

MINISTERE DE LA SANTE
REGION LORRAINE
INSTITUT DE FORMATION EN MASSO-KINESITHERAPIE
DE NANCY

LE BIRD EN POSITION ASSISE ET COUCHEE :
QUELLE DIFFERENCE ?

ETUDE DES VOLUMES, FREQUENCE RESPIRATOIRE ET VENTILATION MINUTE
CHEZ 20 PATIENTS ATTEINTS DE MALADIES NEUROMUSCULAIRES

Rapport de travail écrit personnel
présenté par Marylène Wagner
étudiante en 3^{ème} année de kinésithérapie
en vue de l'obtention du diplôme d'état
de masseur-kinésithérapeute
1996-1997.

SOMMAIRE

	Page
RESUME	
1. INTRODUCTION.....	1
1.1. Présentation des maladies.....	3
1.1.1. La Myopathie de Duchenne de Boulogne.....	3
1.1.2. Amyotrophie Spinale Progressive de type II.....	4
1.1.3. Glycogénose type II.....	5
1.2. Physiopathologie du relaxateur de pression.....	5
1.2.1. Effets physiologiques.....	5
1.2.2. Conséquences des réglages sur la ventilation.....	7
2. MATERIEL ET METHODE.....	8
2.1. Population.....	8
2.1.1. Répartition en différentes pathologies.....	8
2.1.2. Caractéristiques de ces patients.....	9
2.1.2.1. Sur le plan respiratoire.....	9
2.1.2.2. Sur le plan fonctionnel.....	9
2.1.2.3. Sur le plan orthopédique.....	10
2.2. Matériel.....	10
2.2.1. Le relaxateur de pression.....	10
2.2.1.1. La sensibilité à l'effort inspiratoire.....	10
2.2.1.2. La pression d'insufflation.....	11
2.2.1.3. Le débit d'insufflation.....	11
2.2.2. Le spiromètre FC 10.....	12
2.2.3. Liste du matériel utilisé.....	12
2.3. Méthode.....	13
2.3.1. Population étudiée.....	13
2.3.2. Déroulement de la consultation.....	14
2.3.2.1. Examen clinique.....	14
2.3.2.2. Déroulement du protocole et prise de mesures.....	15

2.3.2.2.1. Position du patient.....	15
2.3.2.2.2. Prise de mesures.....	15
3. RESULTATS.....	16
3.1. Présentation et classification des résultats.....	16
3.2. Graphiques se rapportant aux résultats.....	16
3.3. Traitements statistiques des résultats.....	16
4. DISCUSSION.....	17
4.1. Analyse du Vt Bird.....	17
4.1.1. Etude du Vt minimum et Vt maximum.....	17
4.1.2. Volume supplémentaire obtenu en position couchée.....	19
4.1.2.1. Volume supplémentaire obtenu chez les 9 enfants atteints d'ASP.....	19
4.1.2.2. Volume supplémentaire obtenu chez les 6 myopathes.....	19
4.1.3. Volume supplémentaire obtenu en position assise chez les 5 myopathes.....	20
4.1.4. Amélioration du Vt moyen par rapport à la CV.....	21
4.2. Analyse de la FR sous Bird.....	21
4.2.1. La FR Bird par rapport à la FR spontanée.....	21
4.2.2. La FR sous Bird en position assise et couchée.....	22
4.3. Analyse de la ventilation minute sous Bird.....	22
4.3.1. La ventilation minute Bird par rapport à la ventilation minute théorique.....	22
4.3.2. La Vent/min Bird en position assise et couchée.....	23
4.4. Analyse de l'ensemble des paramètres : Vt moyen, FR, Vent/min.....	23
4.5. Analyse des périmètres.....	24
5. CONCLUSION.....	26
BIBLIOGRAPHIE	
ANNEXES	

RESUME

Le Bird, relaxateur de pression, tient une place importante dans la prise en charge respiratoire des patients atteints de maladies neuromusculaires. Ses buts principaux sont le modelage thoracique, le désencombrement bronchique, la lutte contre les microatéléctasies et le grandissement alvéolaire qui permet le grandissement de la capacité vitale puis son maintien.

Lors du travail au Bird, deux positions sont proposées : la position assise et la position couchée. Il nous paraît intéressant d'étudier le comportement ventilatoire sous Bird de 20 patients neuromusculaires, 11 myopathes et 9 enfants atteints d'Amyotrophie Spinale Progressive de type II, dans les deux positions assise et couchée.

Nous mesurons le volume courant, la fréquence respiratoire et la ventilation minute à l'aide du spiromètre FC 10 ainsi que les périmètres thoraciques et abdominaux.

Il nous semble que la position couchée favorise la ventilation à grand volume courant, fréquence respiratoire basse. La mobilisation thoracique serait plus favorable aux sommets pulmonaires dans cette même position. Ces résultats doivent être confirmés et ajustés par l'analyse statistique.

Ce travail, même sans statistiques, nous permet de réfléchir sur la meilleure position à proposer à chaque patient en fonction des résultats obtenus. La mesure des volumes associée à celle des périmètres nous permet d'optimiser au mieux les résultats du Bird dans l'une et/ou l'autre position.

1. INTRODUCTION

La prise en charge respiratoire des patients atteints de maladies neuromusculaires s'intègre dans le cadre d'une prise en charge régulière, globale et multidisciplinaire. Son objectif est de préserver la qualité de la fonction ventilatoire en limitant ou en retardant les conséquences de l'atteinte musculaire. Par son efficacité, la kinésithérapie respiratoire a un effet bénéfique sur le confort, la qualité et la durée de vie des personnes atteintes de maladies neuromusculaires (22).

Elle peut être active dans un premier temps dans la Myopathie de Duchenne de Boulogne, puis passive dès que le rapport capacité vitale sur capacité vitale théorique est inférieur ou égal à 50% signant l'aggravation de la faiblesse des muscles respiratoires. Pour certains auteurs, chez les enfants atteints d'Amyotrophie Spinale Progressive, la rééducation passive est mise en route dès l'âge de 9 mois (6). Cette mise en place est conseillée dès l'apparition d'une instabilité thoracique liée à l'insuffisance des intercostaux.

L'appareil utilisé dans la rééducation respiratoire passive est un relaxateur de pression type Portabird II, Monsun, Mark 7.

Véritable muscle accessoire, il prend partiellement en charge les muscles inspiratoires déficitaires. Il permet :

- * Un modelage thoracique ; la lutte contre l'enraidissement et les déformations, permettant le maintien des volumes (11).

- * Une multiplication et un grandissement alvéolaire chez les plus petits. La qualité de cette croissance dépend de la stimulation mécanique que représente l'expansion inspiratoire de la cage thoracique (11).

- * La lutte contre les microatélectasies
- * Le désencombrement bronchique
- * L'aide à la toux à haut volume (2).

Trente minutes à une heure de traitement sont les durées minimales et maximales conseillées : 1 à 2 séances/jour, plus mais plus courtes en cas d'épisode aigu (3).

Deux positions de travail au Bird sont proposées :

- * La position assise.
- * La position couchée.

Dans la littérature, il est souvent décrit que la position couchée semble être la plus efficace (6-7-8-9-14). Cette pratique clinique n'a jamais été vérifiée.

La position assise est aussi proposée pour alléger la prise en charge respiratoire à domicile et pour éviter au patient la contrainte que représente la mise en position couchée (tierce personne indispensable).

Notre travail est donc d'étudier sous relaxateur de pression à réglages identiques, le comportement ventilatoire : volumétrique, fréquence respiratoire, ventilation minute de même que les périmètres thoraciques et abdominal ; dans les deux positions assise et couchée. Ces mesures sont effectuées sur deux types de patient : 11 enfants Myopathes dont 9 Duchenne de Boulogne (DdB) et 9 enfants atteints d'Amyotrophie Spinale Progressive de type II (ASP). Les mesures ont lieu dans le service de rééducation de l'Hôpital d'Enfants de Brabois lors d'un bilan respiratoire dans le cadre de la consultation multidisciplinaire annuelle ou semestrielle.

1.1. Présentation des maladies.

1.1.1. La Myopathie de Duchenne de Boulogne.

Cette maladie se caractérise par une dystrophie musculaire progressive qui engendre une dégénérescence des fibres musculaires sans caractère inflammatoire. Maladie génétique, sa transmission est récessive liée au sexe transmise de mère porteuse à garçon myopathie ou elle peut résulter d'une mutation génétique. Elle évolue sur une vingtaine d'années en moyenne et il existe deux périodes essentielles du point de vue fonctionnel : la première décennie pendant laquelle la marche est conservée, la seconde au cours de laquelle la station debout est impossible (26).

Initialement, il existe une augmentation régulière de la capacité vitale (CV). L'atteinte respiratoire se manifeste avant l'âge de la perte de la marche : la CV se stabilise en plateau alors que la capacité vitale théorique (CVt) continue d'augmenter avec la croissance de l'enfant. S'installe alors un syndrome restrictif avec une amputation du volume de réserve expiratoire (VRE) et du volume de réserve inspiratoire (VRI) en relation étroite avec la faiblesse musculaire (30-13).

Parallèlement à la diminution des volumes il existe une diminution des débits expiratoires et de la toux, proportionnelle à la faiblesse des muscles expirateurs, ainsi qu'une fréquente augmentation du volume résiduel qui signe un piégeage de l'air à l'intérieur des poumons (23). Ce piégeage ne traduit pas une distension vraie mais simplement la conséquence de l'amputation sévère du VRE alors que la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) reste normale (30).

Dans la plupart des cas, conséquence des faiblesses musculaires, s'installe une déformation de la colonne qui si elle n'est pas corrigée surajoute au syndrome restrictif. L'atteinte

cardiaque est plus tardive et est la cause principale du décès, si la prise en charge respiratoire est satisfaisante : ventilation nasale, trachéotomie.

1.1.2. Amyotrophie Spinale Progressive de type II.

Cette maladie se caractérise par une affection due à la dégénérescence primitive isolée et évolutive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle avec parfois une extension de ce processus dégénératif au niveau des nerfs crâniens. Elle débute entre six mois et deux ans. C'est une maladie génétique héréditaire dont la transmission est autosomique récessive. Le pronostic à long terme dépend du degré de l'atteinte ventilatoire, des déformations rachidiennes et de la déformation thoracique. (6)

Cette atteinte se caractérise par une faiblesse des muscles intercostaux et abdominaux contrairement au diaphragme qui est conservé. Ceci a pour voie de conséquence une respiration paradoxale, des asynergies entraînant des déformations thoraciques (thorax en sablier) et des rétractions paradoxales de la partie supérieure du thorax, dont le diamètre antéro-postérieur diminue pendant l'inspiration (13). Ces éléments entraînent une hypoventilation des sommets pulmonaires.

Au cours de la croissance, l'augmentation de la CV mesurée est insuffisante de telle sorte que le rapport CV/CVt décroît régulièrement avec une chute brusque en période prépubertaire (6). L'apparition d'une scoliose importante est constante et vient aggraver la réduction des volumes pulmonaires, nécessitant le port précoce d'un corset du fait de l'hypotonie axiale. Ce corset vient aider dans la lutte contre l'effondrement du rachis pendant la période de croissance. Si le port du corset ne peut suffire à stopper l'évolution, la tige anti-effondrement permet d'attendre l'âge optimal de l'arthrodèse rachidienne (11).

1.1.3. Glycogénose type II

Cette maladie se caractérise par un déficit en maltase acide. Elle débute dans les premières années par un retard à la marche. Le déficit, surtout proximal, précède une véritable myopathie proche de la maladie de Duchenne. La mort survient vers l'âge de vingt ans par insuffisance respiratoire (26).

