



Prise en charge thérapeutique d'une atteinte neuromusculaire : La vision du pneumologue

Jésus Gonzalez-Bermejo
Service de médecine de réadaptation respiratoire
Département R3S
Site Pitié Salpêtrière-APHP
CHU Sorbonne Université, Paris, France

conflits d'intérêts

- Liens d'intérêt :

Aucune activité rémunérée à titre personnel depuis 2022

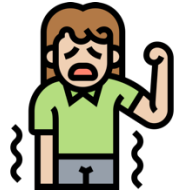
Une aide à la recherche de BREAS de 400 000 euros pour l'essai R2M depuis 2019

- Liens d'intérêt en relation avec la présentation :

Aucun

Pour illustrer je vais suivre 2 **exemples de malades**

- Une SLA
- Une paralysie diaphragmatique unilatérale sur cervicarthrose



Et **2 professionnels**

Le pneumologue



L'expert



Visions du pneumologue dans les MNM

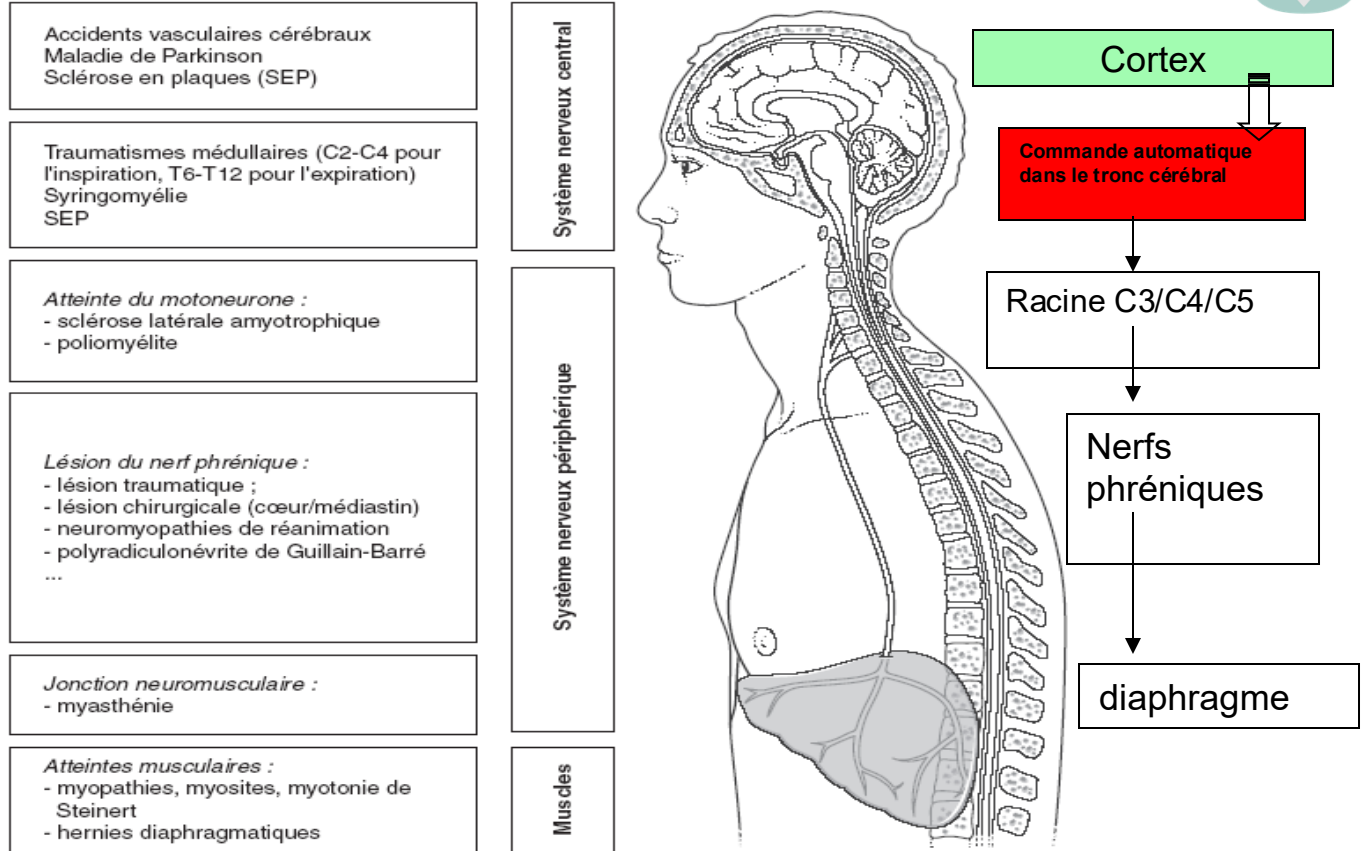


(en pensant d'abord à la VNI)



1. Je connais toutes les causes neuromusculaires qui peuvent donner une atteinte diaphragmatique
2. Je comprends pourquoi un MNM peut avoir une atteinte respiratoire
3. Je découvre et explore la dysfonction diaphragmatique
4. Je recherche la nécessité de VNI (voir SPIF 2024...)
5. J'installe la VNI avant tout si besoin
6. Je réfléchis au diagnostic NM après
 1. Premiers examens selon contexte
 2. Contact avec un centre spécialisé
7. Je connais quelques spécificités respiratoires du malade neuromusculaire

Vision 1 : connaitre toutes les causes



Vision 1 : connaitre toutes les causes

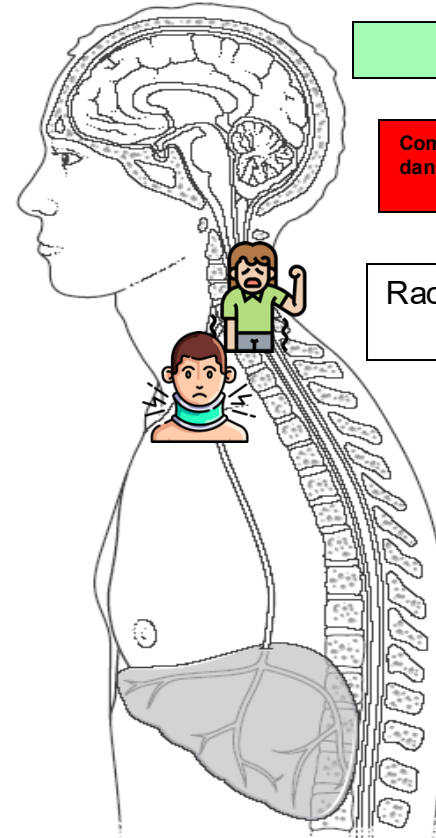


Accidents vasculaires cérébraux Maladie de Parkinson Sclérose en plaques (SEP)
Traumatismes médullaires (C2-C4 pour l'inspiration, T6-T12 pour l'expiration) Syringomyélie SEP
<i>Atteinte du motoneurone :</i> - sclérose latérale amyotrophique - poliomyélite
<i>Lésion du nerf phrénique :</i> - lésion traumatique ; - lésion chirurgicale (cœur/médiastin) - neuromyopathies de réanimation - polyradiculonévrite de Guillain-Barré ...
<i>Jonction neuromusculaire :</i> - myasthénie
<i>Atteintes musculaires :</i> - myopathies, myosites, myotonie de Steinert - hernies diaphragmatiques

Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Muscles



Cortex

Commande automatique dans le tronc cérébral

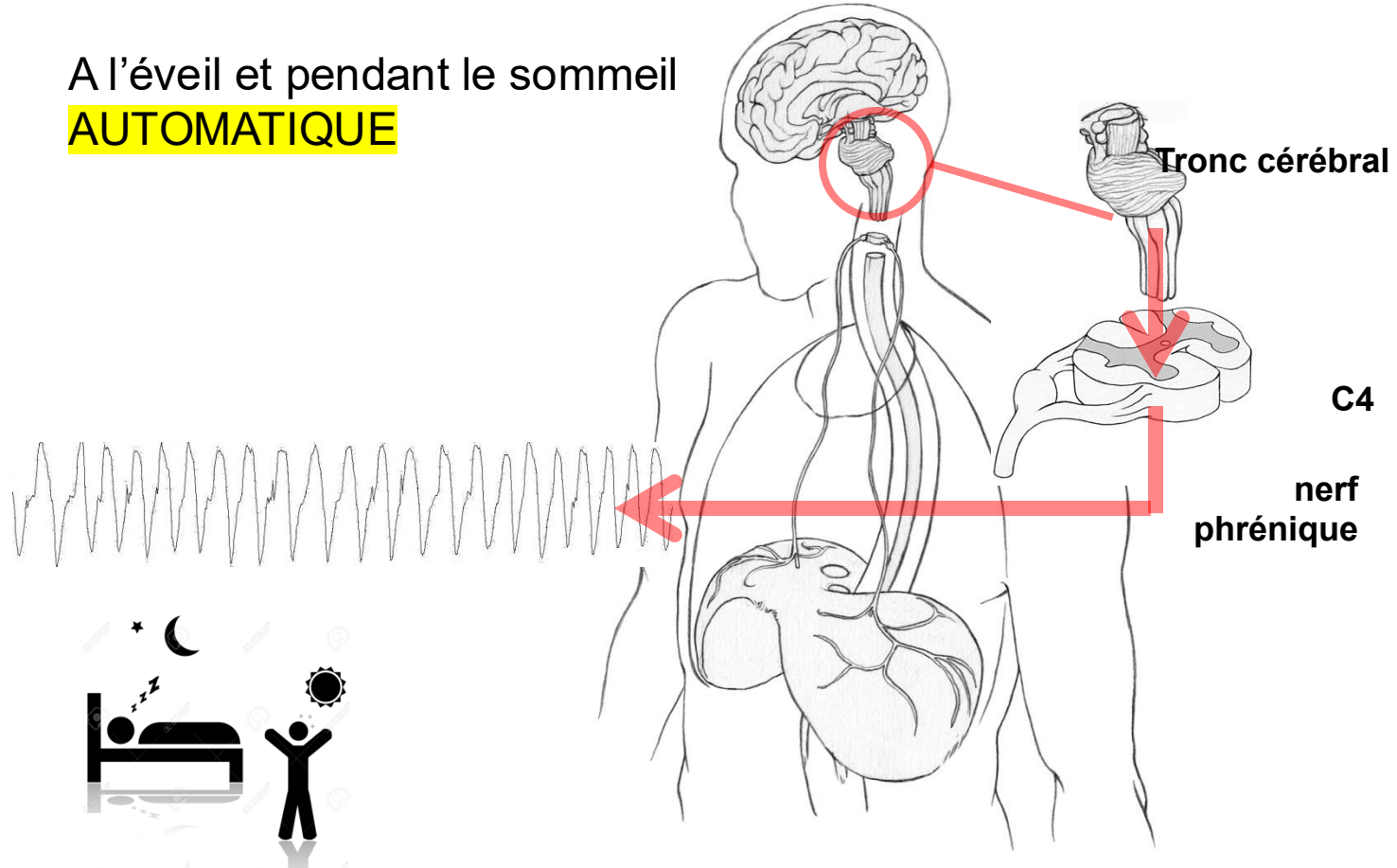
Racine C3/C4/C5

Nerfs phréniques

diaphragme

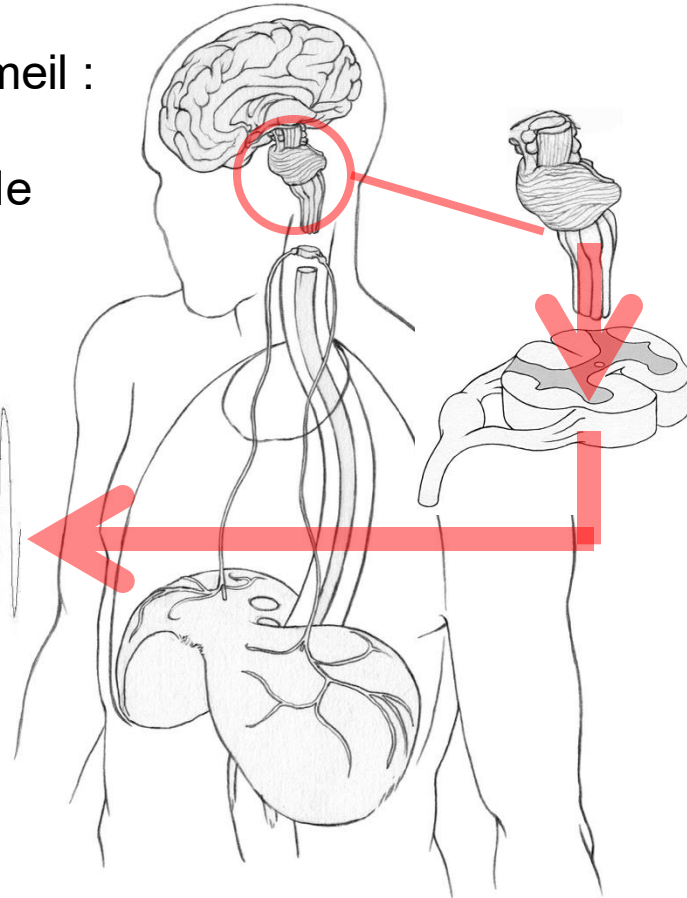
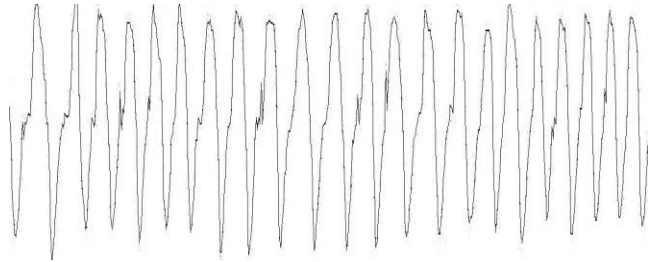
Vision 2 : connaître la physiopathologie

A l'éveil et pendant le sommeil
AUTOMATIQUE



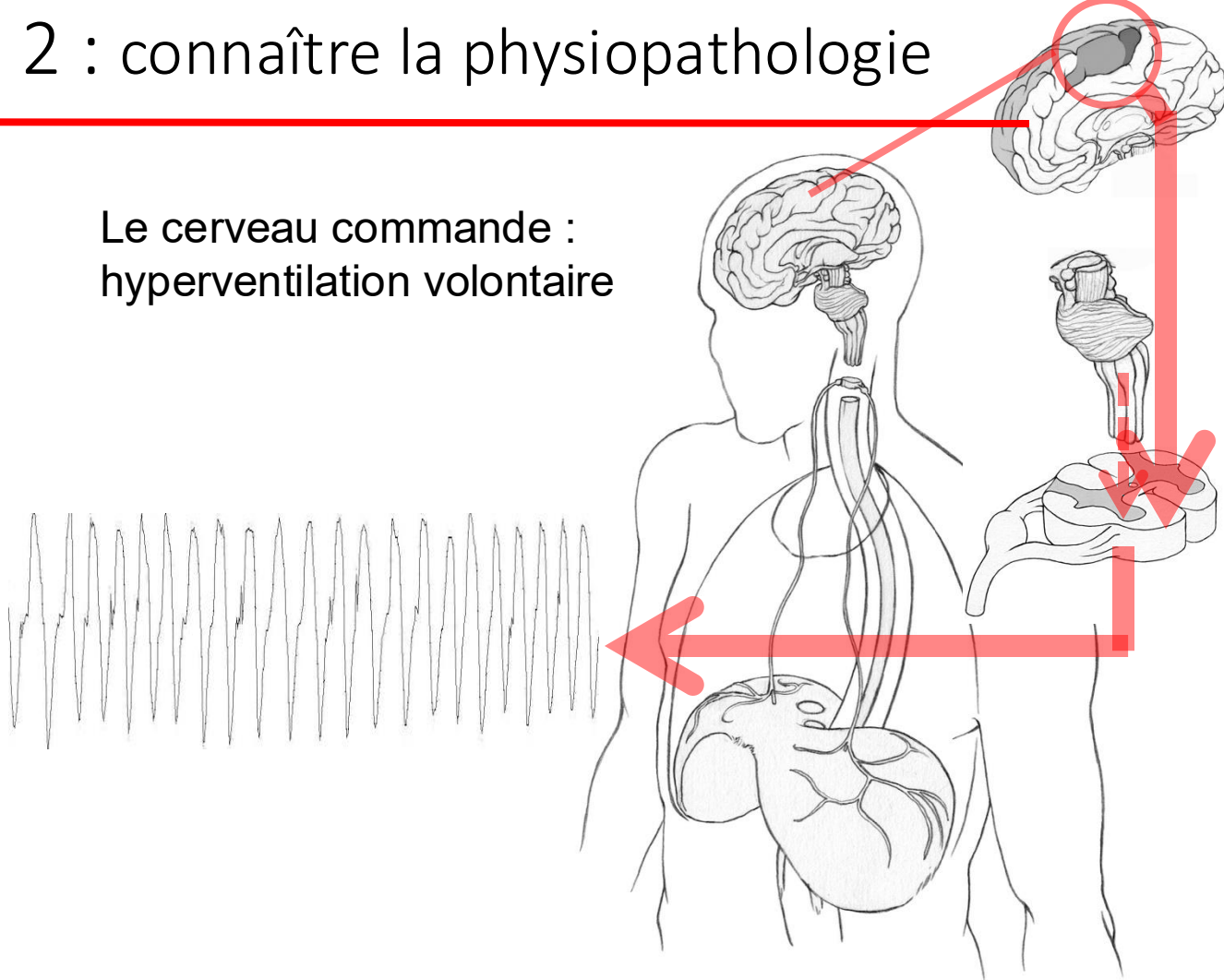
Vision 2 : connaitre la physiopathologie

A l'éveil et pendant le sommeil :
Réactions automatiques à
certains stimuli, par exemple
CO₂



Vision 2 : connaître la physiopathologie

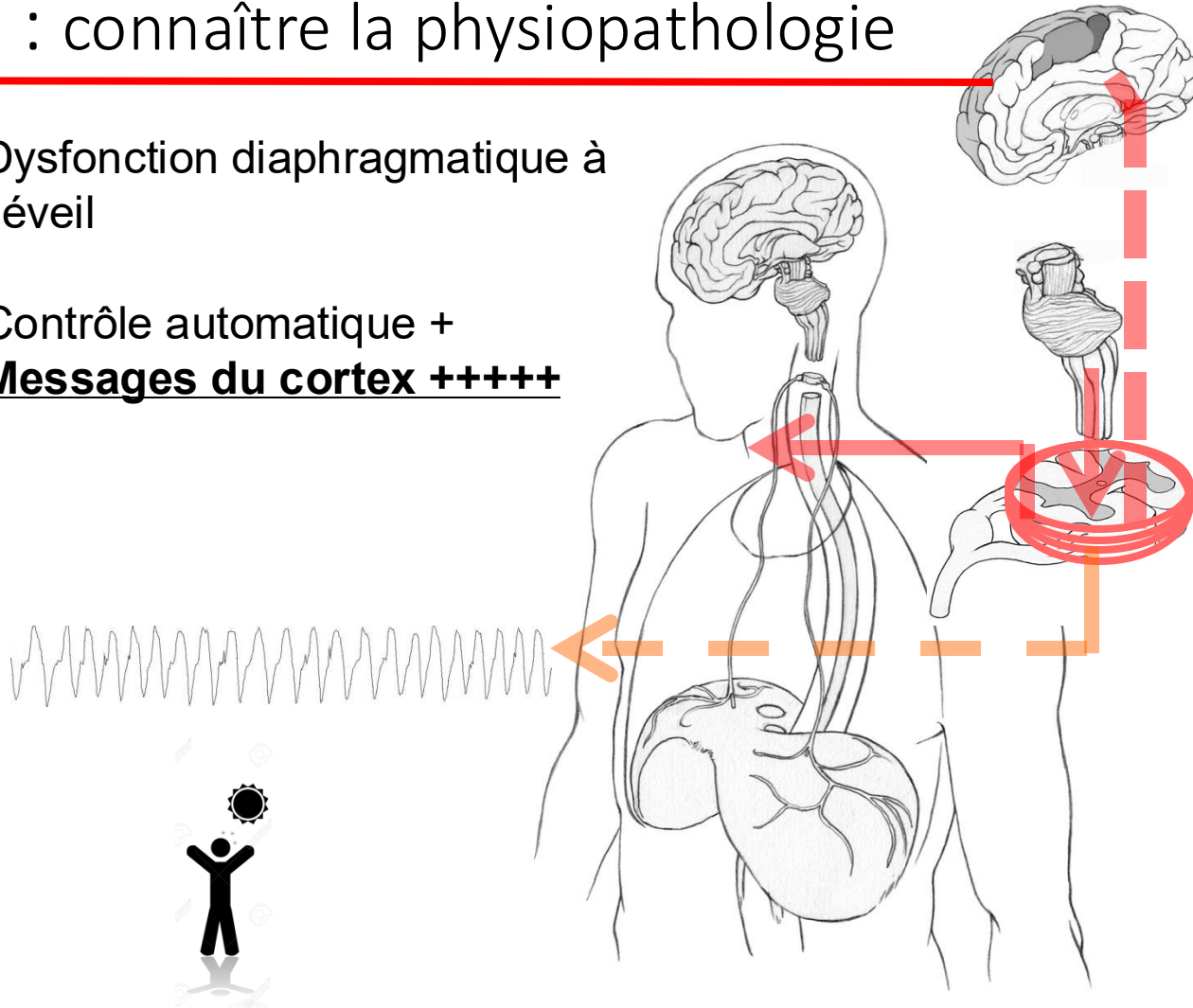
Le cerveau commande :
hyperventilation volontaire



