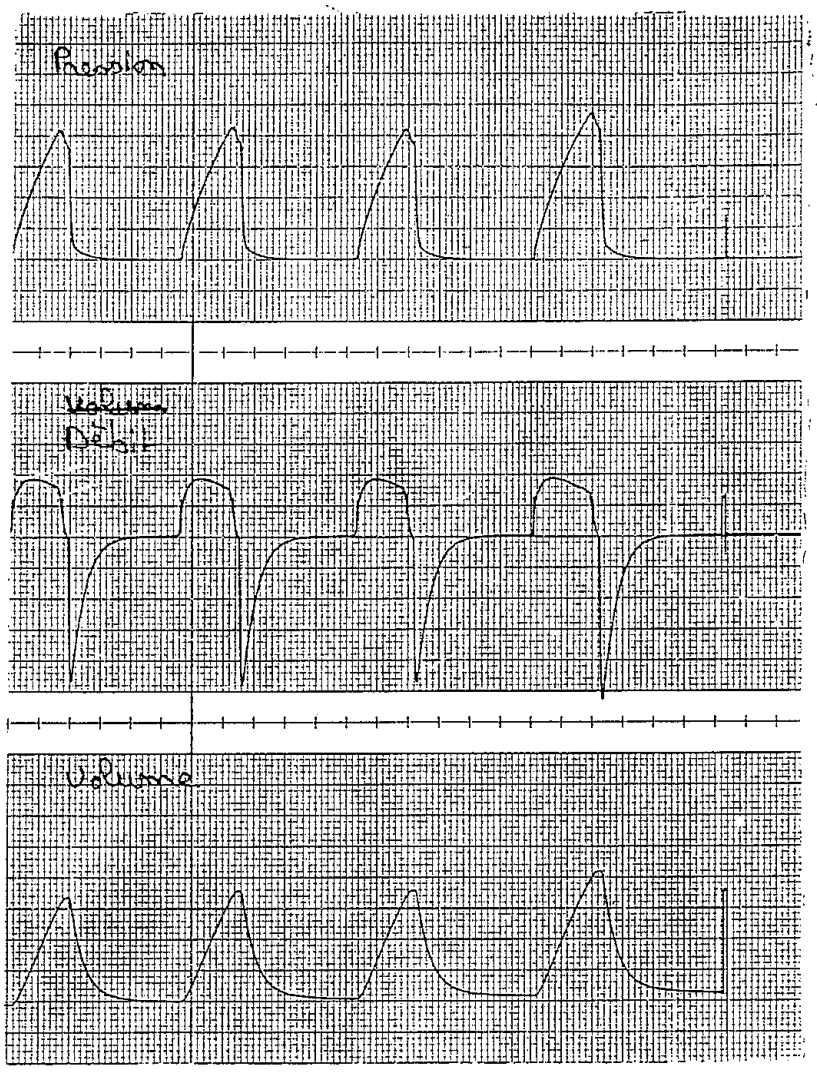

Figure 2 : réglages du débit à vitesse moyenne

ANNEXE III

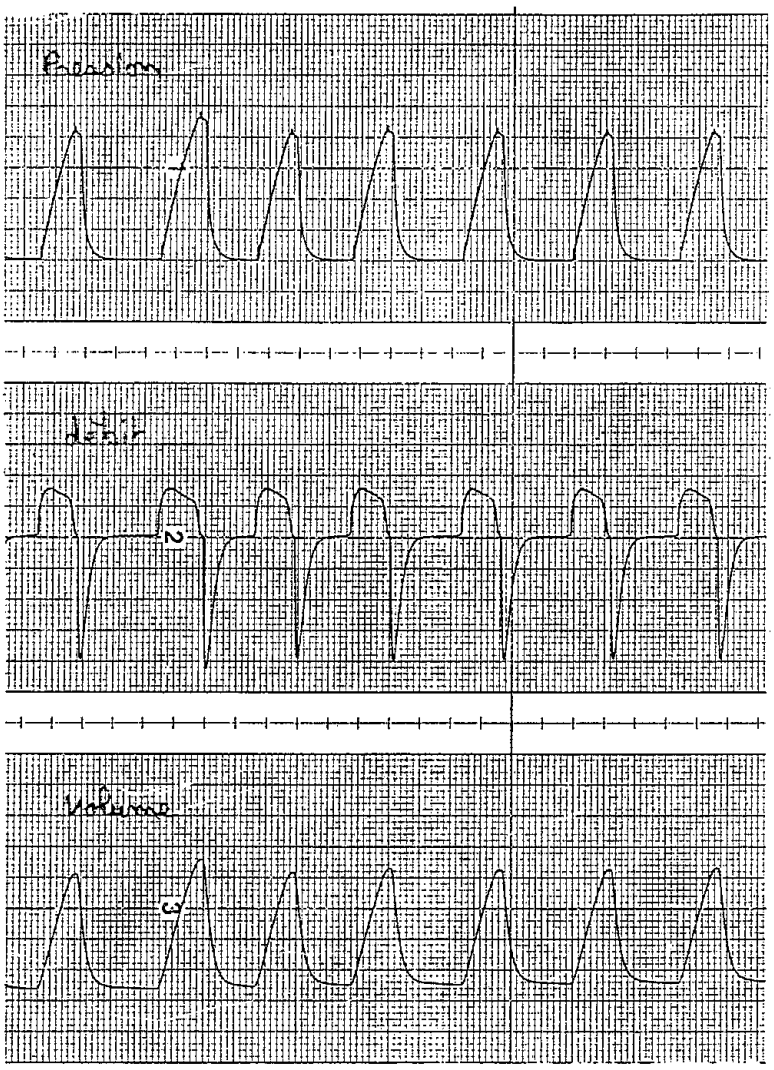

Figure 3 : réglages du débit à vitesse maximum

ANNEXE IV

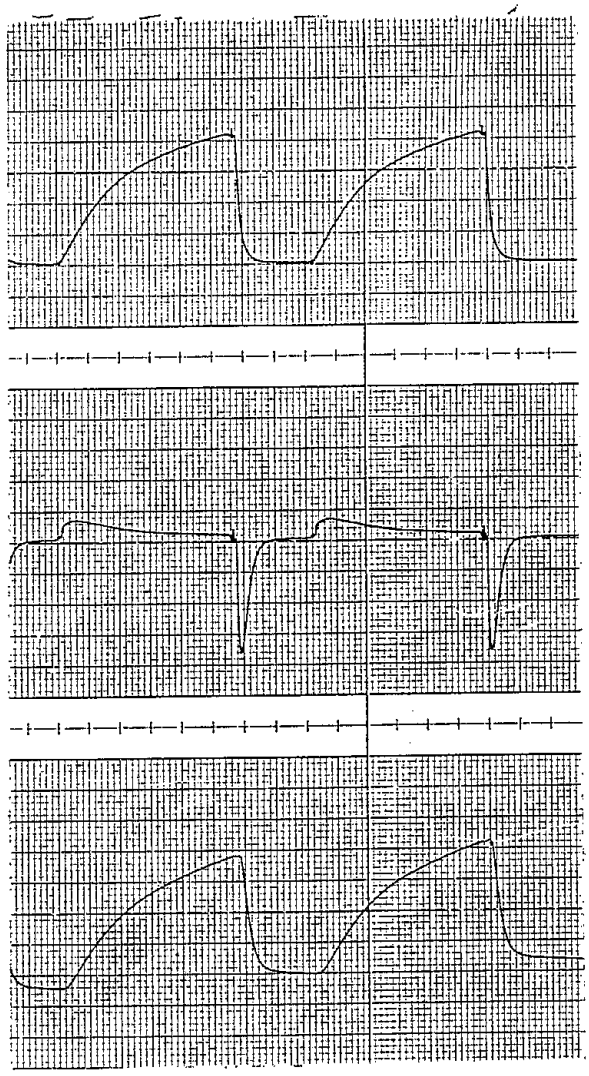

Figure 4 : réglages du débit à vitesse minimum

ANNEXE V

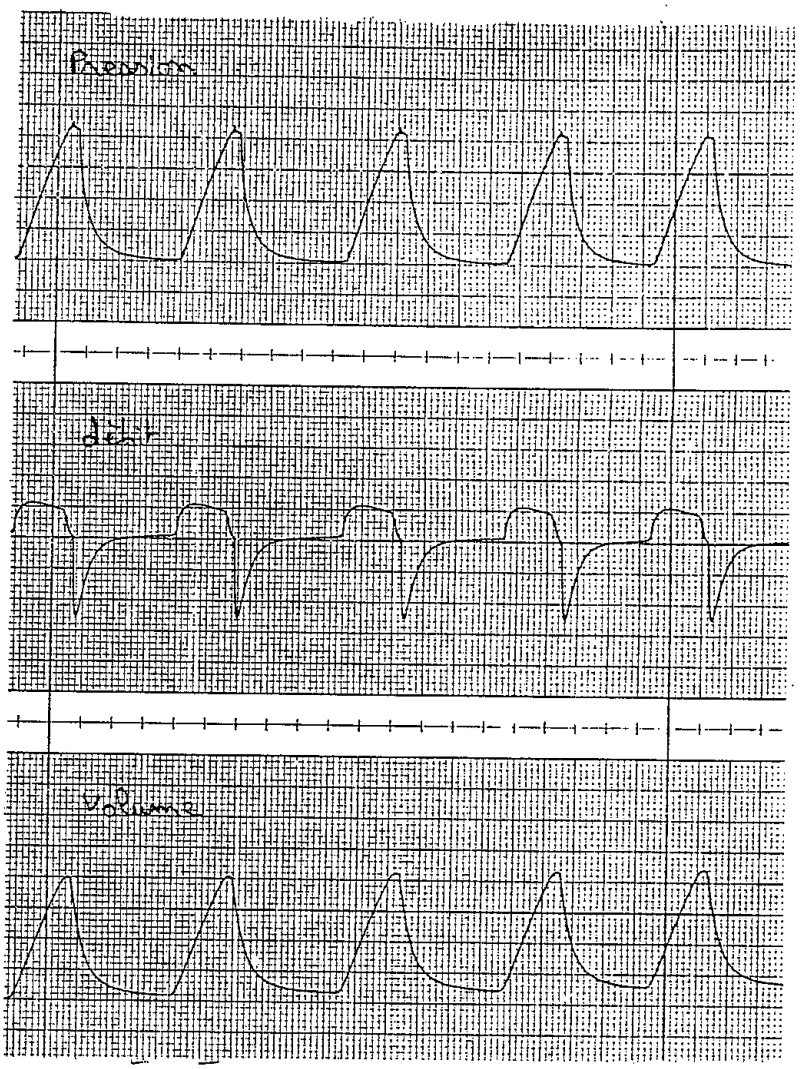

Figure 5 : effets de la valve parachute

ANNEXE VI

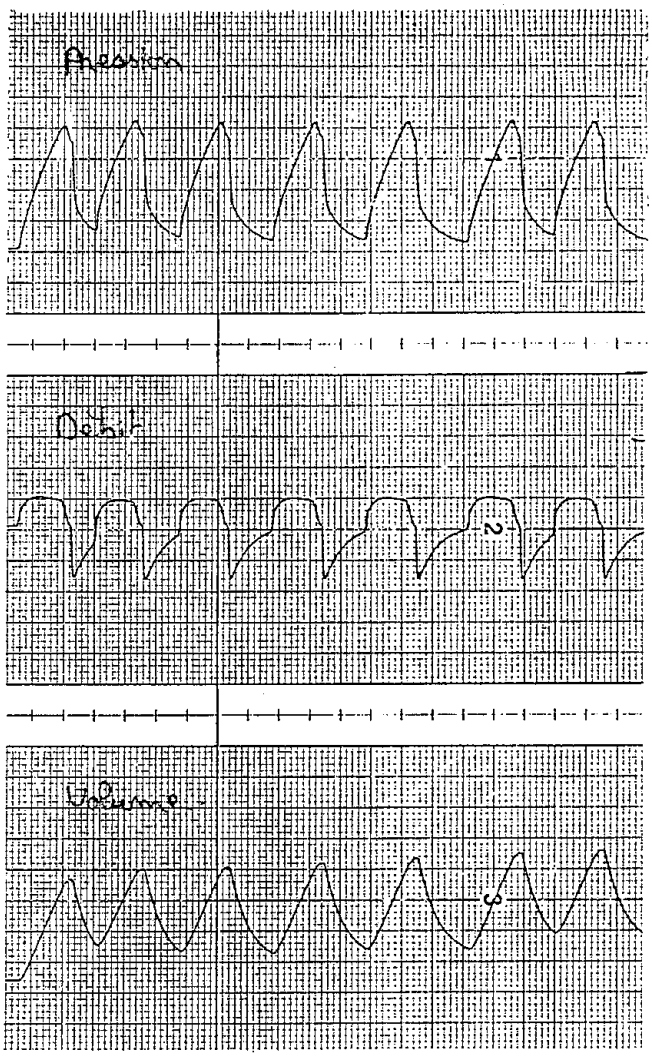

Figure 6 : effets de la variation de la compliance

ANNEXE VII

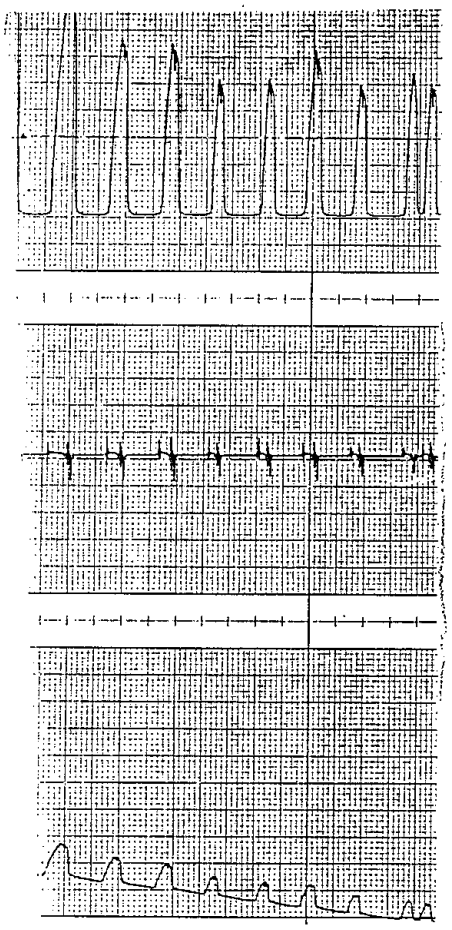

Figure 7 : volumes engendrés par la distension de l'espace mort