1.2. Physiopathologie du relaxateur de pression

1.2.1. Effets physiologiques

Il s'agit d'une méthode qui fait régner dans les voies aériennes et dans les alvéoles une pression inspiratoire positive. L'expiration, passive, ramène l'ensemble thorax-poumon à sa position de repos : la CRF. La majoration de la pression transpulmonaire obtenue par cette technique aboutit à une expansion alvéolaire et bronchique (29). La distribution ventilatoire privilégie les secteurs pulmonaires de compliance élevée et opposant de faibles résistances.

Le Bird permet de prendre en charge la faiblesse des muscles respiratoires, de réaliser une inspiration sous maxima ou maxima (jusqu'à 80% de la CVt (15)) et de prévenir les complications liées au mode de ventilation à petit volume courant adoptés par les patients neuromusculaires présentant un syndrome restrictif (petit volume courant, fréquence respiratoire rapide sans augmentation de la composante de la ventilation) (27-13). Lorsque le sujet est bien adapté, le travail ventilatoire est diminué (29).

Ce type de traitement représente une part essentielle du programme de réhabilitation respiratoire chez ces enfants afin d'obtenir une meilleure croissance possible de la cage thoracique et des poumons (27). En effet le relaxateur de pression, en entretenant les

mouvements thoraciques qui sont diminués en amplitude chez ces enfants, permettrait un grandissement alvéolaire. L'étirement de la cage thoracique va limiter l'enraidissement, l'aération des zones alvéolaires collabées va véhiculer les sécrétions et permettre la toux à haut volume par la technique de l' «air stocking» (2). Seule la technique d'augmentation de volumes permet d'obtenir des débits suffisants pour une toux productive. En effet si le patient peut stocker dans ses poumons un volume suffisant, le débit expiratoire maximal peut approcher ou dépasser 5 litres/seconde, débit nécessaire pour cracher, à condition d'avoir une glotte efficace (1). Une pression thoracique et une pression abdominale sur un volume augmenté permettent aussi une augmentation du flux expiratoire (17).

Grâce au relaxateur de pression, les patients présentent une stabilisation de leur fonction respiratoire et une diminution de fréquence des infections pulmonaires. Le Bird est donc un moyen préventif et curatif (12-3).

Trois modes de travail s'offrent à l'utilisateur :

- * Modelage thoracique à grand volume courant sur un temps prolongé ; le risque étant l'alcalose ventilatoire par hyperventilation minute.

- * Modelage thoracique à moins grand volume courant associé à quatre ou cinq hyperinsufflations à 80% de la CVt (15). En effet, chez ces patients neuromusculaires rigidité thoracique, encombrement à répétition peuvent être minimisés si ce n'est prévenu par l'intégration d'hyperinsufflations périodiques (27). En l'absence de soupirs, ce qui est le cas des enfants atteints de maladies neuromusculaires, on assiste à une diminution progressive de la compliance pulmonaire, à une augmentation généralisée de la tension de surface liée au fait que les patients respirent à bas niveau de volume (13) et à l'installation de microatélectasies, responsables d'une hypoxie secondaire (20). L'amélioration de la compliance dynamique et

statique constatée dans cette technique lors des travaux américains et de monsieur Berkowski reste encore très discutée. Pour monsieur De Troyer, 30 minutes d'insufflation mécanique en pression positive ne modifie pas la compliance pulmonaire (10). Même sans amélioration de la compliance pulmonaire, monsieur Bach propose des hyperinsufflations précoces plusieurs fois par jour pour l'aide à la toux et comme une très bonne préparation à la ventilation nasale (1).

* Reste un troisième mode de travail qui pourrait être un compromis de ces deux techniques précédemment citées : utilisation d'un espace mort pour lutter contre l'alcalose ventilatoire souvent rencontrée.

1.2.2. Conséquences des réglages sur la ventilation

Le relaxateur de pression n'est pas un appareil d'assistance respiratoire mais il a des effets sur la ventilation. Les réglages des différents paramètres modifient ces effets.

* Si la pression d'insufflation est trop élevée, il y a un risque de créer une surdistention alvéolaire ainsi qu'une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et modification du débit cardiaque (25). L'augmentation des volumes ne justifie pas une augmentation de pression : une amélioration trop importante des volumes et échanges gazeux réduirait le transport d'oxygène et n'apporterait aucun bénéfice au sujet (28).

* Dans le cas d'un rapport inspiration/expiration (I/E) trop élevé (supérieur à 1), le patient ne peut à la fin de l'expiration revenir à sa capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) et créer ainsi une pression expiratoire positive (PEP) intrinsèque. Cette auto PEP résulte de la vidange incomplète du poumon pendant l'expiration. Elle est due à un temps expiratoire trop court par rapport à l'ampleur du volume courant (V_t) ou par rapport à une fréquence

respiratoire (FR) trop rapide (25). Elle peut être aussi due à un serrage trop important de la sangle abdominale. L'auto PEP a pour conséquence de diminuer le volume réinspiré.

Il existe d'autres effets secondaires à un mauvais réglage de cet appareil : insufflation d'air dans l'estomac, aérophagie, hypersalivation ou bouche sèche.

Si ces effets sont contrôlés, la pratique préventive du Bird ne présente pas de danger.

2. MATERIEL ET METHODE

2.1. Population

2.1.1. Répartition en différentes pathologies

La population est composée de 20 enfants qui se répartissent en 4 filles et 16 garçons, d'âge moyen 13 ans, les extrêmes étant de 4 ans et 20 ans.

Parmi cette population, on rencontre :

- * 9 enfants présentant une Amyotrophie Spinale Progressive de type II
- * 9 enfants présentant une Myopathie de Duchenne de Boulogne
- * 1 enfant présentant une Glycogénose de type II
- * 1 enfant présentant une Myopathie non étiquetée

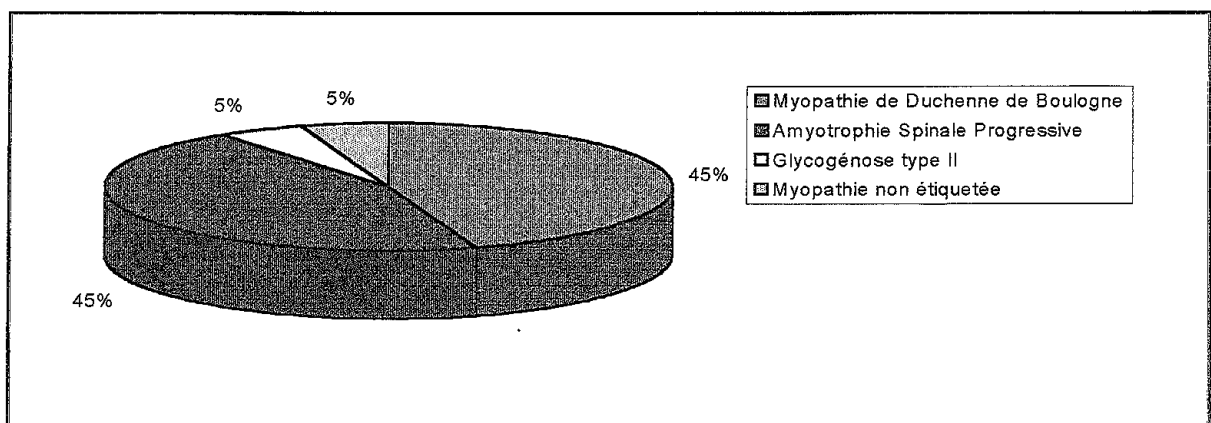


Figure 1 : Répartition en différentes pathologies

2.1.2. Caractéristiques de ces patients (annexe I, II)

2.1.2.1. Sur le plan respiratoire

Ce qui les caractérise, c'est le syndrome restrictif plus ou moins marqué en fonction du stade évolutif de la maladie. Il se définit comme une diminution de l'aptitude à ventiler les poumons, liée à une limitation de l'expansion pulmonaire. Il se traduit par une chute de la capacité vitale (CV) et par une chute de la capacité pulmonaire totale (CPT). La restriction des volumes pulmonaires porte d'abord sur le VRE puis sur la capacité inspiratoire (CI). L'augmentation du volume résiduel (VR) ne traduit pas une distension vraie, mais simplement la conséquence de l'amputation sévère du VRE alors que la CRF reste normale.

La chute isolée de la CV est un élément important dans la surveillance de l'évolution de la maladie mais ne suffit pas à définir le syndrome restrictif. Il se définit par le rapport $CPT/CPT \text{ théorique} < 80\%$ (30).

Parmi la population, tous les enfants présentent un syndrome restrictif mis à part les patients 3 et 7 (respectivement 86% et 85%). Il est en moyenne de 64%, les extrêmes étant de 39% et 77%.

Parmi ces enfants, 4 sont sous ventilation nasale : la durée s'échelonne de 12 heures à 21 heures par jour.

2.1.2.2. Sur le plan fonctionnel

Chez les 10 myopathes l'âge de la perte de la marche est en moyenne de 10 ans 3 mois, alors que chez les patients atteints d'ASP la tenue assise est acquise pour la plupart de ces enfants qui n'ont jamais marché.

Tous ces enfants se déplacent en fauteuil roulant électrique. Seul un patient a conservé la marche mais avec des difficultés croissantes.

2.1.2.3. Sur le plan orthopédique

- * 8 enfants présentent une scoliose importante
- * 6 enfants présentent des déformations thoraciques importantes
- * 11 enfants ont subi une opération pour stabilisation du rachis
- * 10 enfants portent un corset de maintien
- * 4 ont l'usage de leurs mains

2.2. Matériel

2.2.1. Le relaxateur de pression

Le Bird est un relaxateur de pression destiné à insuffler de l'air jusqu'à une pression positive donnée. « L'insufflation est déclenchée par l'utilisateur qui en contrôle ainsi la fréquence. Elle se poursuit, selon le débit choisi, jusqu'à atteindre la pression positive maximale pré réglée puis s'arrête. L'utilisateur expire alors passivement » (21). Le volume courant et la fréquence respiratoire, pour un débit et une pression donnée, dépendent des résistances à l'écoulement dans les voies aériennes et de la compliance de l'ensemble thorax-poumon (29).

2.2.1.1. La sensibilité à l'effort inspiratoire

Ce réglage détermine le niveau de dépression nécessaire pour déclencher l'insufflation. Dans les maladies neuromusculaires, le déclenchement doit toujours être très facile, pour que

chaque effort inspiratoire soit immédiatement récompensé c'est à dire suivi de l'arrivée d'air dans les poumons, sans fatigue musculaire. Toutefois, le seuil de déclenchement ne doit pas être trop sensible pour éviter un autodéclenchement. En pratique, une pression d'environ -1 cm d'eau est recommandée (21).

2.2.1.2. La pression d'insufflation

« C'est le réglage de la pression maximale à atteindre dans les voies respiratoires de l'utilisateur et à partir de laquelle l'insufflation s'arrête. Ce réglage détermine l'amplitude de mobilisation du thorax et des poumons. La valeur de la pression d'insufflation est choisie en fonction de l'âge, de la rigidité thoracique, des déformations. En pratique, ce réglage doit permettre une expansion satisfaisante des zones pulmonaires que l'on souhaite mobiliser, sans risque de traumatisme pulmonaire dû à l'hyperpression » (21). Elle varie entre 15 et 35 cm d'eau.

2.2.1.3. Le débit d'insufflation

Le contrôle du débit détermine la vitesse à laquelle la pression augmente à l'intérieur des poumons. Plus le débit est faible, plus l'insufflation est lente, moins les voies respiratoires opposent de résistance au flux d'air : il y a moins de turbulences, la distribution de l'air dans les alvéoles est meilleure. Plus le débit est rapide, plus les territoires à compliance basse sont exclus en privilégiant les territoires à secteur rapide. En pratique, le choix du débit doit permettre un bon remplissage pulmonaire sans que la durée de l'inspiration soit trop longue, sinon l'utilisateur éprouve la sensation de manquer d'air (21). Le rapport I/E doit être égal à 1 ou 0,5 pour ne pas induire une auto PEP intrinsèque.