Vision 2 : connaître la physiopathologie

Dysfonction diaphragmatique à l'éveil

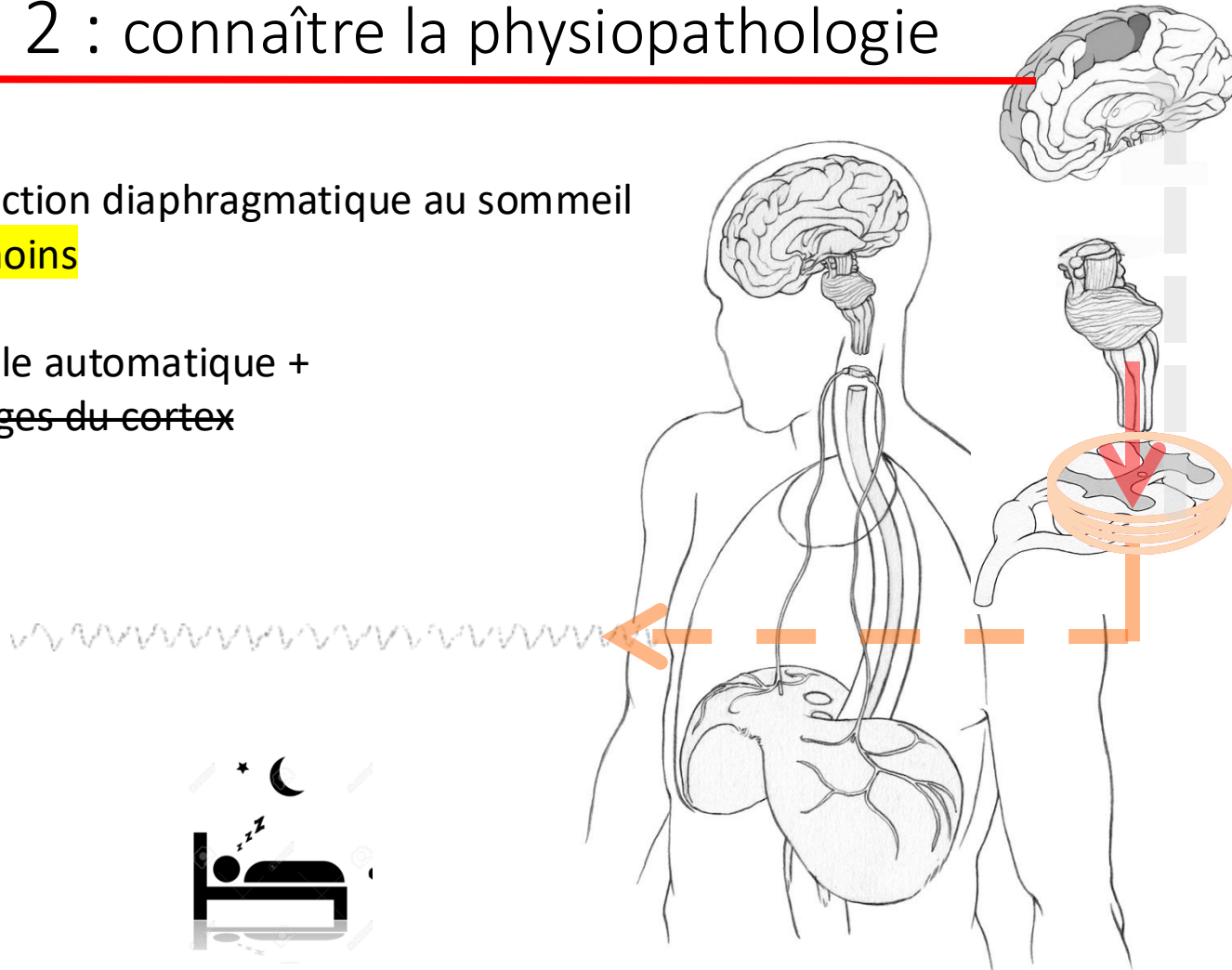
Contrôle automatique +
Messages du cortex +++++



Vision 2 : connaître la physiopathologie

Dysfonction diaphragmatique au sommeil
c'est moins

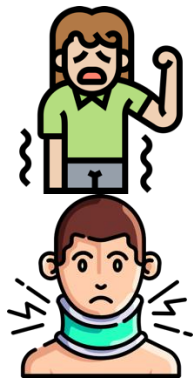
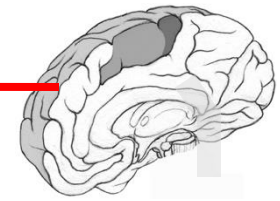
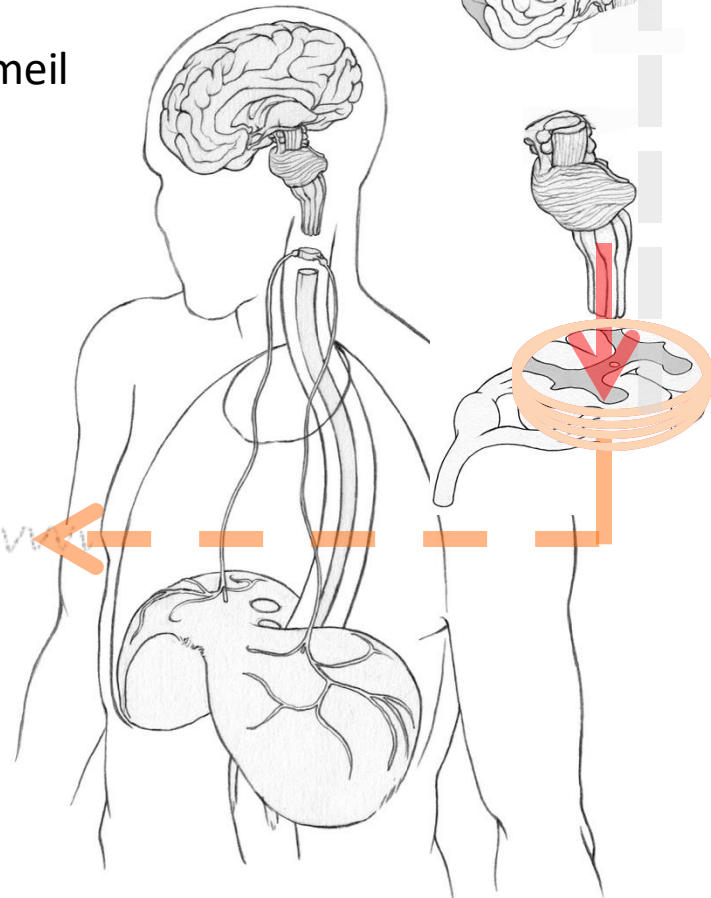
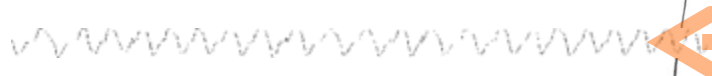
Contrôle automatique +
~~Messages du cortex~~



Vision 2 : connaître la physiopathologie

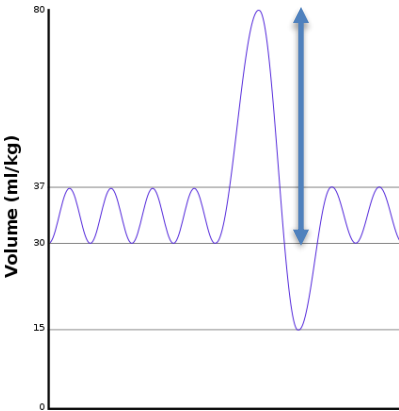
Dysfonction diaphragmatique au sommeil
c'est moins

Contrôle automatique +
Messages du cortex



Vision 3 : EFR du diaphragme, on progresse aussi

Voir topo Pr Morelot +



Independent variable	Regression coefficient	p value
Sitting FRC (% predicted)	0.0041	4.6×10^{-4}
Sitting IC (% predicted)	-0.00078	1.0×10^{-2}
SNIP (% predicted)	-0.0031	3.1×10^{-3}
All vs constant model		4.3×10^{-5}

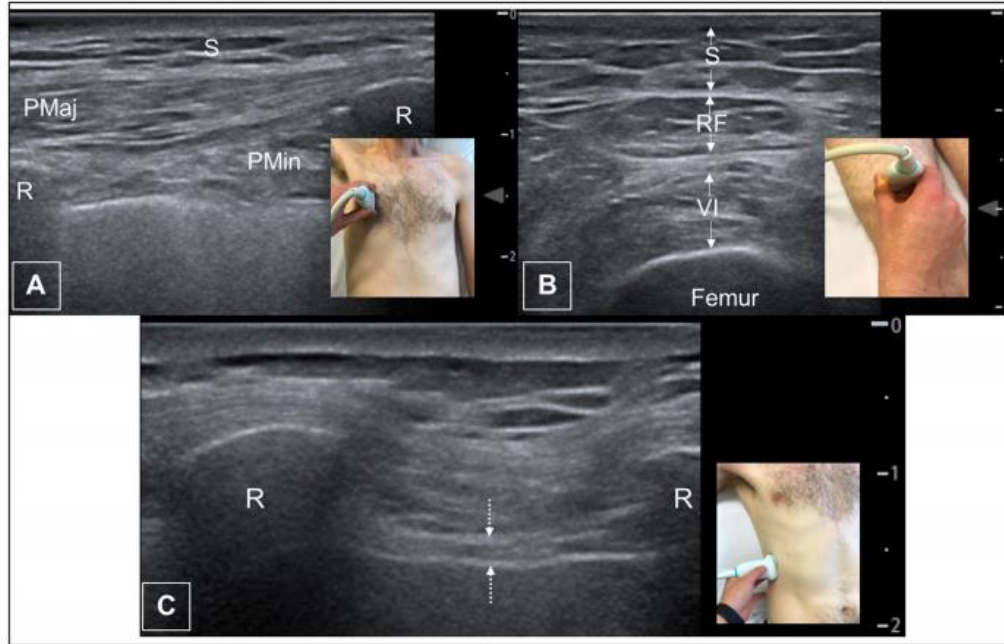
La meilleure variable corrélée à l'atteinte histologique du diaphragme sont **la capacité inspiratoire, le SNIP et la CRF**



Vision 3: EFR du diaphragme, on progresse aussi



Voir topo Pr Morelot +



Joker...pas d'avis...
Encore mitigé...