ANNEXE VIII

Tableau I : mesures au repos

	creux axillaire	xiphoïde	côtes inférieures
inspiration	96,5 cm	98 cm	77,5 cm
expiration	86,5 cm	75,5 cm	72 cm

Tableau II : mesures de départ : pression 15 débit 12H

	creux axillaire	xipoïde	côtes inférieures	volumes
inspiration 1	+ 2, 5 cm	+ 2, 3 cm	+ 2, 4 cm	1, 2 l
inspiration 2	+ 2, 6 cm	+ 2, 5 cm	+ 2,6 cm	2, 85 l
inspiration 3	+ 2, 7 cm	+ 2, 6 cm	+ 2, 8 cm	3, 77 l

Tableau III : mesures aprés les réglages du PORTABIRD : pression 35 débit 11H45

	creux axillaire	xiphoïde	côtes inférieures	volumes
inspiration 1	+ 5 cm	+ 3,2 cm	+ 3 cm	4, 3 l
inspiration 2	+ 5 cm	+ 3, 2 cm	+ 3 cm	4, 4 l
inspiration 3	+ 5 cm	+ 3, 2 cm	+ 3 cm	4, 450 l

ANNEXE IX

Tableau 4 : évolution des ampliations thoraciques (en cm), en position couché, sans port de sangles abdominale ; valeurs prises lors de l'inspiration

	creux axillaire	sous mammaire	côtes inférieures
ventilation spontannée	59	60,5	63
ventilation forcée	58	59	63,5
ventilation sous portabird	61	65	64

Tableau 5 : évolution de la saturation (sa), de la fréquence respiratoire (fr), du volume courant (vt), de la fréquence cardiaque (fc)

	sa	fr	vt	fc
avant le travail	95	17	0,5 1 V'=8,5 l/mn	100