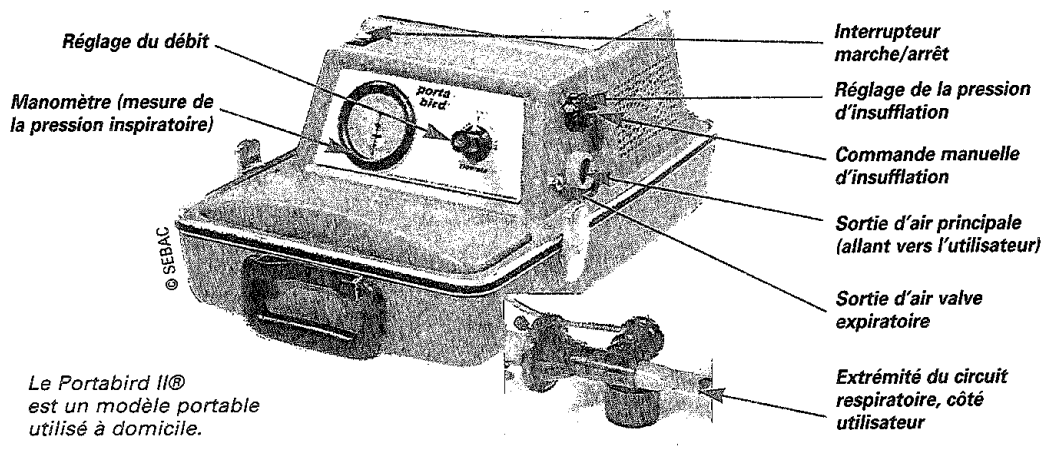


Figure 2 : Le Portabird II

2.2.2. Le spiromètre FC 10

Il permet une surveillance et un contrôle précis des volumes mis en jeu en ventilation artificielle. A partir d'une mesure de débit expiratoire réalisée par un capteur à fil chaud (fil de platine de 10 μm de diamètre), un microprocesseur calcule le volume courant, le volume minute, la fréquence respiratoire.

* Le volume courant : le débit expiratoire est intégré pendant toute la durée de l'expiration pour donner le volume courant (V_t).

* Le volume minute : il est calculé par addition des V_t durant les 30 dernières secondes.

* La fréquence : le calculateur mesure l'intervalle de temps séparant deux débuts d'expiration et calcule ensuite la fréquence.

2.2.3. Liste du matériel utilisé

* Relaxateur de pression : Portabird II, Monsun.

* Spiromètre FC 10.

- * Table de rééducation.
- * Saturomètre pour la prise de la fréquence cardiaque (FC) et de la saturation en oxygène
- * Coussin de tête.
- * Coussin d'épaule.
- * Coussin cylindrique pour les creux poplités.
- * Mètre ruban.
- * Pince nez.
- * Embout buccal.
- * Masque naso-buccal.
- * Stéthoscope.
- * Sangle abdominale du commerce ou artisanale.

2.3. Méthode

2.3.1. Population étudiée

Tous nos patients ont une expérience et une maîtrise du relaxateur de pression. En effet ils ont une pratique de cet appareil de 1 à 7 ans, ce qui leur a permis par leur apprentissage d'optimiser l'usage du Bird. Les patients se laissent insuffler passivement par celui-ci de façon harmonieuse, sans asynergies thoraciques, et à la fin de l'expiration reviennent à la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF), position de repos élastique du poumon et du thorax. C'est donc par souci d'exactitude que nous éliminons de notre étude un jeune patient ayant une pratique du Bird insuffisante et présentant une insuffisance de fermeture labiale autour de l'embout buccal.

Chez les enfants atteints d'ASP, le port d'une sangle abdominale est conseillé en position couchée. En effet, la sangle rendrait la ventilation plus efficace, permettrait d'obtenir un volume d'air mobilisé au niveau thoracique supérieur égale au travail sans sangle, avec des pressions d'insufflations plus faibles de 5 à 10 cm d'eau (3).

Au moment de la prise de mesure, aucun patient ne présente d'encombrement pulmonaire. En effet, bronchite et atélectasie modifient les volumes et faussent les résultats (compliance pulmonaire basse, fatigabilité).

Les enfants et parents acceptent le protocole favorablement. Seuls deux patients montrent des difficultés psychologiques.

2.3.2. Déroulement de la consultation

Pour la réalisation de ce travail, nous accueillons ces enfants dans le service de rééducation du docteur Beltramo, dans le cadre de la consultation respiratoire, durant la période de septembre 1996 à avril 1997.

Cette consultation consiste en un examen clinique, une vérification du bon fonctionnement mécanique du Bird et de l'efficacité du travail au relaxateur de pression. Les prises de mesures concernent les volumes et paramètres respiratoires (volume courant, ventilation minute, fréquence respiratoire) ; et les périmètres thoraciques et abdominal dans les deux positions assise et couchée.

2.3.2.1. Examen clinique

Cet examen clinique commence par une prise de contact avec l'enfant et son

accompagnant au moyen d'un questionnaire qui permet de suivre l'évolution de l'enfant au cours de sa croissance.

Les différentes phases de cet examen sont notifiées dans l'annexe III.

2.3.2.2. Déroulement du protocole et prise de mesures

2.3.2.2.1. Position du patient

La position assise ou couchée est tirée au sort pour chaque enfant. Après chaque changement de position, les prises de mesure ne sont commencées qu'après un retour à une ventilation de base de 15 minutes. En effet, le changement de position modifie la circulation sanguine, la CRF, le rapport ventilation/perfusion, le rythme cardiaque.

* En position assise, les enfants sont installés dans leur fauteuil roulant. Pour les enfants porteurs d'un corset, on enlève les appuis préhuméraux de ce corset pour obtenir un jeu costal suffisant (5).

* En position couchée, les enfants sont allongés sur une table de rééducation, avec un coussin sous les creux poplités pour une meilleure détente et un coussin de tête pour éviter le rétrognatisme.

Tout au long de la prise de mesures, on vérifie qu'il n'existe pas de fuite buccale, les fuites nasales étant rendues impossibles par l'usage du pince-nez.

2.3.2.2.2. Prise de mesures (annexe IV, V)

Le spiromètre FC 10, branché sur le circuit expiratoire du Bird, nous permet de lire le volume courant (V_t Bird), la fréquence respiratoire (FR), la ventilation minute (Vent/min).

Après un temps d'adaptation au Bird, une série de 20 mesures est prise de façon continue et

ceci en position assise comme en position couchée.

La prise des périmètres est faite à 4 niveaux à l'aide d'un mètre ruban, avec à chaque fois une vérification d'un Vt correct :

- * Axillaire.
- * Sous mammaire.
- * Costal inférieur.
- * Abdominal

3. RESULTATS

3.1. Présentation et classification des résultats

Les tableaux V et VI (annexe VI) regroupent les valeurs obtenues suite aux mesures réalisées, sur l'ensemble de la population choisie.

3.2. Graphiques se rapportant aux résultats (annexes VII, VIII, IX, X)

3.3. Traitements statistiques des résultats.

Pour des raisons techniques et indépendantes de notre volonté, le traitement statistique des résultats n'a pu être réalisé. Il sera réalisé ultérieurement pour étayer nos résultats et les nuancer.

4. DISCUSSION

L'analyse des résultats du tableau V et de l'annexe VII montre que, quelle que soit la position :

* Tous les enfants améliorent leur Vt Bird par rapport à leur Vt théorique (10 ml/kg). Le Vt théorique est en moyenne multiplié par 3 sous Bird ; la plus grande augmentation est de 5, la plus petite augmentation est de 1,5. Deux patients seulement multiplient par 1,5 leur Vt théorique au Bird (patients 4 et 10), ce qui est insuffisant. Ils nécessitent une augmentation de la pression Bird (20 cm d'eau pour ces enfants lors de l'examen) et un ajustement de la vitesse d'insufflation pour améliorer leurs volumes. En effet lors du bilan, nous recevons tous les enfants avec les réglages du Bird du bilan antérieur, sans les modifier pour la prise de mesures et ceci en raison de la longueur de l'examen. Un volume insuffisant ne peut être décelé qu'après plusieurs mesures. La modification de la pression Bird est faite si besoin à la fin du bilan.

* Tous les enfants diminuent leur FR sous Bird (moyenne : 11,17 cycles/min) par rapport à leur FR spontanée (moyenne : 20,45 cycles/min).

* Tous les enfants augmentent leur Vent/min sous Bird (moyenne : 9,73 l) par rapport à leur Vent/min théorique (moyenne : 7,37 l) ; ce qui fait une hyperventilation d'en moyenne 2,36 l.

4.1. Analyse du Vt Bird

4.1.1. Etude du Vt minimum et Vt maximum (annexe VIII)

Notre examen consiste en la prise de 20 mesures consécutives du Vt Bird dans chaque

position. C'est pourquoi il nous a semblé intéressant de regarder les variations des mesures et plus précisément le Vt minimum (Vt mini) et le Vt maximum (Vt maxi) réalisés par chaque enfant. Nous calculons l'écart entre ces deux paramètres, ce qui nous donne une idée de la régularité de ces enfants.

Nous constatons que :

- * Tous les enfants sont moins réguliers en position couchée avec une différence de 457 ml entre Vt mini et Vt maxi, alors qu'en position assise elle est de 350 ml.

- * Les enfants atteints d'ASP sont, toute position confondue, plus réguliers que les myopathes avec 364 ml de différence contre 435 ml.

Chez les enfants atteints d'ASP, la position change peu l'écart entre le Vt mini et le Vt maxi (assis : 333 ml ; couché : 396 ml) à la différence des myopathes (assis : 363 ml ; couché 506 ml).

Pour certains enfants, cette différence entre Vt mini et Vt maxi n'est pas synonyme d'irrégularité. Comme le montrent les figures 4 et 5 qui situent le Vt moyen, le Vt mini et le Vt maxi peuvent être des valeurs isolées et ponctuelles dans le temps, synonymes d'hyperinsufflations pour le Vt maxi ; par exemple patient 4 couché : Vt moyen 1,16 / Vt maxi 1,56 ; patient 9 assis : Vt moyen 0,76 / Vt maxi 1,02.

Le Vt mini peut s'expliquer par plusieurs cas de figures :

- * Le patient a des fuites buccales à l'expiration, à notre insu.
- * Le patient fait une pression glottique ou déglutit et arrête ainsi l'insufflation.
- * Le patient n'est pas revenu à sa CRF à la fin de l'expiration et réinspire sur un poumon encore distendu : il fait une auto PEP, indécélable sur le Bird, parfois à l'auscultation avec un

temps expiratoire trop court.

Le V_t mini et le V_t maxi sont les conséquences même du principe de fonctionnement du Bird, qui, quand il enregistre une pression supérieure à sa pression pré réglée, arrête l'insufflation.

4.1.2. Volume supplémentaire obtenu en position couchée (figure 6)

Après avoir étudié l'ensemble des mesures, intéressons-nous à leur moyenne soit le V_t moyen. Une analyse montre des différences entre les volumes en position couchée et assise.

15 enfants sur les 20 obtiennent un V_t moyen plus élevé en position couchée. Le volume supplémentaire obtenu est en moyenne de 175 ml. Parmi ceux qui s'améliorent, on compte 6 myopathes sur 11 et 9 enfants atteints d'ASP soit la totalité.

4.1.2.1. Volume supplémentaire obtenu chez les 9 enfants atteints d'ASP

Le volume supplémentaire obtenu est en moyenne de 140 ml. La majoration du V_t moyen pourrait s'expliquer par le fait qu'en position couchée, ils ne portent pas leur corset de maintien contrairement à la position assise, bien que dans cette dernière position la partie axillaire soit libérée. En effet, l'hypotonie axiale nous interdit la dépose du corset assis. En position assise, bien que desserré, le corset bride l'expansion thoracique. La résistance engendrée est alors enregistrée par le relaxateur de pression qui atteint plus rapidement la pression pré réglée et relâche l'insufflation.