Vision 4 : Je recherche la nécessité de VNI (SPIF 2024)

Examens diagnostiquant
l'hypoventilation
GDS, PTCO2

Examens faisant
suspecter une
hypoventilation
(Spirométrie, oxymétrie, PG)



HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

BON USAGE DES TECHNOLOGIES DE SANTÉ

Comment bien prescrire
une ventilation mécanique

En France, simple : **HYPOVENTILATION**

Indications de la ventilation mécanique

- La ventilation mécanique est indiquée chez les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique avec hypoventilation alvéolaire (caractérisée par une hypercapnie). Il est impossible de citer la totalité des pathologies responsables d'une hypoventilation alvéolaire.

Vision 5 : J'installe la VNI si besoin...avant tout



2 points

1) Réglages assez simples

2) Possible au domicile

Pathologies		Neuro-musculaires	Thoraco - Restrictifs	SOH	BPCO
Réglages					
AI (cmH ₂ O)	Démarrage	Une AI minimale de 6cmH ₂ O permet les premiers essais sur le patient (à adapter à la clinique)			
	cible	10 à 12	14 à 20	16 à 20	16 à 20
PEP (cmH ₂ O)	initiale	4	4	4 à 6 en l'absence de SAOS 8 à 10 si SAOS associé	4
	cible	4*	4*	8 à 10	4 à 6*
FR (cycle/min)	initiale	12			
	cible	16 à 20	16 à 20	16 à 20	14 à 20 ? ou laisser à 12 ?**
Pente (temps de montée en pression) (msec)	initiale	200	200	200	Min
	cible	Min à 400	Min à 400	Min à 400	Min
Sensibilité du trigger inspiratoire	Moyenne/sensibilité	Moyenne	Moyenne	Moyenne	Moyenne/Sensible
Cyclage (trigger expiratoire)					
		intermédiaire	Tardif	intermédiaire	intermédiaire à précoce
Temps inspiratoire (Ti)	Timin-Timax	0,8-1,6	0,8-1,6	0,8-1,6	0,6-1,5
	Ti	1,3 à 1,6**	1,3 à 1,6**	1,3 à 1,6**	< 1,5**

Conseils du GAVO2-SPLF



ERJ OPEN RESEARCH
ORIGINAL RESEARCH ARTICLE
T. RÉGINAULT ET AL.

At-home noninvasive ventilation initiation with telemonitoring in amyotrophic lateral sclerosis patients: a retrospective study

Thomas Réginault^{1,2}, Benoit Bouteleux², Philippe Wibart^{1,2}, Stéphane Mathis³, Gwendal Le Masson³, Odile Pillot¹ and Léo Grassion⁴

¹Département de Médecine, Service de Réanimation Médicale, Hôpital Pellegrin, Bordeaux, France. ²Zéphyr Paramed, Bordeaux, France. ³Département de Neurologie et Centre de référence pour la SLA, Hôpital Pellegrin, Bordeaux, France. ⁴Département de Pneumologie, Service des Maladies Respiratoires, Hôpital du Haut Lévêque, Pessac, France.

Corresponding author: Thomas Réginault (reginault.thomas@orange.fr)

Article 51 : Ventiladom En cours de lancement-portage SPLF



Vision 5 : J'installe la VNI si besoin...avant tout



2 points

1) Réglages assez simples

Pathologies	Neuro-musculaires	Thoraco - Restrictifs	SOH	BPCO
AI (cmH ₂ O)	Une AI minimale de 6cmH ₂ O permet les premiers essais sur le patient (à adapter à la clinique)			
	Démarriage			
	cible	10 à 12	14 à 20	16 à 20
PEP (cmH ₂ O)				
	initiale	4	4	4 à 6 en l'absence de SAOS 8 à 10 si SAOS associé
	cible	4*	4*	8 à 10
FR (cycle/min)				
	initiale	12		
	cible	16 à 20	16 à 20	16 à 20
Pente (temps de montée en pression) (msec)				
	initiale	200	200	200
	cible	Min à 400	Min à 400	Min
Sensibilité du trigger inspiratoire	Moyenne/sensibilité	Moyenne	Moyenne	Moyenne/Sensible
Cyclage (trigger expiratoire)				
	intermédiaire	Tardif	intermédiaire	intermédiaire à précoce
Temps inspiratoire (Ti)	Timin-Timax 0,8-1,6 ou Ti : 1,3 à 1,6**	Timin-Timax 0,8-1,6 ou Ti : 1,3 à 1,6**	Timin-Timax 0,8-1,6 ou Ti : 1,3 à 1,6**	Timin-Timax 0,6-1,5 ou Ti : < 1,5**

Conseils du GAVO2-SPLF

2) Possible au domicile



ERJ OPEN RESEARCH
ORIGINAL RESEARCH ARTICLE
T. RÉGINAULT ET AL.

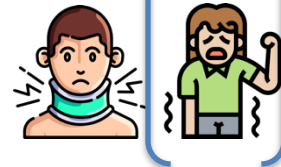
At-home noninvasive ventilation initiation with telemonitoring in amyotrophic lateral sclerosis patients: a retrospective study

Thomas Réginault^{1,2}, Benoit Bouteleux², Philippe Wibart^{1,2}, Stéphane Mathis³, Gwendal Le Masson³, Odile Pillot¹ and Léo Grassion⁴

¹Département de Médecine, Service de Réanimation Médicale, Hôpital Pellegrin, Bordeaux, France. ²Zéphyr Paramed, Bordeaux, France. ³Département de Neurologie et Centre de référence pour la SLA, Hôpital Pellegrin, Bordeaux, France. ⁴Département de Pneumologie, Service des Maladies Respiratoires, Hôpital du Haut Lévéque, Pessac, France.

Corresponding author: Thomas Réginault (reginault.thomas@orange.fr)

Article 51 : Ventiladom En cours de lancement-portage SPLF



Vision 6 : Je réfléchis au diagnostic



Premiers examens selon contexte

Cerviarthrose cervicale : IRM cervicale



Tumeur médiastin : TDM thoracique

Traumatisme à haute intensité : TDM complet

AVC : Imagerie cérébrale, PSG

Tumeur cérébrale : Imagerie cérébrale, PSG

Syndrome de Parsonage Turner : EMG des bras et Radio de thorax

Traumatisme vertébral : IRM cervicale

Suspicion de MNM : EMG périphérique



Contact avec un centre spécialisé

Vision 6 : Je réfléchis au diagnostic

Bilan d'une Dysfonction diaphragmatique



IRM

Rupture

(perte de substance musculaire ou déchirure du muscle)

Hernie

Passage d'organes digestifs dans le thorax par un des hiatus diaphragmatique

Eventration

Déformation du muscle par élongation des fibres, sans rupture de continuité

Cause

Traumatique

Congénitale
autres

Partielle

Complète

Atteinte
neuropathique
phrénique

Atteinte
myopathique

Atteinte
centrale

Exploration
électrophysiologique
Phrénique/
diaphragme

Non utile

Confirmation de l'atteinte et du niveau

Atteinte
axonale

Atteinte
demyélinisante

Atteinte
myopathique

Atteinte centrale

SLA
Polio
Amyotrophie
spinale.
Traumatique

CMT
Guillain
Barré
PRN réa
Hépatites ...

Myopathies
Myosites
Myotonies
Trauma...

AVC
Tumeur du tronc
SEP
Blessé
médullaire...

Exemples
de maladies

Vision 6 : Je réfléchis au diagnostic



Bilan d'une Dysfonction diaphragmatique

IRM

Rupture

(perte de substance musculaire ou déchirure du muscle)



Hernie

Passage d'organes digestifs dans le thorax par un des hiatus diaphragmatique



Eventration

Déformation du muscle par élongation des fibres, sans rupture de continuité

Cause

Traumatique

Congénitale
autres

Partielle

Complète

Atteinte
neuropathique
phrénique

Atteinte
myopathique

Atteinte
centrale

Confirmation de l'atteinte et du niveau

Atteinte
axonale

Atteinte
demyélinisante

Atteinte
myopathique

Atteinte centrale



SLA
Polio
Amyotrophie
spinale.
Traumatique

CMT
Guillain
Barré
PRN réa
Hépatites ...



Myopathies
Myosites
Myotonies
Trauma...

AVC
Tumeur du tronc
SEP
Blessé
médullaire...

Exemples
de maladies

Non utile

Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

7.1 L'histoire d'une MNM évolutive



Des 1ers signes
au diagnostic



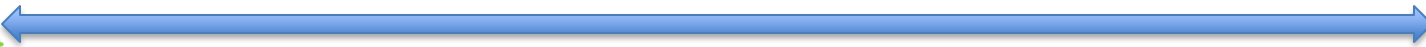
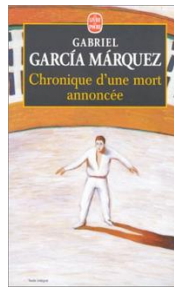
Du diagnostic à
l'insuffisance
respiratoire