pendant le travail	98	14	0,750 1 V'=10,5 l/mn	95
2 mn aprés le travail	91	10		91
travail avec l'espace mort	98	12	0,750 1 V'=9 l/mn	100
2 mn aprés le travail	pas d'effet rebond			

ANNEXE X

SPIROGRAPHIE :

PARAMETRES	MESURES	THEORIQUES	%
Capacité vitale (CV)	430	2750	16
Volume résiduel (VR)	980	740	132
Capacité inspiratoire (CI)	400	1800	22
Cap résiduelle fonctionnelle (CRF)	1010	1700	59
Capacité pulm totale (CPT)	1410	3500	40
CRF / CPT (%)	72	49	
VR / CPT (%)	70	21	

Les volumes sont exprimés en ml BTPS

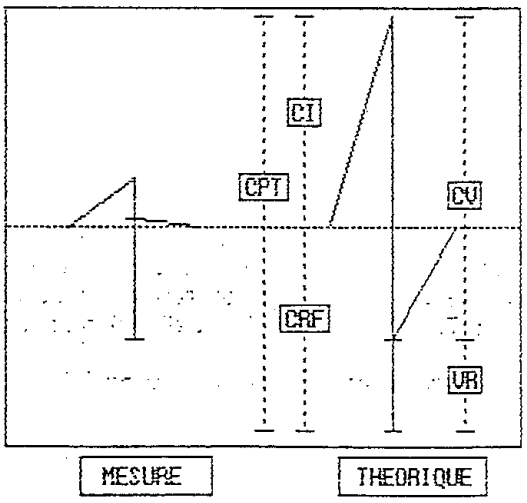

Figure 10 : spirographie d'Audrey