4.1.2.2. Volume supplémentaire obtenu chez les 6 myopathes

Le volume supplémentaire obtenu est en moyenne de 227 ml, soit 87 ml de plus par rapport aux enfants atteints d'ASP. L'amélioration du V_t moyen résulterait d'une détente

globale du patient favorisée par la position couchée. En plus de la position de relâchement, les volumes ne sont pas limités par une sangle abdominale, contrairement aux enfants atteints d'ASP (5). Contrairement à la position couchée, la position assise adoptée par ces patients ne permet pas de relâchement : penchés en avant, les épaules enroulées en position de fermeture thoracique, s'appuyant souvent sur un des deux membres supérieurs et donc en déséquilibre du tronc. Cette position assise caractéristique augmenterait les résistances à l'écoulement dans les voies aériennes, diminuerait la compliance de l'ensemble thorax-poumon et briderait pour certains l'expansion pulmonaire (29). Le relaxateur de pression, en réponse à ces résistances, atteint sa pression d'insufflation plus tôt. Il en résulterait un volume courant plus petit.

4.1.3. Volume supplémentaire obtenu en position assise chez les 5 myopathes (figure 7)

5 patients myopathes ne s'améliorent pas en position couchée. Ils s'améliorent en position assise. Le volume supplémentaire obtenu est en moyenne de 128 ml. L'amélioration en position assise est donc moindre que celle en position couchée sur la population des myopathes (100 ml de différence).

Sur ces 5 enfants myopathes, 3 présentent des particularités :

* Un enfant obèse (patient 3) : l'obésité se caractérise par un syndrome restrictif en position couchée, dû à une augmentation de la poussée viscérale sur le diaphragme, une baisse de la compliance pulmonaire et une augmentation des résistances par le poids de la cage thoracique. La compliance thoracique est diminuée de deux tiers de sa valeur, en rapport avec l'augmentation de la résistance élastique de la paroi thoracique à la distension (19). Le syndrome restrictif de l'obèse est aggravé par le décubitus (16). L'aggravation du syndrome

restrictif dans cette position est confirmée par l'interrogatoire où le patient nous décrit sa position de sommeil comme semi-assise.

* Un enfant présentant des difficultés psychologiques et ayant un suivi psychiatrique (patient 8). Ce patient est incapable de supporter la position couchée ; il est pris de panique et adopte un mode respiratoire à petit Vt, FR élevée pour maintenir sa ventilation minute.

* Un enfant présentant une hyperlordose cervicale enraidie et importante (patient 2). La position couchée lui est inconfortable, malgré le coussin de tête, et ses volumes en sont perturbés.

4.1.4. Amélioration du Vt moyen par rapport à la CV (annexe X et VII)

Le gain du Vt moyen en ml est à nuancer par rapport à la CV de chaque enfant. En effet, la CV dépend de l'âge du patient et il est intéressant de comparer l'amélioration individuelle du Vt moyen par rapport à cette donnée.

En position assise, les patients atteignent en moyenne 89% de leur CV ; en position couchée ils atteignent en moyenne 104% de leur CV. Toute position confondue, le pourcentage le plus fort est de 200%, le plus faible de 50%. Le fait d'atteindre leur CV au Bird et même de la dépasser leur donne la possibilité d'une meilleure toux à un volume plus haut, indispensable pour le désencombrement et l'expectoration.

4.2. Analyse de la FR sous Bird (tableau V)

4.2.1. La FR Bird par rapport à la FR spontanée

Rappelons d'abord que tous les enfants diminuent leur FR sous Bird par rapport à leur FR spontanée.

Les enfants atteints d'ASP ont une FR spontanée plus rapide que les myopathes, 22 cycles contre 20 ; ceci s'explique par le fait que ce sont des enfants plus jeunes. Mais en ce qui concerne la FR Bird, elle est en moyenne pratiquement identique pour les deux pathologies (11 cycles/min) ; donc les enfants atteints d'ASP diminuent plus leur FR sous Bird.

4.2.2. La FR sous Bird en position assise et couchée

13 enfants sur 20 diminuent leur FR Bird en position couchée. Ils se répartissent en 8 myopathes sur 11 et 5 enfants atteints d'ASP sur 9.

6 enfants sur 20 augmentent leur FR Bird en position couchée. Ils se répartissent en 3 myopathes et 3 enfants atteints d'ASP.

Plus d'enfants diminuent leur FR Bird en position couchée, la tendance générale est au ralentissement dans cette position.

Il existe une différence de 2 cycles/min entre les 2 positions assise et couchée, mais il ne faut pas oublier de ramener cette différence par rapport à la FR spontanée. En effet, les enfants la diminuent de moitié au Bird. Une différence de 2 cycles prend alors son importance car elle s'applique sur des FR déjà ralenties.

4.3. Analyse de la ventilation minute sous Bird (tableau V)

4.3.1. La ventilation minute Bird par rapport à la ventilation minute théorique

Rappelons que tous les enfants augmentent leur ventilation minute (Vent/min) sous Bird par rapport à leur Vent/min théorique.

Les enfants atteints d'ASP ont une Vent/min Bird de 7,16 l/min en moyenne pour une Vent/min théorique de 5,32 l/min en moyenne. Leurs valeurs sont inférieures à celles des

myopathes (moyennes respectives : 11,84 l/min et 9,22 l/min) car ils sont plus jeunes.

Les myopathes présente une hyperventilation plus importante sous Bird ; en moyenne 2,62 l/min contre 1,84 l/min chez les enfants atteints d'ASP.

4.3.2. La Vent/min Bird en position assise et couchée

12 enfants augmentent leur Vent/min en position couchée, en moyenne de 2,25 l/min, soit 5 myopathes et 7 enfants atteints d'ASP.

8 enfants augmentent leur Vent/min en position assise, en moyenne de 1,68 l/min, soit 6 myopathes et 2 enfants atteints d'ASP.

Les enfants hyperventilent plus en position couchée, bien qu'en cette position la FR soit en moyenne plus lente. Ceci est dû à l'amélioration du Vt moyen.

4.4. Analyse de l'ensemble des paramètres : Vt moyen, FR, Vent/min (tableau V)

Ces 3 paramètres sont interdépendants. Notre analyse ne serait pas complète si on ne les étudiait pas ensemble.

* Pour les 15 enfants qui augmentent leur Vt moyen couché :

⇒ 11 sur 15 diminuent leur FR. Sur ces 11 enfants, 7 augmentent leur Vent/min. La position couchée favoriserait donc la ventilation à grand Vt, FR basse. Pour 7 enfants l'augmentation du Vt est si importante que, malgré la diminution de la FR, ils augmentent leur Vent/min. Pour les 4 restants, l'augmentation du Vt est plus faible.

⇒ 4 sur 15 augmentent leur FR et donc augmentent leur Vent/min.

* Pour les 5 enfants qui augmentent leur Vt moyen assis :

⇒ 2 sur 5 diminuent leur FR. 1 sur les 2 augmente sa Vent/min. Par le même

raisonnement, 1 enfant augmente plus son Vt que l'autre.

⇒ 3 sur 5 augmentent leur FR et donc augmentent leur Vent/min.

Le nombre restreint d'enfants de ce dernier groupe ne permet pas de tirer de conclusion.

4.5. Analyse des périmètres (tableau VI)

Tous les périmètres n'ont pas pu être pris : présence du corset. Cependant, malgré ces insuffisances techniques liées au corset et à la marge d'erreur de la prise de mesure, nous pouvons constater :

- * Des périmètres axillaires très faibles en position assise comme couchée : 0 à 1 cm.

- * Des périmètres abdominaux parfois très importants, jusqu'à 3,5 cm ; madame Barois proposant 0 à 0,5 cm.

11 enfants sur 20 augmentent leur périmètre axillaire en position couchée par rapport à la position assise (+ 1,1 cm en moyenne). Ceci s'expliquerait par le fait qu'en position couchée, la zone la plus COMPLIANTE se situe au niveau des sommets pulmonaires et donc cette zone est la mieux prise en charge par le Bird (24).

Quelle que soit la position et la localisation du périmètre, les enfants atteints d'ASP présentent une augmentation des périmètres plus importante que les myopathes.

Pour certains patients, il y a une bonne corrélation entre mesures et volumes : le patient 14 n'améliore ni ses périmètres ni ses volumes en position couchée ou assise, avec un Vt Bird faible. Le travail est peu efficace et nécessite une optimisation de la technique. Lors d'une consultation rapprochée, nous augmentons les pressions de 20 cm à 22 cm d'eau et obtenons un Vt maxi de 0,42 l, un Vt mini de 0,24 l et 2,5 cm de périmètre axillaire en position

couchée (corset cassé).

Pour d'autres patients, l'analyse des périmètres ne rend pas compte de l'augmentation des volumes mais du siège de la mobilisation : pour la patiente 15, à 1,5 cm près, les mesures rendent compte d'une localisation et d'une distribution différente de la ventilation en position assise et couchée.

Nous constatons que les patients qui obtiennent un périmètre abdominal important (patients 1, 6, 7, 8, 10) ne le font pas au détriment du périmètre axillaire. Seul le patient 12 ne suit pas cette règle : en position assise, il a un périmètre abdominal important et une ampliation thoracique de 1 cm ; alors qu'en position couchée, il obtient un périmètre axillaire de 2,5 cm et un périmètre abdominal peu différent. Ce patient présente une distribution différente des volumes en position assise, bien qu'il n'existe pas beaucoup de différence entre son V_t assis et couché. Nous lui recommandons le travail en position couchée pour favoriser l'expansion thoracique, la position assise assurant la ventilation d'autres zones.

Il nous semble donc intéressant de conserver les mensurations axillaire, sous-mammaire, costal inférieur et abdominale pour mieux corriger les défauts ou choisir la position (24).

Pour les patients 3 et 8, le travail couché reste satisfaisant en terme d'ampliation mais cette position ne peut être maintenue pour problème de confort. Le patient 2, bien que son périmètre axillaire soit insuffisant, multiplie son V_t théorique par 3. La prise de mesure conjointe des périmètres et des volumes nous permet de mieux comprendre et d'analyser le travail au Bird de ces patients.

5. CONCLUSION

L'absence de statistiques, pour des raisons techniques et indépendantes de notre volonté, ne nous a pas permis ce jour de déterminer si la position couchée préconisée reste plus favorable à la mobilisation des volumes et des ampliatiions que la position assise. Ce travail, bien qu'incomplet, nous a permis de réfléchir sur la meilleure position individuelle de chaque patient ; de choisir la position assise comme seule possible dans certains cas et d'optimiser les résultats du Bird dans l'une et/ou l'autre des positions. En effet certains patients sont loin d'atteindre les valeurs proposées par Jennequin : 80% de la CVt (15). Nos patients atteignent en moyenne 36% de la CVt, avec des extrêmes de 10% à 68% (annexe VII).

Si cette limite supérieure de 80% de la CVt semble difficile à atteindre, la patience, le temps, les justes réglages des pressions et le choix de la position doivent nous permettre d'améliorer les patients qui ne dépassent pas les 10% de la CVt.