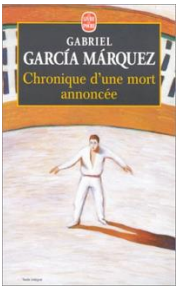


De l'insuffisance au décès ou
trachéotomie



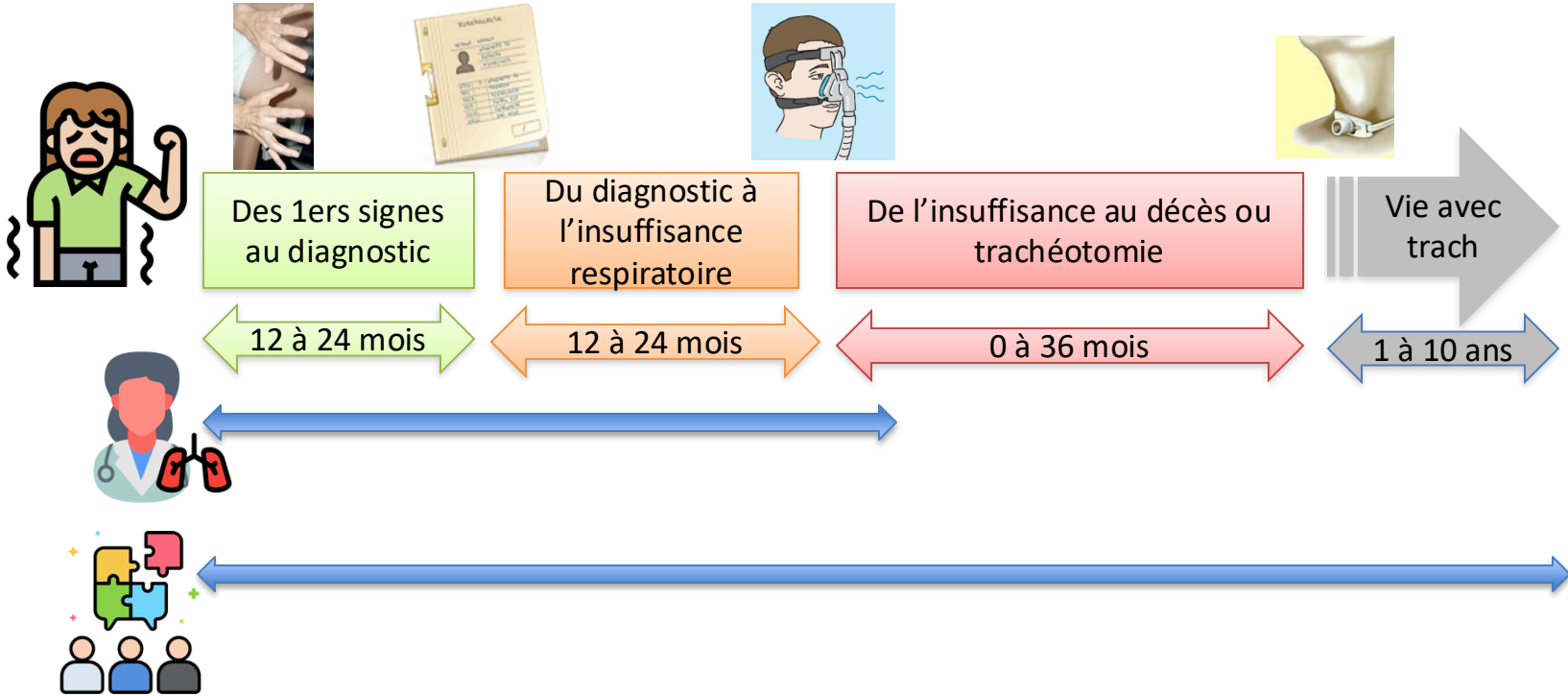
Vie avec
trach





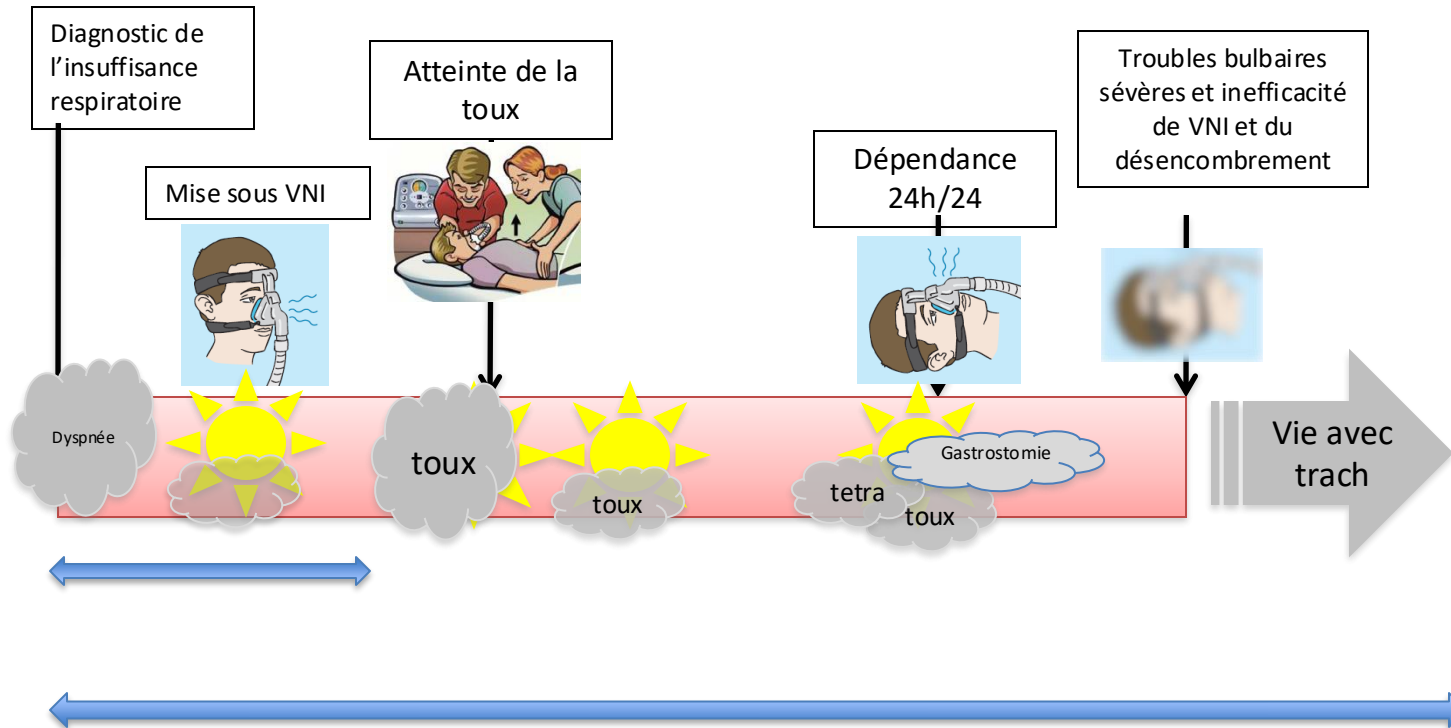
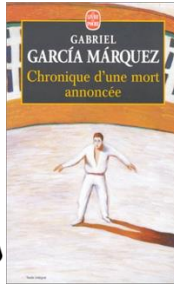
Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.1 L'histoire d'une MNM évolutive



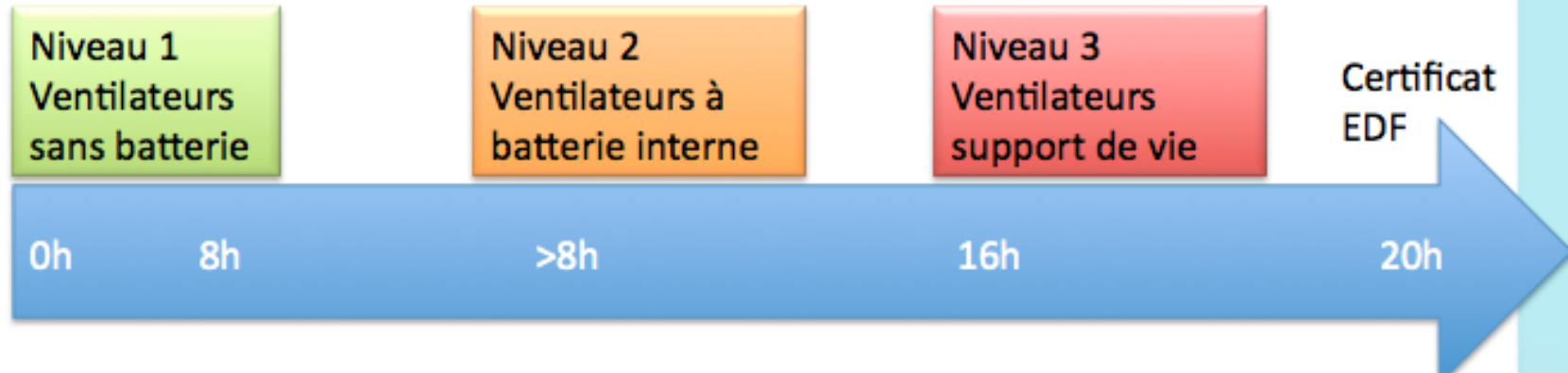
Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.2 : Une histoire respiratoire écrite aussi à l'avance



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.3 : La dépendance au ventilateur : changement de machine à >8h et >16H



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.4 : L'aide à la toux



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.5 : Le handicap...un métier...(ergothérapeutes par exemple)

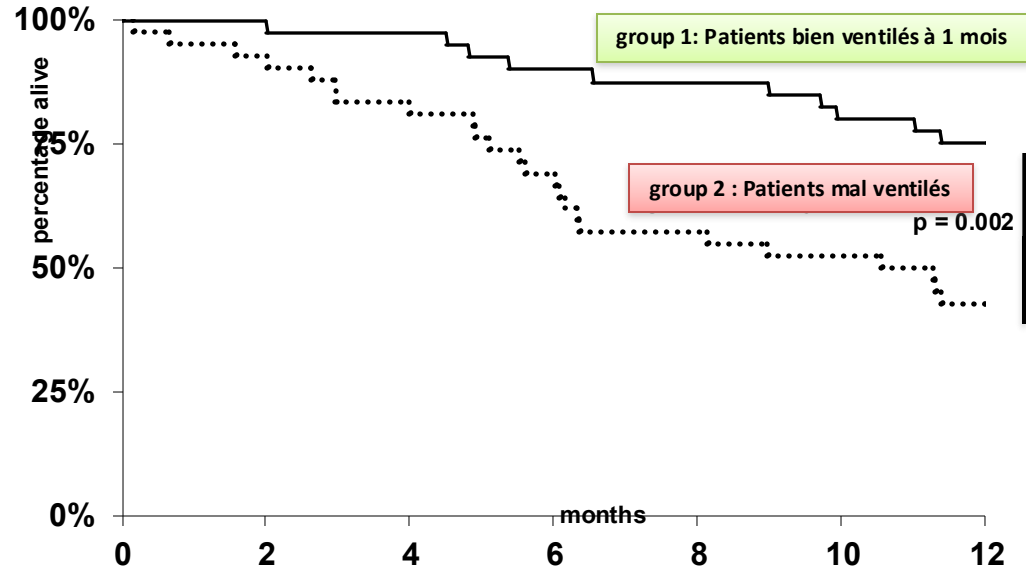
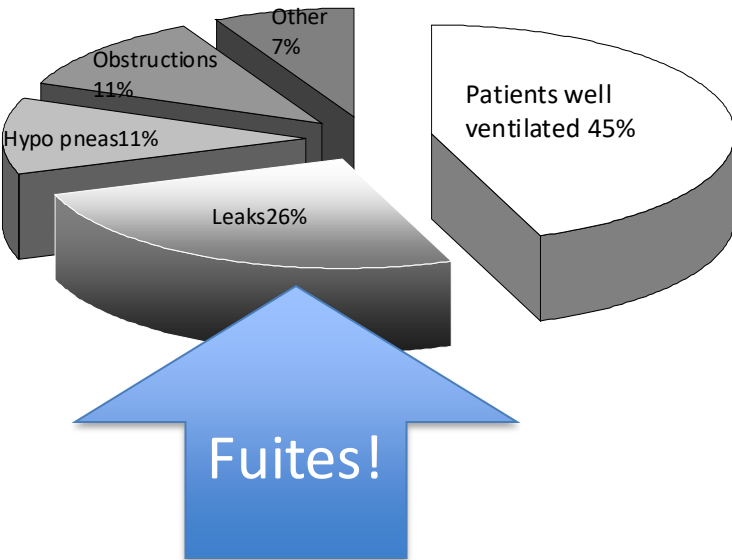


Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.6 La VNI ...faut pas se planter

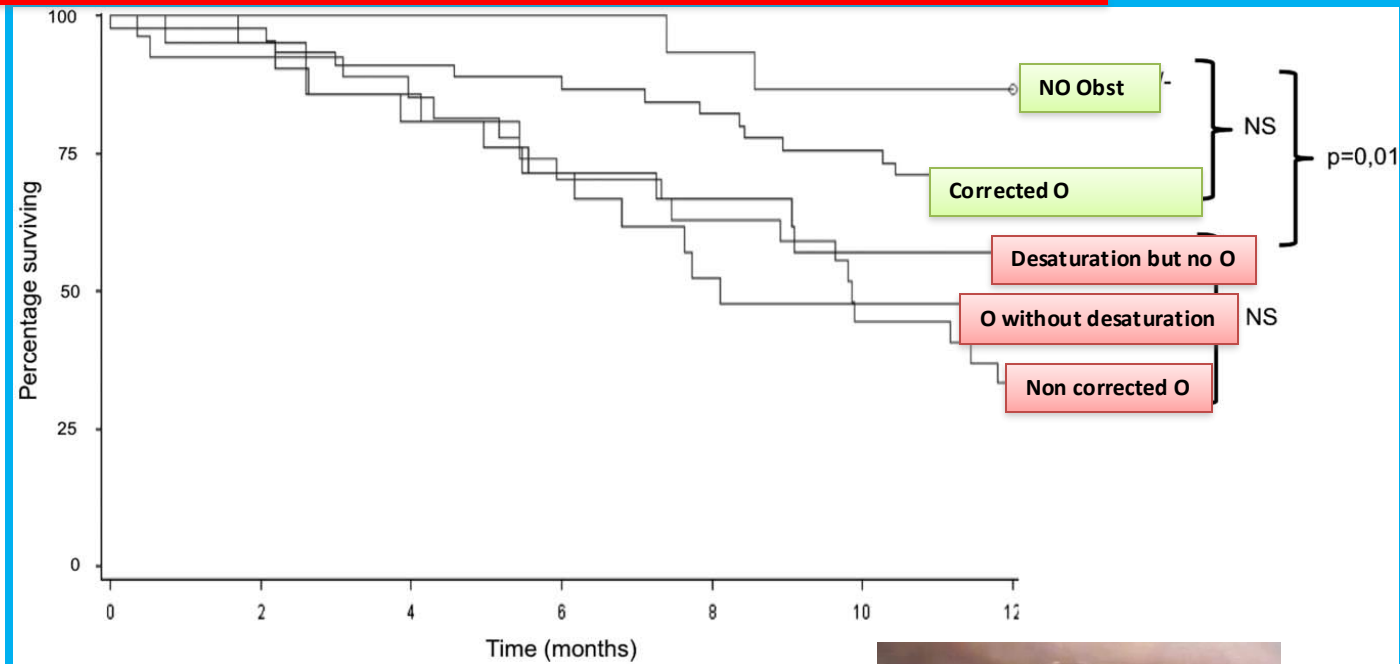


- 1) Plus de 50% des malades sont mal ventilés la nuit
- 2) Les malades présentant des désaturations nocturnes avaient une survie moindre



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

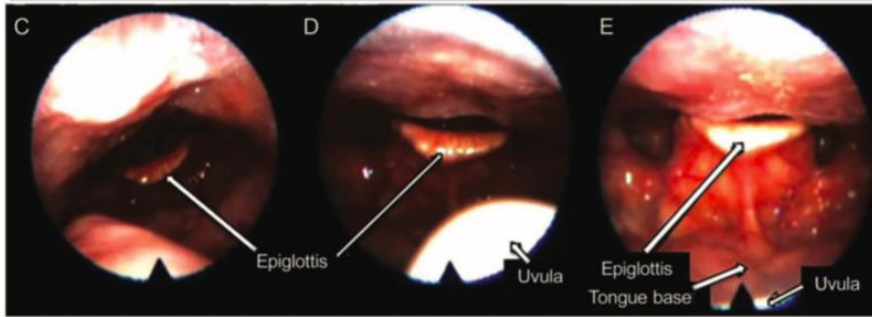
Vision 7.6 : La VNI ...faut pas se planter



Georges M, et al. 2016,
J Neurol Neurosurg
Psychiatry

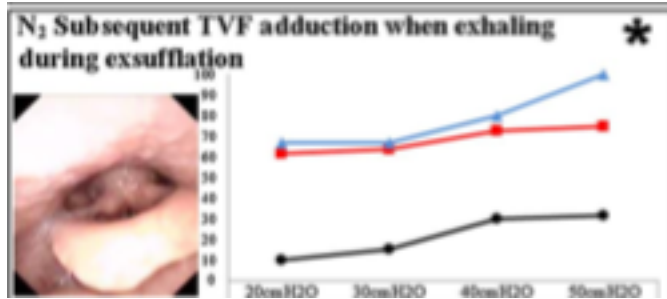


Les VAS ...c'est souvent notre pire ennemi ...



Videolaryngoscopy With Noninvasive Ventilation in Subjects With Upper-Airway Obstruction

Javier Sayas Catalán MD, Ignacio Jiménez Huerta MD, Pedro Benavides Mañas MD, Manel Luján MD, Daniel López-Padilla MD, Eva Arias Arias MD, Ana Hernández Voth MD, and Claudio Rabec MD



ORIGINAL ARTICLE

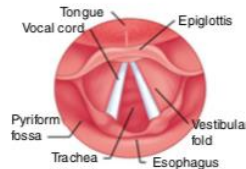
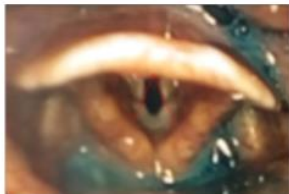
Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis

Tiina Andersen,^{1,2,3} Astrid Sandnes,³ Anne Kristine Brekka,⁴ Magnus Hilland,⁵ Hege Clemm,^{3,6} Ove Fondenes,¹ Ole-Bjørn Tysnes,^{7,8} John-Helge Heimdal,^{5,8} Thomas Halvorsen,^{3,6} Maria Vollseter,^{1,3,6} Ola Drange Røksund^{4,6}

REVIEW

Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation

B. Conde^{a,*}, N. Martins^{b,c}, M. Brandão^a, A.C. Pimenta^a, J.C. Winck^b





**Thorax 2010 et revue des maladies respiratoires 2013 >>> www.somnovni.org
+ 2019 pour asynchronismes**

Review series

Non-invasive ventilation during sleep: time to define new tools in the systematic evaluation of the technique

Mark W Elliott

Correspondence to: Mark W Elliott, Department of Respiratory Medicine, St George's University Hospital, London SW17 7JY, UK. m.elliott@stgeorges.nhs.uk

Received 6 May 2019
Accepted 11 May 2019

ABSTRACT
Non-invasive ventilation (NIV) has been remarkably effective in the management of chronic respiratory failure, despite initially rudimentary equipment and limited understanding of what was actually happening, minute by minute when ventilation was applied. Modern ventilators, controlled by complex algorithms, and with integrated monitoring allow for sophisticated customisation of ventilatory support to an individual. However, if problems with ventilation are not recognised, and their significance understood, they cannot be fixed. Expansion of monitoring during sleep from patients predominantly with sleep apnoea to be transferred and extended to patients receiving NIV. This article, the first in a series, explores the rationale for NIV and how NIV

through the ventilator itself or external stand-alone devices. Despite this, monitoring during NIV remains rudimentary, for a patient who is doing well and tolerating NIV, this is usually adequate. However, when the patient tolerates NIV poorly or does not derive symptomatic benefit, more sophisticated monitoring is required, if a problem cannot be identified it cannot be fixed. This is the first article in a series, which explores these issues in greater detail.

WHAT NEEDS TO BE FIXED BY NIV?
To understand how assisted ventilation helps patients, an understanding of the pathophysiology of ventilatory failure and the way in which venti-

Review series

Ventilator modes and settings during non-invasive ventilation: effects on respiratory events and implications for their identification

Claudio Rabec,¹ Daniel Rodenstein,² Patrick Leger,³ Sylvie Rouault,⁴ Christophe Perrin,⁵ Jesús Gonzalez-Bermejo,⁶ on behalf of the SomnoNIV group

ABSTRACT
Compared with invasive ventilation, non-invasive ventilation (NI) has two unique characteristics: the non-hermetic nature of the system and the fact that the ventilator-lung assembly cannot be considered as a single-compartment model because of the presence of variable resistance represented by the upper airway. When NI is initiated, the ventilator settings are determined empirically based on a clinical evaluation and glimal blood gas variations. However, NI is

generally applied at night, nocturnal monitoring seems the best way to assess its effects. Although nocturnal monitoring of continuous positive airway pressure (CPAP) has been codified in the treatment of patients with obstructive sleep apnoea syndrome,¹ this is not the case with NIV.² Nocturnal monitoring of NIV is far more difficult and unforeseen problems arise for many reasons: (1) sleep can induce profound ventilatory changes, in particular in patients with respiratory insuffi-

¹Service de Pneumologie et Réanimation Respiratoire, Centre Hospitalier et Universitaire de Dijon, Dijon, France
²Service de Pneumologie, Clinique Universitaire Saint Luc, Université Catholique de Louvain, Bruxelles, Belgium
³Service de Pneumologie, Centre Hospitalier Lyon Sud, Lyon, France
⁴Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁵Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁶Division of Pulmonary Diseases, Geneva University Hospital, Geneva, Switzerland
⁷Unité de Réanimation et Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁸Unité de Réanimation et Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁹Unité de Réanimation et Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
¹⁰Unité de Réanimation et Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France

Review series

Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation

Jean-Paul Janssens,¹ Jean-Christophe Borel,^{2,3} Jean-Louis Pépin,² on behalf of the SomnoNIV Group

ABSTRACT
Complex respiratory events, which may have a detrimental effect on both quality of sleep and control of nocturnal hypoventilation, occur during sleep in patients treated with non-invasive ventilation (NIV). Among these events are patient-ventilator asynchrony, increases in upper airway resistance (with or without increased respiratory drive) and leaks. Detection of these events is important in order to select the most

diverse tension (Pao₂). The latest generation of home ventilators¹ are often equipped with sophisticated built-in software capable of recording a wide range of parameters over several months, and thus offering information to the clinician on items such as compliance and leaks, among many other respiratory parameters. This review describes the contributions, limits and caveats of non-invasive assessment of NIV