BIBLIOGRAPHIE

1. **BACH J.R.** - Prise en charge de l'insuffisance respiratoire des patients neuromusculaires par ventilation non invasive en pression positive intermittente sur 24 heures. - Eur. Respir. Rev., 1993, 3, p. 284-291 et 270-274.
2. **BACH J.R.** - Treatment of acute respiratory insufficiency with neuromuscular disease (> 1 year). - Congrès Lyon 1997 (à paraître).
3. **BAROIS A.** - La VNI chez l'enfant. - MUIR J.F., ROBERT D. - Ventilation non invasive - Paris : Masson, 1996 - p. 157-167.
4. **BAROIS A.** - Utilisation de la ventilation par voie buccale (Bird) dans les maladies neuromusculaires. - V.L.M., 1991, 44, p.9-16.
5. **BAROIS A., ESTOURNET-MATHIAUD B.** - Amyotrophie spinale, prise en charge respiratoire en fonction des aspects cliniques. - ROBERT D., MAKE B., LEGER P. - Assistance ventilatoire à domicile. - Paris : Arnette S.A., 1994 - p. 279-293.
6. **BAROIS A., BATAILLE J., ESTOURNET B.** - La ventilation à domicile par voie buccale chez l'enfant dans les maladies neuromusculaires. - V.L.M., 1988, 27, p. 27-30.
7. **DESGUERRE I., WOOD C.** - Limites et précautions de l'utilisation du Portabird. - Symposium sur les indications et l'utilisation du Portabird, 1993, p. 24-25.
8. **DESGUERRE I., WOOD C.** - Principes médicaux du réglage du Portabird. - Symposium sur les indications et l'utilisation du Portabird, 1993, p. 18-19.
9. **DESGUERRE I., WOOD C.** - Surveillance des séances de rééducation respiratoire par Portabird par enregistrement de saturation oxyhémoglobinée. - Symposium sur les indications et l'utilisation du Portabird, 1993, p. 22-23.

10. **DE TROYER A., BORENSTEIN S., CORDIER R.** - Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness thorax. - 1980, 35, p. 603-610.
11. **DUBOUSSET J.** - Appareil locomoteur : place de la chirurgie orthopédique dans les maladies neuromusculaires. - Journal de réadaptation médicale, 1991, 11, 2 bis, p. 111-115.
12. **DUVAL BEAUPERE G., BAROIS A., QUINET I., ESTOURNET B.** - Les problèmes thoraciques rachidiens et respiratoires de l'enfant atteint d'amyotrophie spinale infantile à évolution prolongée. - Arch. Fr. Pédiatr., 1985, 42, p. 625-634.
13. **ESTENNE M.** - Physiopathologie de l'insuffisance ventilatoire d'origine musculaire. - Journal de réadaptation médicale, 1991, 11, 2 bis, p. 101-105.
14. **GRAVIER M.** - La rééducation respiratoire du myopathe. - Kinésithérapie scientifique, 1981, 189, p. 61-63.
15. **JENNEQUIN J.** - Principes de la prise en charge respiratoire des patients atteints de maladies neuromusculaires. - Cahier de kinésithérapie, 1992, 155, 3, p. 43-54.
16. **LAABAN J.P.** - Rapport 211. - Bibliothèque des rapports de conférence S.P.L.F., 1996.
17. **LARROQUE A.** - L'expiration à volume inspiratoire augmenté. - Kinésithérapie scientifique, 1991, 306, p. 43-52.
18. **LARROQUE A.** - Principes de la prise en charge kinésithérapique de patients atteints de maladies neuromusculaires pendant les phases de décompensation respiratoire. - Cahier de kinésithérapie, 1992, 155, 3, p. 55-62.
19. **MARTHAN R.** - Retentissement respiratoire de l'obésité. - Service d'exploration fonctionnelle respiratoire. Laboratoire de physiologie, CHU de Bordeaux.
20. **MEAD J., COLLIER C.** - Relation of volume history of lung to respiratory mechanics in anesthetized dogs - J. appl. physiol, 1959, 14, p. 669-678.

- 21. MEKRAMIS S., PAULUS J.** - Pour un bon usage du Bird. - Repère myoline (A.F.M.), septembre 1995.
- 22. MEKRAMIS S., PAULUS J.** - Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires. - Repère myoline (A.F.M.), mars 1997.
- 23. RAPHAEL J.C.** - Syndrome restrictif des maladies neuromusculaires. - Concours médical, 1990, 112, 17, p. 1601-1605.
- 24. ROBERT D., CHATTE G., SIRODOT M., DUBOIS J.M., SABJ M.** - L'alternance est-elle souhaitable. - Réanim. Urg., 1993, 2, p. 79-80.
- 25. SAB J.M., DUBOIS J.M.** - La VNI dans les insuffisances respiratoires aiguës. - MUIR J.F., ROBERT D. - Ventilation non invasive. - Paris : Masson, 1996. - p. 31-46.
- 26. SERRATRICE G., CASTAUT J.L., PELLISSIER J.F., POUGET J.** - Abrégés : Maladies musculaires - Paris : Masson, 1988.
- 27. SORTOR-LEGER S.** - Ventilation en pression positive par voie buccale. - ROBERT D., MAKE B., LEGER P. - Assistance ventilatoire à domicile. - Paris : Arnette S.A., 1994. - p. 67-76.
- 28. VANDEVENNE A.** - Rééducation respiratoire des broncho-pneumopathies chroniques obstructives : bases physiologiques et résultats. - Première édition - Strasbourg : Valbor, 1985. - 309 p.
- 29. VANDEVENNE A., SERGYSELS R., RAVEZ P.** - Le support instrumental en kinésithérapie respiratoire. - Rev. Mal. Resp., 1988, 5, p. 463-489.
- 30. WEITZENBLUM E.** - Syndromes restrictifs et mixtes. - DENOLIN H. - Physiopathologie cardio-pulmonaire. - Villeurbanne : Simep S.A., 1982. - p. 433-442.

ANNEXES

ANNEXE I

Tableau I : état clinique, chirurgical et spirographique de 11 patients Myopathies.

	1 SCH	2 GAS	3 MER	4 MUZ	5 REY	6 COL	7 PIC	8 JUL	9 THE	10 FAL	11 FAI
Diagnostic	DdB	DdB	DdB	DdB	DdB	Glycoérose II	DdB	Myopathie	DdB	DdB	DdB
Age de l'intervention	-	11 ans 8 mois	-	11 ans 10 mois	-	-	-	14 ans	-	11 ans	12 ans 9 mois
Poids	45 kg	30 kg	94 kg	73 kg	35 kg	33 kg	28 kg	-	31 kg	63 kg	38 kg
Taille	1,36 m	1,51 m	1,56 m	1,70 m	1,70 m	1,50 m	1,53 m	1,63 m	1,55 m	1,58 m	1,50 m
Perte de la marche	7 ans 5 mois	9 ans 3 mois	11 ans	10 ans	11 ans	14 ans 4 mois	11 ans	Marche conservée	8 ans 8 mois	11 ans	9 ans
Scoliose (en °)	11°	28°	48°			37°		41°	17°	58°	32°
Nature	T12-L4 gauche	Double courbure thoracique et lombaire+ bassin oblique		Elément introuvé dans le dossier	Elément introuvé dans le dossier	Dorso lombaire droite +bascule du bassin	T10-L3 droite	Dorso lombaire gauche	Lombaire droite	Dorso lombaire D10-L4	Dorso lombaire gauche
Geste chirurgical	Pas d'intervention	Cotrel Dubouset Luqué T3-L5+ correction du bassin	Pas d'intervention	Cotrel Dubouset Luqué T2-S1+ greffe vertebrale	Intervention	Pas d'intervention (port d'un corset)	Cotrel Dubouset T3-L5+ greffe vertebrale	Cotrel Dubouset T4-L4 (abord post) Greffe vertebrale antérieure gauche L1-L5	Pas d'intervention (port d'un corset Body-jacket)	Cotrel Dubouset T3-Sacrum (abord post)	Montage T2-L5 + greffe
Episodes infectieux	Aucun	Quelques épisodes de rhinite allergique	Aucun	Nombreux épisodes infectieux en hiver 95 (+ 2 hospitalisations pour atelectasie en 95-96)	3 épisodes infectieux et 1 hospitalisation par an	Juillet 1996 : Décompensation respiratoire à la suite d'une fracture de jambe	Aucun depuis l'intervention	4 à 5 par an	Aucun	une bronchite il y a 15 mois	Aucun
Capacités vitales (1)	1,75	0,96	2,81	1,19	0,7	0,68	1,78	2,2	1,22	0,96	1,25
CV Théoriques (1)	2,18	3,26	3,15	3,96	4,8	2,84	2,99	3,4	3,09	3,26	2,79
CV/CVT	80%	29%	89%	30%	15%	24%	60%	65%	39%	29%	45%
Capacités inspiratoires (1)	1,42	0,84	2,56	1,06		0,48	1,29		1,02	0,73	1,02
CI théoriques (1)	1,57	2,28	2,21	2,73		2	2,1		2,17	2,28	1,97
CI/CIT	90%	37%	116%	39%		24%	61%		47%	32%	52%
Saturation de nuit		Normale 34 minutes entre 94 et 95%	1 heure 46 à 92%	7 minutes à 92% (sous vent.nasale)	Normale (sous vent.nasale)	Normale 90% du temps à 98% (sous vent.nasale)	2 heures à 92%	Normale		Normale 2 heures à 95%	
PaCO2 (mmhg)				44 (sous vent.nasale)	Normale (sous vent.nasale)	44 (sous vent.nasale)					
Ventilation nasale	-	-	-	Depuis aout 96 Appareil:Eole 12 heure/jour	Depuis janvier 92 14 heure/jour	Depuis dec.94 Appareil:Eole 21heure/jour	-	-	-	-	-

ANNEXE II

Tableau II : état clinique, chirurgical et spirographique de 9 patients atteints d'Amyotrophie Spinale Progressive.

	12 PERN	13 ECK	14 MAY	15 PERD	16 PAI	17 THI	18 VIR	19 MIC	20 DEF
	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP
Diagnostic	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP	ASP
Age de l'intervention	9 ans	-	-	7 ans	6 ans	-	9,5 ans	-	-
Poids	42 kg	19 kg	12 kg	53 kg	28 kg	23 kg	20 kg	18 kg	16 kg
Taille	1,49 m	1,10 m	-	1,60 m	1,64 m	-	1,32 m	1,27 m	1,05 m
Perte de la marche	Jamais, tenue précaire du tronc	Jamais, station assise	Jamais, station assise	Marche à 10 mois puis perte progressive	Jamais, station assise	Jamais, station assise	Station assise juste tenue	Station assise en cyphose	Jamais, station assise
Scoliose (en °)	80°	20°	-	45°	-	33°	41°	Cyphose 30°	Cyphose
Nature	Scoliose T4-L4	Thoracique T4-T9	cyphose d'insuffisance posturale	Dorso lombaire droite D7-L2	Thoraco lombaire gauche T3-L2	Dorso lombaire D9-L4	Thoracique T2-T11	Cyphose T4-T12	Cyphose dorso-lombaire
Geste chirurgical	Montage sous cutané sans greffe T2-L4 (+corset de protection)	Port d'un corset de protection	Port d'un corset de protection	Tige de Moe en 86 Reprise en 91 : Greffe vertébrale définitive	Tige de moe (+corset de protection)	Corset Garchois avec tétière	Tige Cotrel Duboussset Abord postérieur sans greffe (+corset Garchois avec tétière)	Corset Garchois	Corset anti-cyphose
Episode infectieux	En septembre 1996 (2 épisodes infectieux par an)	4 épisodes infectieux par an	2 par an avec hospitalisation	Aucun depuis 1 an	En decembre 95	Aucun	Aucun depuis l'intervention	1 épisode en hiver 1996	6 épisodes dans l'hiver dont 1 hospitalisation
Capacités vitales (l)	0,81	0,63	-	1,49	0,76	0,56	0,33	0,89	0,88
CV Théoriques (l)	2,79	1,19	-	3,28	3,51	1,67	2,02	1,75	-
CV/CVT	29%	53%	-	45%	22%	34%	16%	51%	-
Capacités inspiratoires (l)	0,74	0,53	-	1,3	0,66	0,5	0,3	0,69	-
CI théoriques (l)	1,97	0,83	-	2,11	2,25	1,22	1,45	1,19	-
CI/CIT	0,38%	64%	-	62%	29%	41%	21%	58%	-
Saturation de nuit	79% du temps entre 90 et 95%	1 heure 30 entre 90% et 95%	pas d'épisodes de désaturation	2 heures 51 min. entre 94% et 95%	Valeurs supérieures en permanence à 92%	2 heures entre 94 et 95%	-	5 heures 45 entre 90% et 95%	26% du temps entre 90 et 95%
PaCO2 (mmhg)	36	43,7 (sous 11 d'O2)	39	-	Hypercapnie	-	-	39,6	38,5
Ventilation nasale	-	Depuis le 30/09/96 Appareil: Onyx 12 heure/jour	-	-	-	-	-	-	-

Hospitalisation externe :

NOM : Prénom :

Adresse :

Téléphone :

Age : Poids : Taille :

KINESITHERAPEUTE :

INSPECTION :

FR spontanée : FC : SPO2 :

Capacité vitale : - avec corset : *assis* : -sans corset : *assis* :
couché : *couché* :

Auscultation :

Mode respiratoire :

Déformation du thorax : - peu déformé	-symétrique	-creux sternal, méplat
- moyennement déformé	-asymétrique	-sommets peu habités
-très déformé	-souple	-longiligne
	-rigide	-en carène
		-en battant de cloche
		-en entonnoir
		-thorax en sablier

Asynergies respiratoires : - *en ventilation spontanée* :
- *à grand volume* :

Toux :

Fausses routes :

Aérophagie, constipation :

Corset :

Intervention du rachis :

Sangle abdominale : - de maintien permanente :
- nocturne :
-de travail : *artisanale*
médicale

KINESITHERAPIE ACTIVE :

- Diaphragmatique et Abdominale :

- Modelage thoracique : - 4 temps :
- décubitus :
- décubitus latéral droit
- décubitus latéral gauche :

Marche : FC : FR : Dyspnée :

Récupération :

Fauteuil roulant :

Age de la perte de la marche :

KINESITHERAPIE AU BIRD :

Pression :

Modifications :

Vitesse d'insufflation :

Modifications :

Trigger :

Modifications :

Nombre de séance :

Durée :

Position : -assis
-couché

Embout buccal

Pince nez

Espace mort

Masque nasal

Sangle de tête

Coussin d'épaule

Auscultation sous Bird :

Effets secondaires du Bird :

Aérophagie

Bouche sèche

Hypersalivation

Kinésithérapie de désencombrement : *par parents*

par kinésithérapeute

Apprentissage de la toux à volume augmenté :

Nombre de bronchites par an :

Nombre d'hospitalisations par an :

Antibiothérapie :

HABITUDES DE NUIT :

Sommeil : bon

Nombre d'appels :

Position ;installation :

Ronflement :

Signes d'insuffisance respiratoires :

Céphalées

Sueurs

Dyspnée

VENTILATION NASALE :

Nombre d'heures :

Sieste :

Interface :

Appareil :

Réglages :

Tolérance :

Saturation de nuit :

Gaz du sang :

ANNEXE IV : Prises de mesures chez le patient 9 (DdB).

Tableau III : Mesures sous Bird : volumétriques, fréquence respiratoire, ventilation minute en position assise et couchée.

A	Vt	1,04	0,73	0,75	0,68	0,64	0,7	0,59	0,69	0,75	0,78	0,7	0,56	0,81	0,61	0,7	0,66	0,85	0,85	0,7	0,72
S	FR	5,3	14,1	14,2	7,2	17,4	9,1	14,8	19,9	34,2	6,4	7	21,5	9,3	9,3	20,7	19,2	17,6	8,2	8	8
S	Vent/min	5,51	10,29	10,65	4,9	11,14	6,37	8,73	13,73	25,65	5	4,9	12,04	7,53	5,67	14,49	12,67	14,96	6,97	5,6	5,6
C	Vt	0,88	0,87	0,92	0,62	0,81	0,73	0,61	0,88	0,48	0,86	0,44	1,02	0,88	0,53	0,95	0,87	0,67	0,61	0,72	0,61
O	FR	8,3	10	5,5	7,3	15,8	15,4	15,5	15,2	15,7	14,9	14,5	13,9	12,1	12	6,9	7,5	9,7	16,1	14,6	16
U	Vent/min	7,3	8,7	5,06	4,53	12,8	11,24	9,45	13,38	7,54	12,81	6,38	14,18	10,65	6,36	6,55	6,52	6,5	9,82	10,51	9,82

MOYENNES : -ASSIS : Vt : 0,73
FR : 14,22
Vent/min : 9,96

-COUCHE : Vt : 0,76
FR : 12,15
Vent/min : 8,96

Tableau IV : Mesures des périmètres en 4 points en inspiration Bird et expiration passive.

	ASSIS	COUCHE
Périmètre Axillaire	3	2,5
Périmètre Sous-Mam	2,5	2,8
Périmètre Costal inf	2	2
Périmètre Abdo	0,7	1,5

ANNEXE V : Prises de mesures chez le patient 17 (ASP).

Tableau III : Mesures sous Bird : volumétriques, fréquence respiratoire, ventilation minute en position assise et couchée.

A		0,86	0,88	0,87	0,91	0,94	0,88	0,88	0,93	0,9	0,89	0,91	0,93	0,89	0,93	0,9	0,9	0,87	0,91	0,88	0,89	
S	Vt																					
S	FR	13,1	13,6	9,9	7,9	8,3	9,7	10,9	12,5	9,2	7,5	6,6	6,7	6,7	6,7	6,9	7,1	7,2	7,2	6,6	6	6
S	Vent/min	11,27	11,97	8,61	7,18	7,8	8,54	9,59	11,63	8,28	6,68	6,01	6,23	5,96	6,23	6,21	6,39	6,26	6,55	5,81	5,34	5,34
C																						
O	Vt	0,76	0,76	0,81	0,83	0,79	0,79	0,79	0,79	0,81	0,77	0,77	0,78	0,8	0,79	0,77	0,79	0,77	0,79	0,76	0,76	0,76
U	FR	6,1	7,2	12,3	8,8	7,3	6,7	6,7	6,9	11,4	8	8	6,4	6,3	6,5	6,8	6,9	7,2	7,1	6,1	7,2	7,2
C	Vent/min	4,64	5,47	9,96	7,3	5,77	5,29	5,29	5,45	9,23	6,16	6,16	4,99	5,04	5,13	5,24	5,45	5,54	5,61	4,64	5,47	5,47

MOYENNES : -ASSIS : Vt : 0,79
FR : 7,59
Vent/min : 5,98

-COUCHE : Vt : 0,9
FR : 8,51
Vent/min : 7,53

Tableau IV : Mesures des périmètres en 4 points en inspiration Bird et expiration passive.

	ASSIS	COUCHE
Périmètre Axillaire	-	2
Périmètre Sous-Mam	-	1,5
Périmètre Costal inf	-	2
Périmètre Abdo	-	2

ANNEXE VI : présentation des résultats.

Tableau V : modification des volumes (Vt), des fréquences respiratoires (FR) et des ventilations minute (Vent/min) en position assise et couchée chez 11 patients Myopathes et 9 patients atteints d'Amyotrophie Spinale Progressive. (c : corset ; s : sangle abdominale)

Patients			Vt Bird (litre)	Vt théorique (litre)	FR Bird (F/min)	FR spontanée (F/min)	Vent/min Bird (litre/min)	Vent/min théorique (litre/min)	
<i>Myopathie de Duchenne de Boulogne</i>									
1 SCH 9,5 ans	45 kg	20 cm d'eau	Assis c	1,09	0,45	13,04	24	13,99	10,8
			Couché	1,37		14,69		20,26	
2 GAS 17 ans	30 kg	21 cm d'eau	Assis s	0,89	0,3	10,8	22	9,6	6,6
			Couché	0,67		9,53		6,4	
3 MER 16 ans	94 kg	26 cm d'eau	Assis	1,9	0,94	9,91	16	17,14	15,04
			Couché	1,8		8,33		14,75	
4 MUZ 18 ans	73 kg	20 cm d'eau	Assis	0,92	0,73	16,24	19	14,87	13,87
			Couché	1,16		11,46		13,08	
5 REY 20 ans	35 kg	25 cm d'eau	Assis	0,5	0,35	12	26	6,06	9,1
			Couché	0,88		9,53		8,47	
6 COL 16 ans	33 kg	27 cm d'eau	Assis	0,75	0,33	11	22	8,26	7,26
			Couché	1,1		8,2		8,97	
7 PIC 14 ans	28 kg	20 cm d'eau	Assis	1,02	0,28	13,16	20	13,31	5,6
			Couché	0,9		13,58		11,85	
8 JUL 17 ans		24 cm d'eau	Assis	1,86		8,1	16	15,06	
			Couché	1,76		11,34		20	
9 THE 13 ans	31 kg	20 cm d'eau	Assis	0,73	0,31	14,22	20	9,96	6,2
			Couché	0,76		12,15		8,96	
10 FAL 18 ans	63 kg	20 cm d'eau	Assis	0,83	0,63	12,03	16	9,9	10,08
			Couché	0,91		10,93		9,97	
11 FAI 14,5 ans	38 kg	20 cm d'eau	Assis	1	0,38	10,88	20	10,96	7,6
			Couché	0,9		9,47		8,55	
<i>Amyotrophie Spinale Progressive</i>									
12 PERN 12 ans	42 kg	25 cm d'eau	Assis c	0,9	0,42	7,41	18	6,63	7,56
			Couché s	1		9,9		9,83	
13 ECK 5 ans	19 kg	25 cm d'eau	Assis c	0,6	0,19	11,21	26	6,66	4,94
			Couché s	0,81		11,79		9,54	
14 MAY 4 ans	12 kg	20 cm d'eau	Assis c	0,24	0,12	26,59	26	6,38	3,12
			Couché c	0,26		21,03		5,52	
15 PERD 16,5 ans	53 kg	25 cm d'eau	Assis s	1,12	0,53	6,85	16	7,68	8,48
			Couché s	1,19		6,85		8,17	
16 PAI 16 ans	28 kg	20 cm d'eau	Assis c	0,91	0,28	9,12	15	8,24	4,2
			Couché c	1,07		7,15		7,64	
17 THI 7 ans	23 kg	25 cm d'eau	Assis c	0,79	0,23	7,59	20	5,98	4,6
			Couché	0,9		8,51		7,63	
18 VIR 12 ans	25 kg	25 cm d'eau	Assis c	0,5	0,25	11,09	24	5,49	6
			Couché s	0,66		10,28		6,81	
19 MIC 10 ans	18 kg	23 cm d'eau	Assis c	0,54	0,18	10,29	25	5,5	4,5
			Couché s	0,8		8,92		7,01	
20 DEF 5,5 ans	16 kg	20 cm d'eau	Assis c	0,58	0,16	11,02	28	6,31	4,48
			Couché s	0,75		10,59		7,89	

Tableau VI : périmètres inspiratoires en fonction des volumes mobilisés au Bird. (c : corset ; s : sangle abdominale)