Review series

Proposal for a systematic analysis of polygraphy or polysomnography for identifying and scoring abnormal events occurring during non-invasive ventilation

J Gonzalez-Bermejo,¹ C Perrin,² J P Janssens,³ J L Pepin,⁴ G Mroue,⁵ P Léger,⁶ B Langevin,⁷ S Rouault,⁸ C Rabec,⁹ D Rodenstein,¹⁰ on behalf of the SomnoNIV Group

ABSTRACT
Non-invasive ventilation (NI) is recognised as an effective treatment for chronic hypercapnic respiratory failure. Monitoring NI during sleep may be preferable to daytime assessment. This paper reports the findings of an international consensus group which systematically analysed nocturnal polygraphic or polysomnographic tracings recorded with either volume-cycled or pressure-cycled ventilators. A descriptive description of nocturnal polysomnography (PSC) or ventilatory polygraphy (PV) during NIV in some patients. However, appropriate analysis of PV or PSC recordings must take into account the type of ventilator used (volume- or pressure-cycled), ventilator settings (ventilatory mode, triggers) and choice of interface (nasal or full face mask)¹ (see paper by Rabec *et al.*² in this series). Recent observations have shown that standard definitions for nocturnal respiratory

¹Service de Pneumologie et Réanimation Respiratoire, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, 6110 (LPMC), France
²Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Cannes, Cannes, France
³Pulmonary Division, Geneva University Hospital, Geneva, Switzerland
⁴Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁵Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁶Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁷Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁸Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
⁹Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France
¹⁰Service de Pneumologie, Centre Hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France

Brief communication

Framework for patient-ventilator asynchrony during long-term non-invasive ventilation

Jesús Gonzalez-Bermejo,^{1,2} Jean-Paul Janssens,³ Claudio Rabec,⁴ Christophe Perrin,⁵ Frédéric Lofaso,⁶ Bruno Langevin,⁷ Annalisa Carlucci,⁸ Manel Lujan,⁹ on behalf of the SomnoNIV group

ABSTRACT
Episodes of patient ventilator asynchrony (PVA) occur during acute and chronic non-invasive positive pressure ventilation (NIV). In long-term NIV, description and quantification of PVA is not standardised, thus limiting assessment of its clinical impact. The present report provides a framework for a systematic analysis of polygraphic recordings of patients under NIV for the detection and classification of PVA validated by bench testing. The algorithm described uses two different time windows: rate

discussed by a multinational expert group in work sessions focusing on PVA. Definitions, description, pathophysiological mechanisms and classification of PVA presented here are (1) the result of a consensus between all participants and (2) were reproduced on a bench test for reliability of description (see online supplementary file 1 for details). The reporting of PVA as described requires that leaks and residual upper airway obstruction have been dealt with and corrected (online supplementary files 1, 2).¹

Additional material is published online only. To view please visit the journal online at <http://dx.doi.org/10.1136/thorax-2019-031973>.

For numbered affiliations see end of article.

Correspondence to: Dr Jesús Gonzalez-Bermejo, UMIC1158 Neurophysiology

Thorax 2019;74:e2019031973 | DOI: 10.1136/thorax-2019-031973

Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.7 : La prolongation de la vie quoi qu'il en coûte...



Désormais, la vie de Norbert s'écoule de façon très régulière. Et il continue à profiter de chaque jour, de goûter tous les instants, comme il le précise dans un courriel récent. *"Je suis bien, je suis en paix. Et je souhaite à chacun que la paix soit aussi avec [vous](#)"*



Et grâce à la trachéotomie = plusieurs années de survie

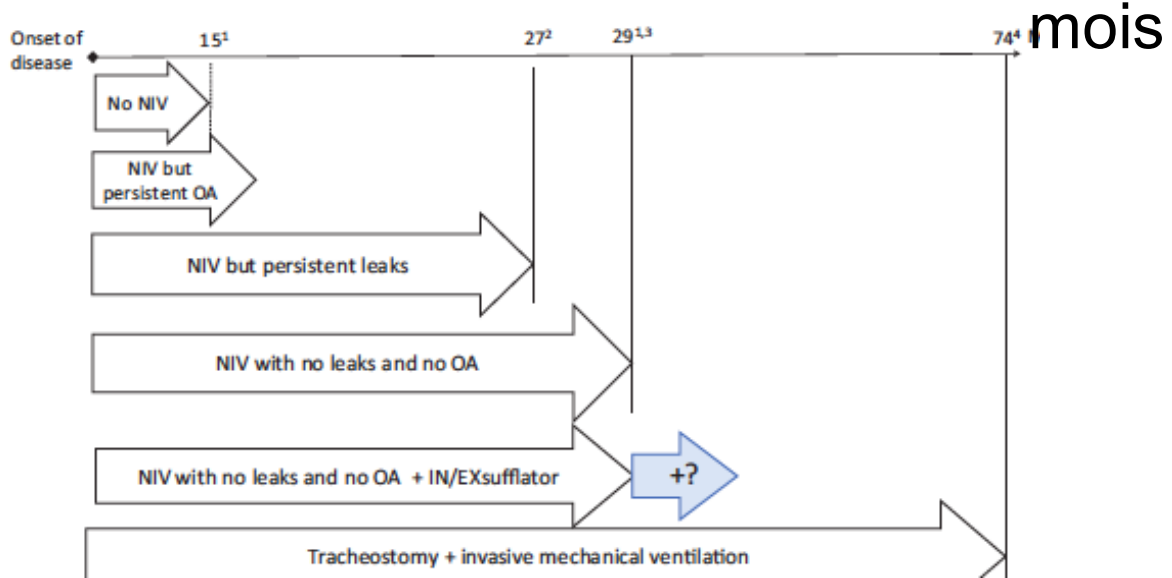


INVITED REVIEW SERIES:
NON-INVASIVE VENTILATION
SERIES EDITORS: AMANDA PIPER AND CHUNG-MING CHU

Respirology 2019

NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter

CAPUCINE MORELOT-PANZINI,^{1,2} GAËLLE BRUNETEAU^{3,4} AND JESUS GONZALEZ-BERMEJO^{1,2}



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

7.7 La prolongation de la vie quoi qu'il en coûte...



Femme d'un malade trachéotomisé

« Encore une petite question et je ne vous embête plus :

Combien de temps vivent les malades trachéotomisés? parce que j'ai lu sur le site de l'ARS que des malades pouvaient être définitivement stabilisés et je vous avoue (avec honte mais quand même) que je ne me vois pas tenir indéfiniment. »

Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

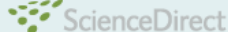
Vision 7.7 La prolongation de la vie quoi qu'il en coûte...



LA VNI PERMET DE RECULER LA TRACHETOMIE et REFLECHIR !

Médecine palliative – Soins de support – Accompagnement – Éthique (2010) 9, 309–317



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



ÉTUDE ORIGINALE

Soins palliatifs et ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Ventilatory support and palliative care in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)



Jésus Gonzalez-Bermejo^{a,*,b,1}, Amélie Hurbault^{a,2},
Christophe Coupé^{b,3}, Vincent Meininger^{b,4},
Thomas Similowski^{a,5}

^a Unité d'appareillage respiratoire de domicile, service de pneumologie et réanimation, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

^b Service de neurologie, centre de référence pour la sclérose latérale amyotrophique Île-de-France, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Reçu le 19 mars 2010 ; accepté le 19 mars 2010

Disponible sur Internet le 29 octobre 2010

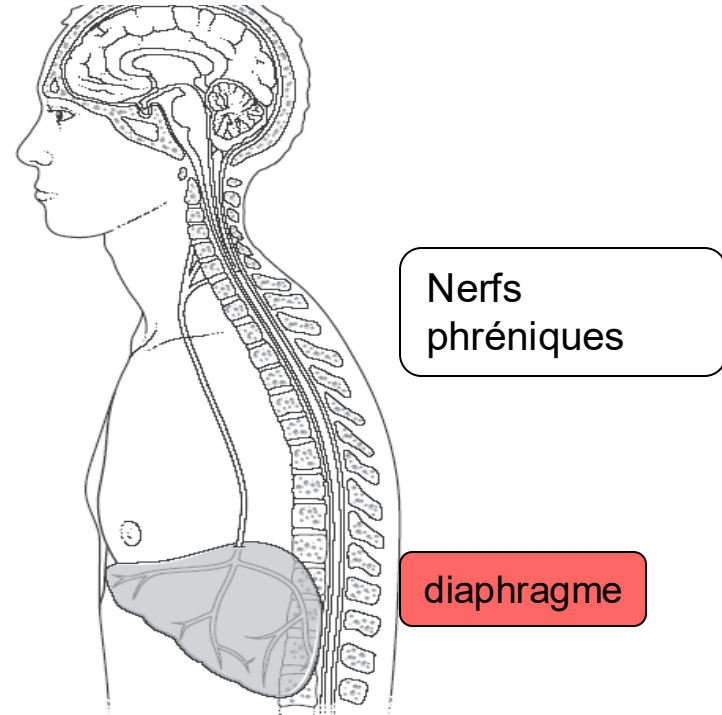
Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.8 : l'indication de la stimulation ~~diaphragmatique~~ phrénique



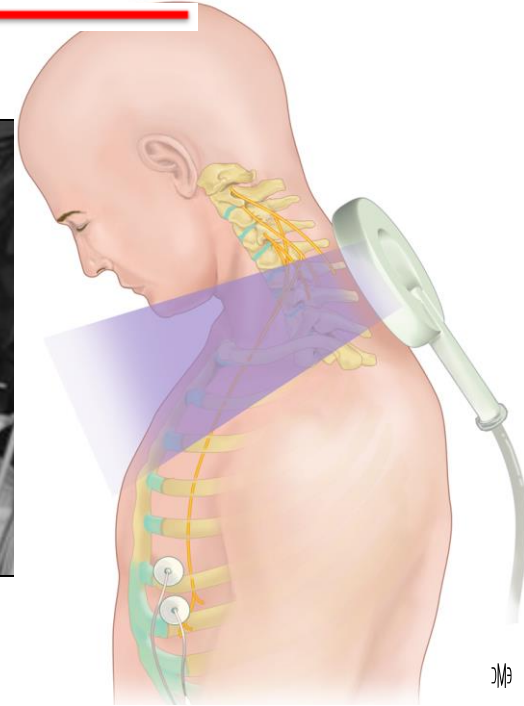
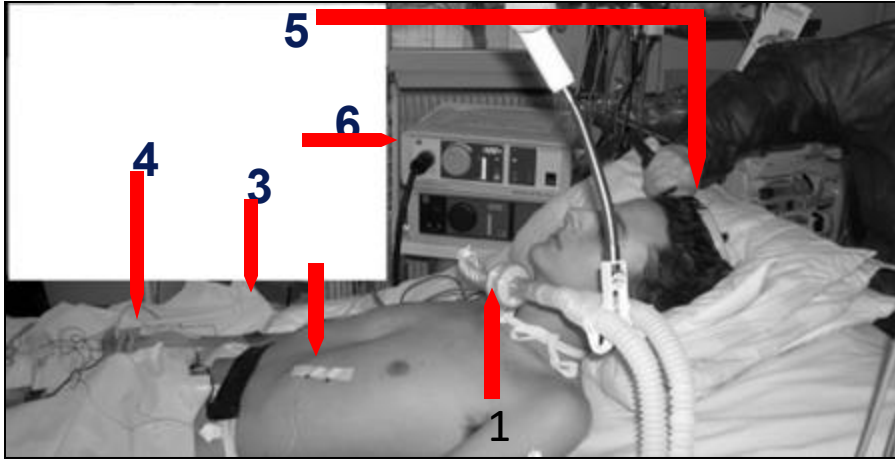
Avant toute chose