Patients		Vt Bird (litre)	Vt théorique (litre)	Différence des périmètres en inspiration Bird et expiration passive (cm)				
				Axillaire	sous-mam.	Costal inf.	abdominal	
		<i>Myopathie de Duchenne de Boulogne</i>						
1 SCH 9,5 ans	45 kg	Assis c	1,09	0,45	4	3	-	-
		Couché	1,37		5	4	3	3,5
2 GAS 17 ans	30 kg	Assis s	0,89	0,3	1	1	0,5	0
		Couché	0,67		1	1,3	0,5	0,5
3 MER 16 ans	94 kg	Assis	1,9	0,94	0,5	0,5	0,4	0
		Couché	1,8		1,5	0,2	0	1
4 MUZ 18 ans	73 kg	Assis	0,92	0,73	1,5	0,8	1	0,5
		Couché	1,16		1,8	1	1	0,5
5 REY 20 ans	35 kg	Assis	0,5	0,35	0,5	0,6	1	0,2
		Couché	0,88		0,7	0,8	1,2	0,6
6 COL 16 ans	33 kg	Assis	0,75	0,33	2	2	2,5	2,5
		Couché	1,1		2	2,5	2	2,5
7 PIC 14 ans	28 kg	Assis	1,02	0,28	3,5	4	2,5	3
		Couché	0,9		3	3	4	3
8 JUL 17 ans		Assis	1,86		4	3	2	2,5
		Couché	1,76		4,5	4,5	2	1,5
9 THE 13 ans	31 kg	Assis	0,73	0,31	3	2,5	2	0,7
		Couché	0,76		2,5	2,8	2	1,5
10 FAL 18 ans	63 kg	Assis	0,83	0,63	2	2,5	3,5	2
		Couché	0,91		1,5	2	2	3
11 FAI 14,5 ans	38 kg	Assis	1	0,38	4	2,5	2,5	1,5
		Couché	0,9		4	2,5	4	1
<i>Amyotrophie Spinale Progressive</i>								
12 PERN 12 ans	42 kg	Assis c	0,9	0,42	1	1	-	1,5
		Couché s	1		2,5	2	1	1
13 ECK 5 ans	19 kg	Assis c	0,6	0,19	1,5	-	-	-
		Couché s	0,81		3	1,5	1,5	0,2
14 MAY 4 ans	12 kg	Assis c	0,24	0,12	1	1	-	-
		Couché c	0,26		1	1	-	-
15 PERD 16,5 ans	53 kg	Assis s	1,12	0,53	2	2,5	2,5	2,5
		Couché s	1,19		4	3	2	2
16 PAI 16 ans	28 kg	Assis c	0,91	0,28	1,5	1,5	-	-
		Couché c	1,07		2	1,5	-	-
17 THI 7 ans	23 kg	Assis c	0,79	0,23	-	-	-	-
		Couché	0,9		2	1,5	2	2
18 VIR 12 ans	25 kg	Assis c	0,5	0,25	2	2	1,5	0
		Couché s	0,66		2	1,5	2	2
19 MIC 10 ans	18 kg	Assis c	0,54	0,18	0	2	-	0
		Couché s	0,8		2,5	2,5	3	1
20 DEF 5,5 ans	16 kg	Assis c	0,58	0,16	1,5	2	2	2
		Couché s	0,75		2,5	2	3	0,7

ANNEXE VII

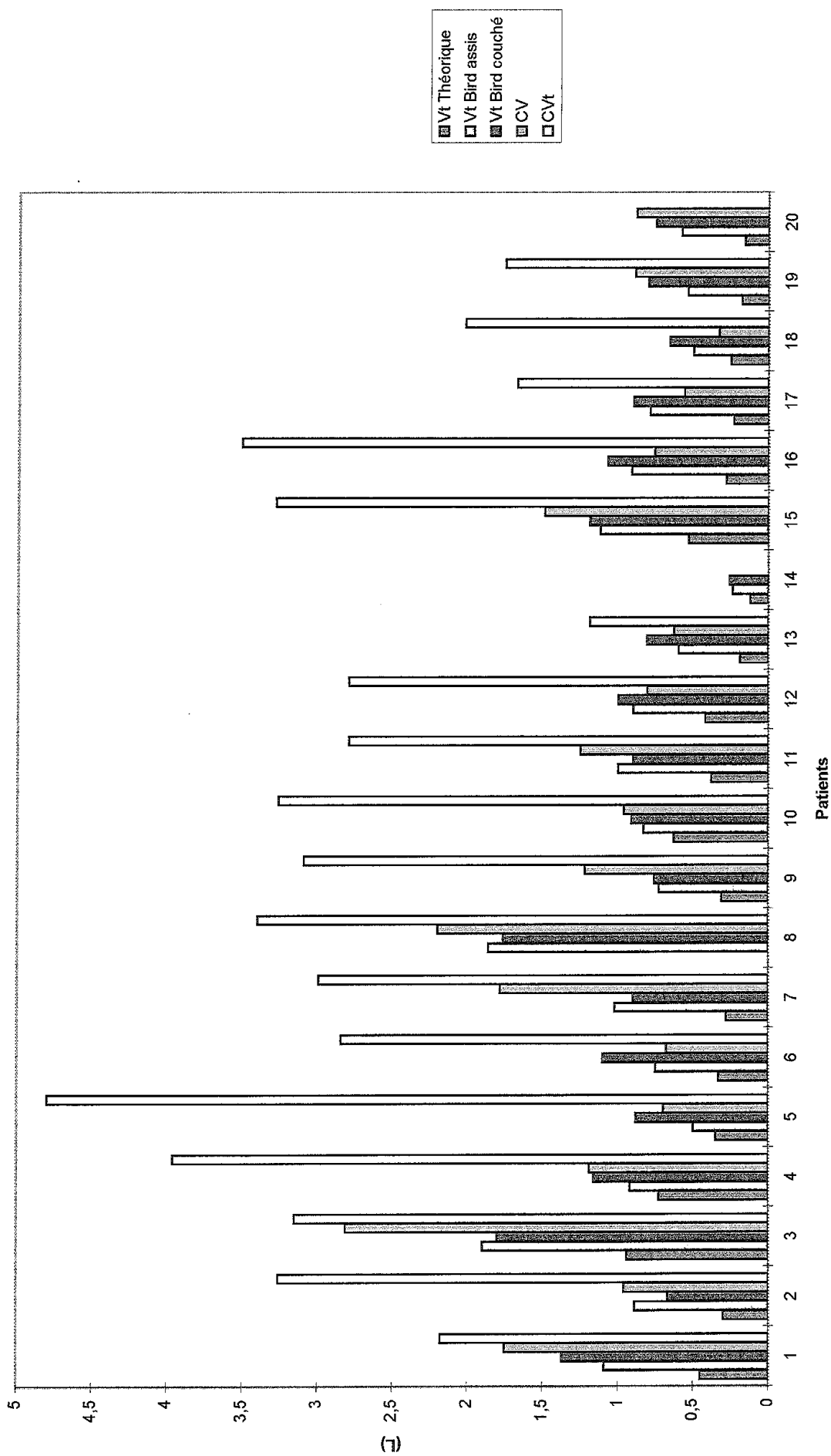


Figure 3 : graphique représentant les volumes mobilisés au Bird, le Vt théorique, la CV et la CV théorique pour chaque patient en position assise et couchée.

ANNEXE VIII

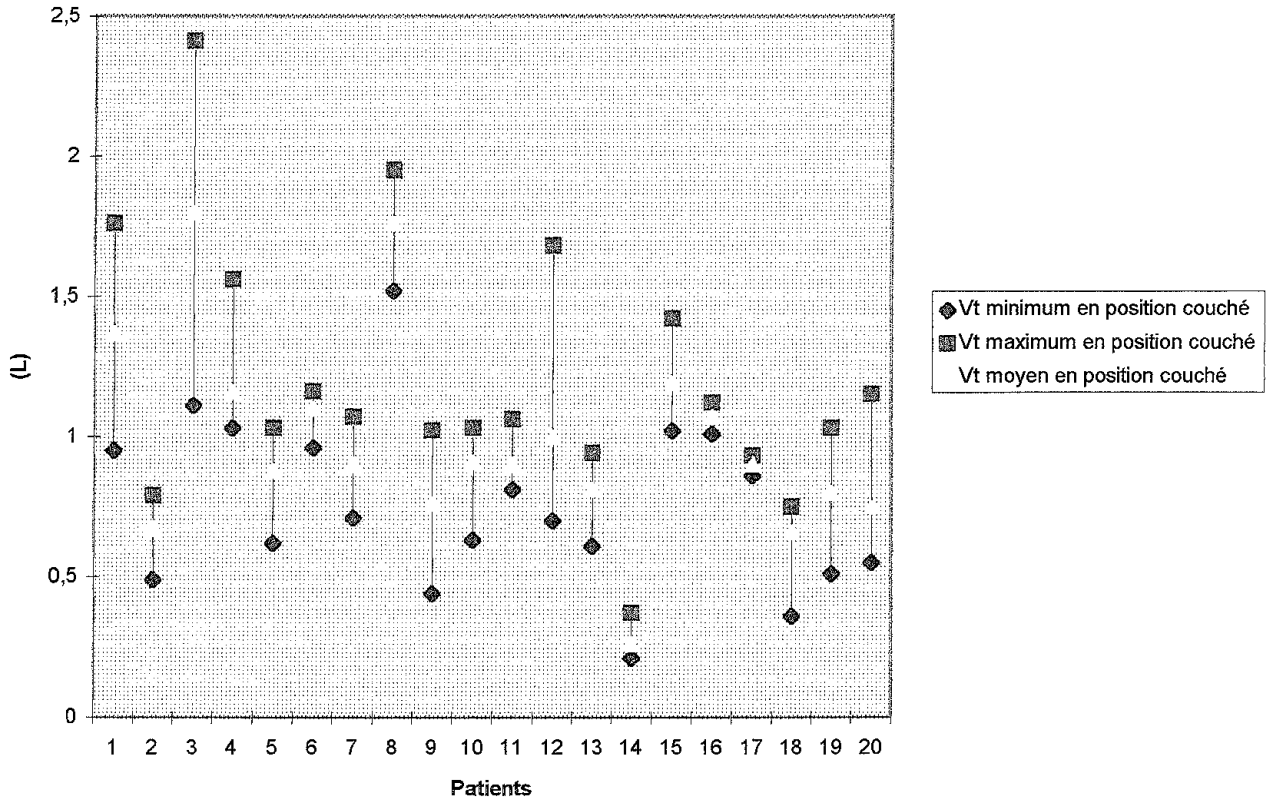


Figure 4 : graphique représentant le Vt minimum, Vt maximum et Vt moyen obtenu en position couchée pour chaque patient.

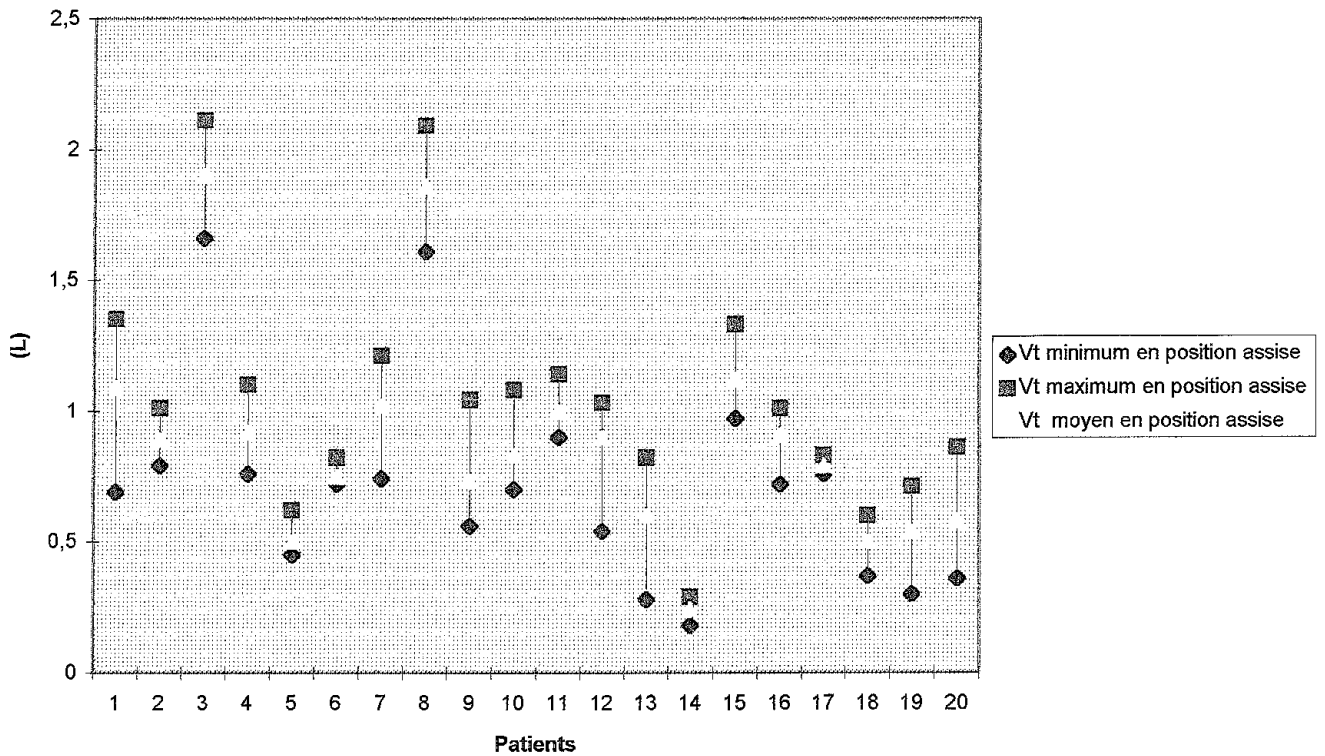


Figure 5 : graphique représentant le Vt minimum, Vt maximum et Vt moyen obtenu en position assise pour chaque patient.

ANNEXE IX

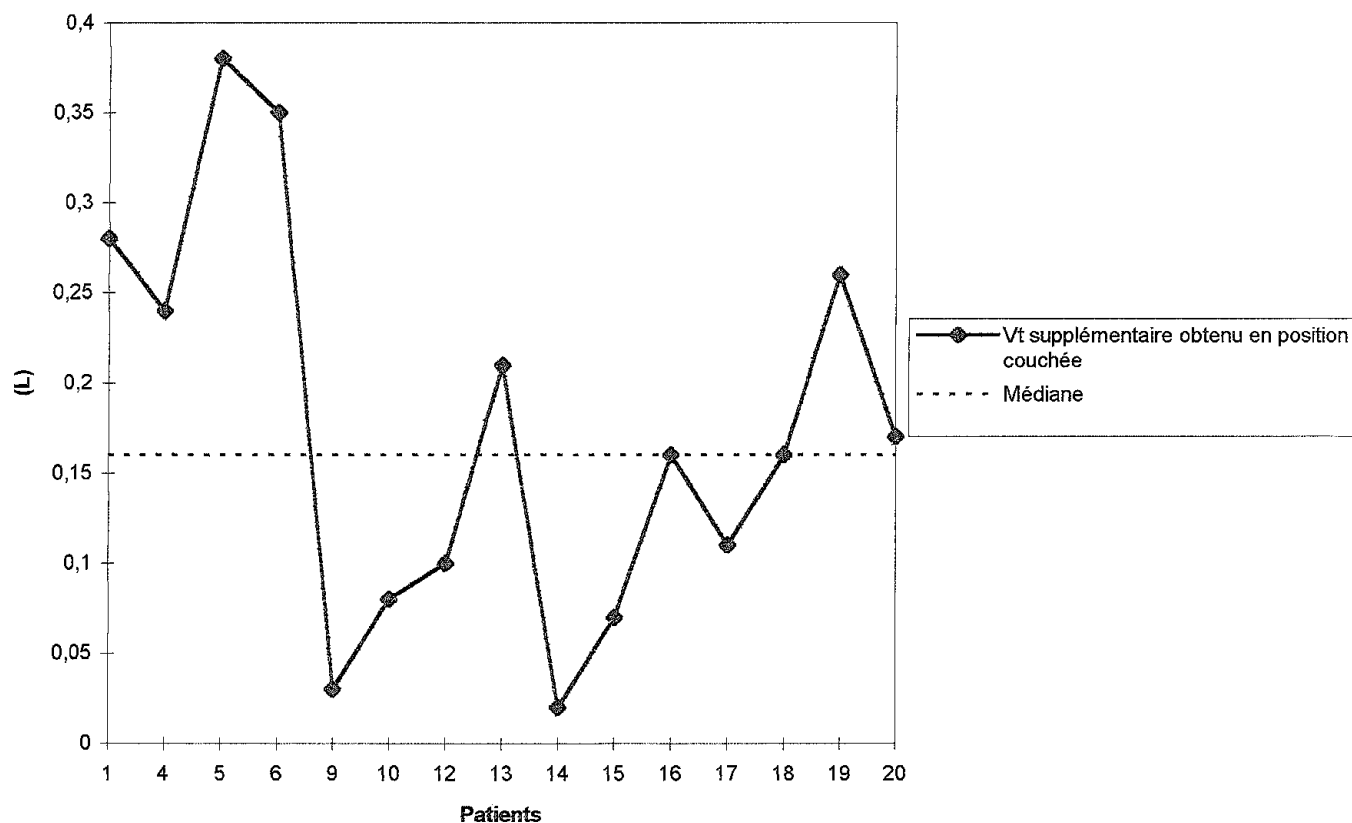


Figure 6 : courbe représentant le volume supplémentaire obtenu en position couché au Bird pour les patients 1-4-5-6-9-10 et de 12 à 20.

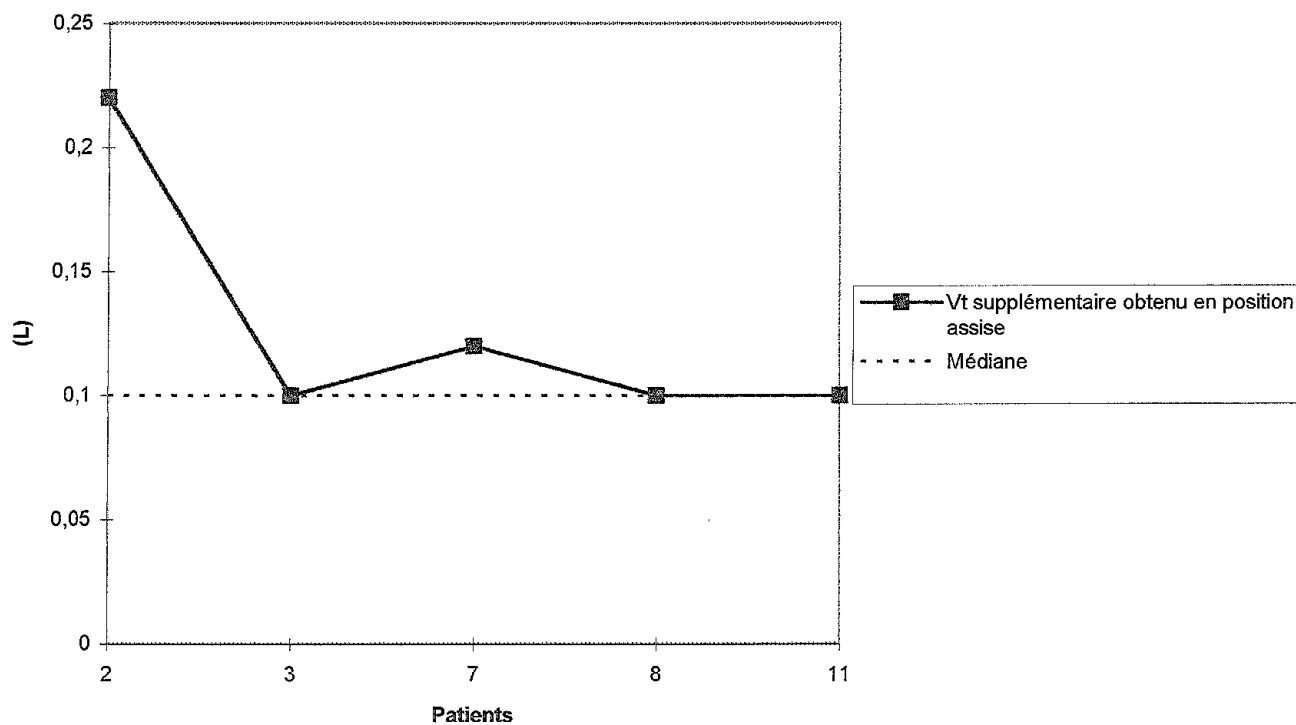


Figure 7 : courbe représentant le volume supplémentaire obtenu en position assise au Bird pour les patients 2-3-7-8-11.

ANNEXE X

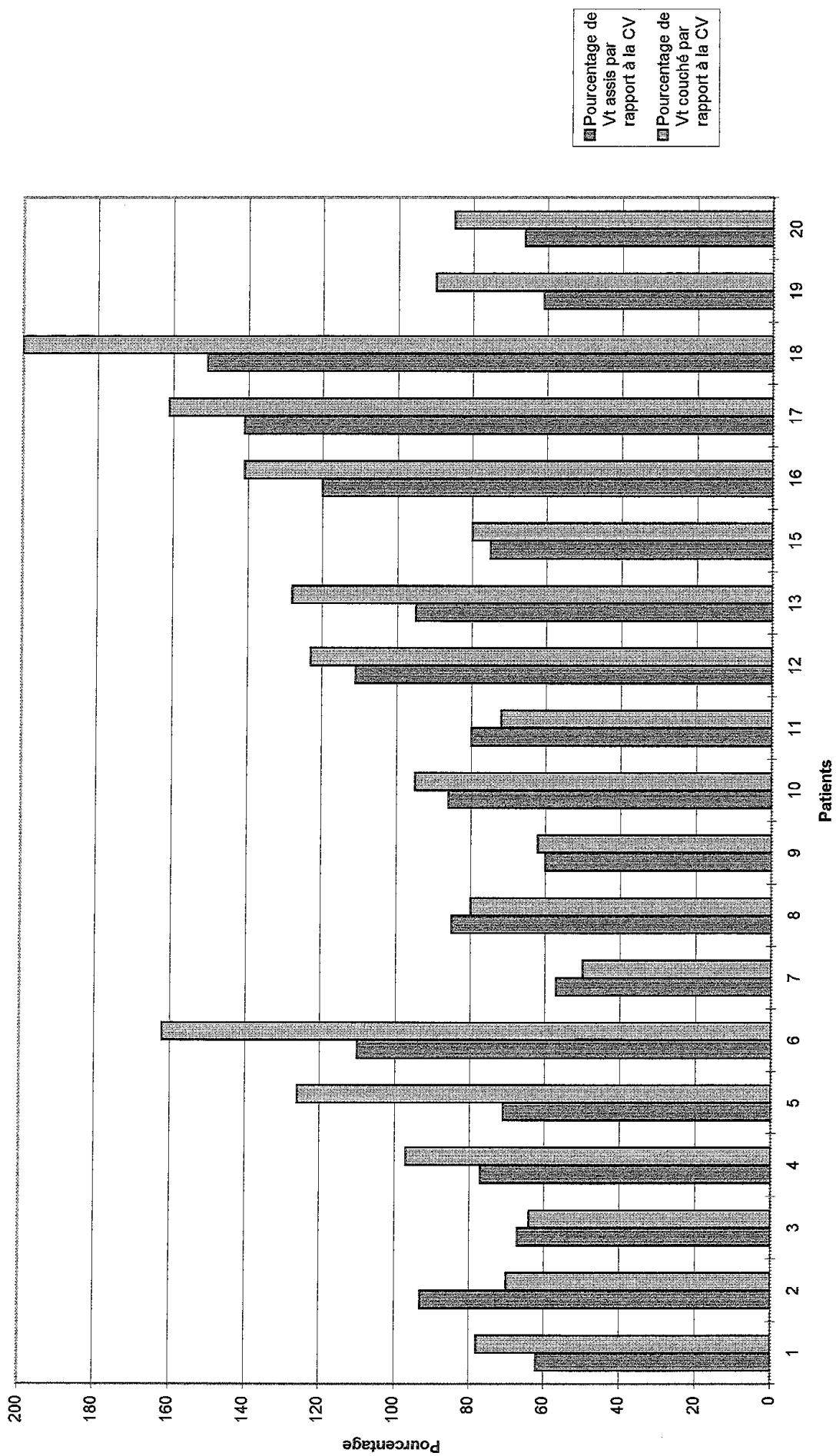


Figure 8 : graphique représentant le pourcentage de Vt Bird par rapport à la CV en position assise et couchée.