Ce n'est pas de la stimulation diaphragmatique mais de la **stimulation phrénique**



Vision 7 : Je connais quelques spécificités du malade neuromusculaire

Vision 7.8 : l'indication de la stimulation diaphragmatique phrénique

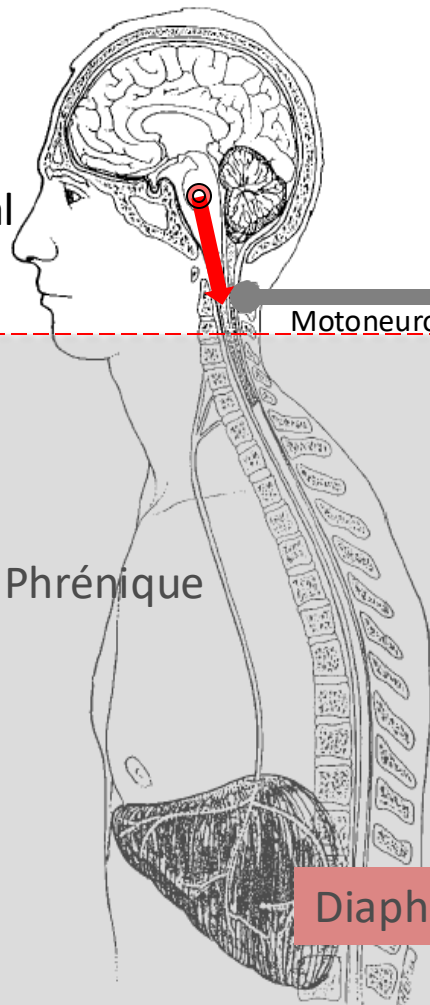


Exploration électrophysiologie du diaphragme nécessaire



***lésions
spinales
au-dessus
de C4***

Tronc cérébral



Motoneurone spinal

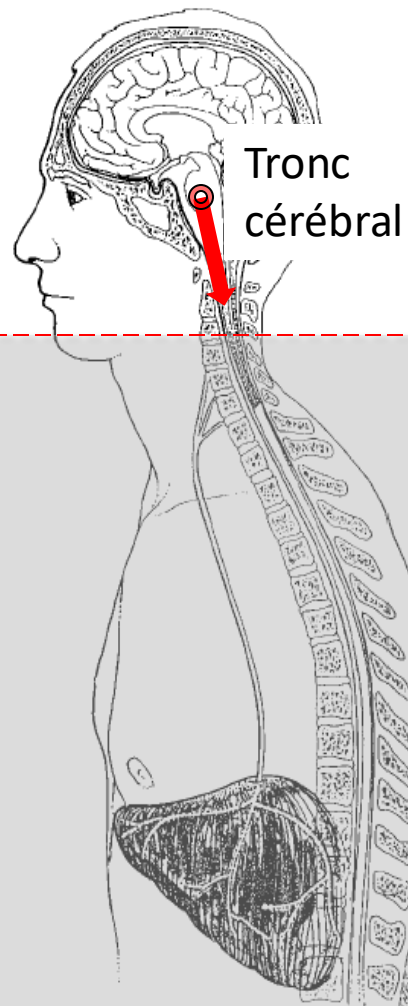
Nerf Phrénique



Diaphragme

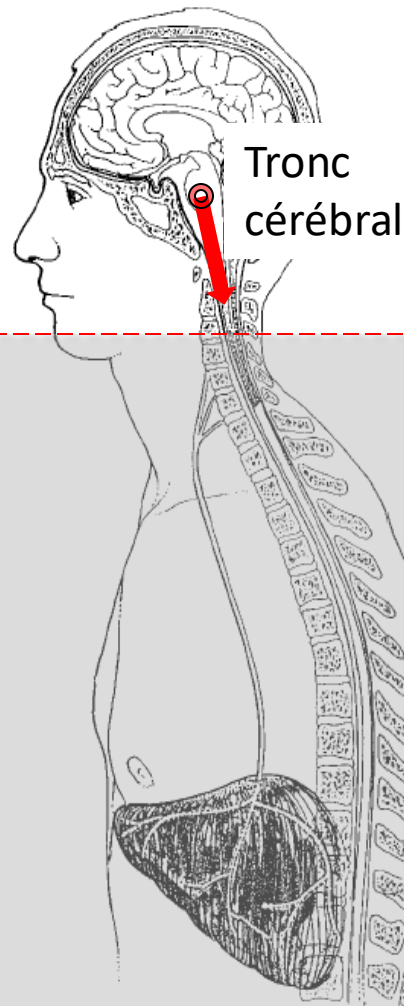


***lésions centrales
abolissant
la rythmogenèse
ventilatoire***



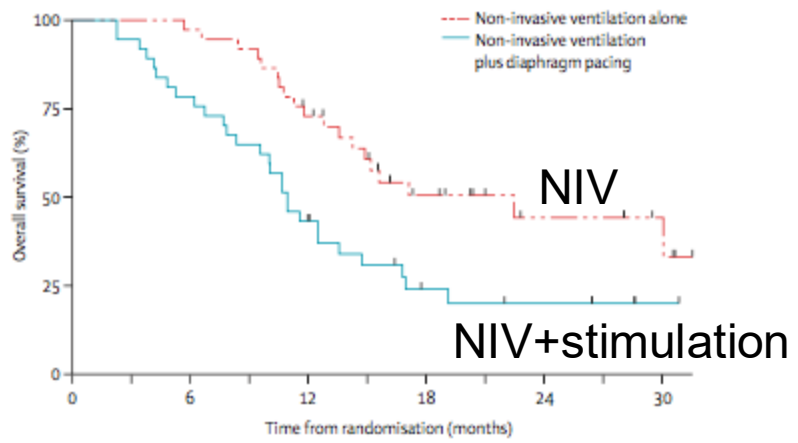
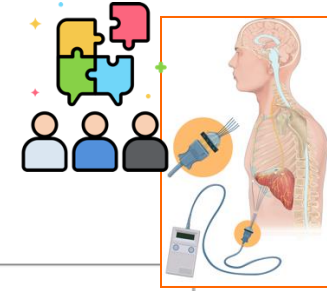


***lésions centrales
abolissant
la rythmogenèse
ventilatoire***

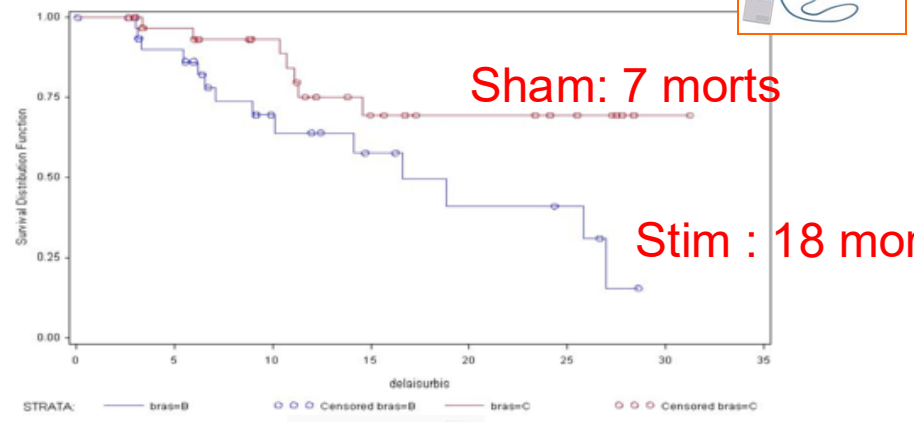


**Pourquoi pas
stimuler le muscle?**

2 études qui montrent une surmortalité



DiPALS
Lancet Neurology, July 2015



RESPISTIMALS
Gonzalez Bermejo J, Lancet Neurol. 2016

Et plus de complications que prévues



pneumonia/pneumonitis	11	8	9.3%
† infection at percutaneous exit site	11	8	9.3%

Pas 9,3% mais
>> 50% des patients



Visions du pneumologue dans les MNM en 2025

1. Je connais toutes les causes neuromusculaires qui peuvent donner une atteinte diaphragmatique **grâce à l'anatomie**
2. Je comprends pourquoi un MNM peut avoir une atteinte respiratoire
3. Je découvre et explore la dysfonction diaphragmatique **avec des examens que tout pneumologue peut faire**
4. Je recherche la nécessité de VNI (voir SPIF 2024...) : **je traque l'hypoventilation**
5. J'installe la VNI avant tout si besoin et notamment **avec l'installation au domicile**
6. Je réfléchis au diagnostic NM après
 1. Premiers examens selon contexte **que tout pneumologue peut faire**
 2. Contact avec un centre spécialisé

Visions du pneumologue dans les MNM en 2025

7. Je connais quelques spécificités respiratoires du malade neuromusculaire

7.1 : L'histoire d'une MNM évolutive assez standardisée

7.2 L'histoire respiratoire écrite aussi à l'avance

7.3 La dépendance au ventilateur : changement de machine à >8h et >16H

7.4 L'aide à la toux

7.5 Le handicap...un métier...(ergothérapeutes par exemple)

7.6 La VNI ...faut pas se planter

7.7 La prolongation de la vie quoi qu'il en coûte...

7.8 l'indication de la stimulation phrénique

Se maintenir au courant :



1. Etre membre du GAVO2 : www.gav02.fr de la société de pneumologie de langue française (ou du groupe Infirmier)
2. Liste de diffusion du GAVO2



Poursuivre sa formation



SANTÉ
SORBONNE
UNIVERSITÉ

1. DPC de la SPLF (www.splf.org)
2. DIU Appareillages respiratoires de domicile-Sorbonne et Toulouse
3. **ET NOUVEAU 2023 : WEB DUARD : tout distanciel**