



Reçu le :  
7 juillet 2011  
Accepté le :  
21 juillet 2011  
Disponible en ligne  
10 octobre 2011

## Prise en charge respiratoire dans les maladies neuromusculaires, chez l'adulte et l'enfant : techniques spécifiques de désencombrement

Respiratory management in adult and child patients with neuromuscular diseases: Specific techniques of chest physical therapy

J. Gonzalez-Bermejo<sup>a,\*</sup>, W. Trzepizur<sup>c</sup>, J.-C. Schabanel<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Service de pneumologie et réanimation médicale, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

<sup>b</sup> Université Paris-6 Pierre-et-Marie-Curie, ER1oupmc, 75013 Paris, France

<sup>c</sup> Service de pneumologie, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers cedex 9, France

<sup>d</sup> Association lyonnaise de logistique posthospitalière (ALLP), 39, boulevard Ambroise-Paré, 69371 Lyon cedex 08, France

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

### Summary

Neuromuscular diseases cover a wide range of disorders that give rise to progressive muscular weakness. The combination of loss of respiratory muscle strength, ineffective cough and decreased ventilation leads to pneumonia, atelectasis, and respiratory insufficiency and failure. Assistance may be necessary to produce an increase in velocity of expiratory flow sufficient to mobilise secretions from smaller airways. Assisted coughing commonly refers to the combined techniques of manual or mechanical maximum insufflation strategies, with manually and/or mechanically assisted coughing. All these strategies in this client group are described in this article.

© 2011 Published by Elsevier Masson SAS.

**Keywords:** Home care, Chronic respiratory failure, Neuromuscular disease, Cough, Respiratory support, Airway clearance, Assisted cough

### Résumé

L'encombrement bronchique et l'inefficacité de la toux s'accompagnent d'une altération de la qualité de vie, d'une augmentation de la morbidité et de la mortalité dans les maladies neuromusculaires. Il existe des techniques de désencombrement efficaces souvent méconnues et donc sous utilisées. La surveillance du débit de pointe à la toux doit faire partie du bilan régulier de suivi des patients neuromusculaires. En cas d'atteinte de la toux, la recherche étiologique du déficit en cause doit permettre de mettre en place la technique de désencombrement la plus adaptée.

© 2011 Publié par Elsevier Masson SAS.

**Mots clés :** Soins à domicile, Insuffisance respiratoire chronique, Maladie neuromusculaire, Toux, Appareillage respiratoire, Désencombrement, Aide à la toux

Le désencombrement des sécrétions du poumon est normalement assuré à la fois par le mouvement mucociliaire bronchique et par la toux.

Les pathologies neuromusculaires peuvent affecter les muscles de la toux. L'encombrement bronchique peut alors poser un problème majeur en favorisant les infections pulmonaires, affectant à la fois la qualité de vie et la survie des patients [1]. Nous proposons dans cet article une revue sur l'atteinte de la toux et ses thérapeutiques dans les maladies neuromusculaires.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [jesus.gonzalez@psl.aphp.fr](mailto:jesus.gonzalez@psl.aphp.fr)

Les pathologies neuromusculaires ne s'accompagnent pas, en revanche, d'atteinte du mouvement mucociliaire, et les techniques de désencombrement que nous appellerons « périphérique », des bronchioles à la trachée, ne diffèrent ainsi pas des autres pathologies. Des techniques d'augmentation du flux expiratoire sont utilisées tout en se souvenant qu'une augmentation du flux expiratoire ne peut se réaliser que si le flux inspiratoire était auparavant correct.

## Physiologie de la toux

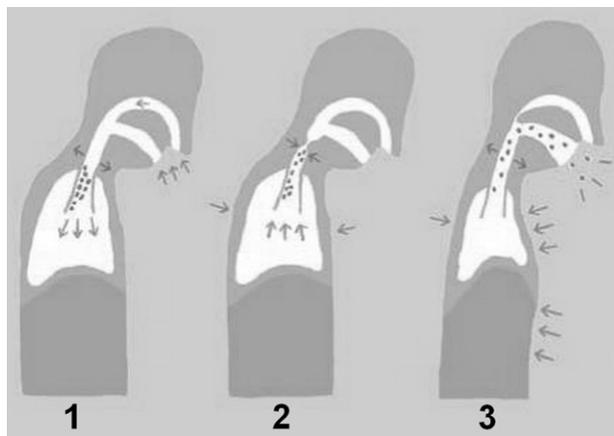
La toux permet la clairance à la fois des éléments étrangers inhalés (fausses routes), et des sécrétions bronchiques dont la quantité peut augmenter en cas d'infection sous-jacente ou d'hyperproduction pathologique. La toux est une manœuvre complexe, qui peut être volontaire ou bien déclenchée par la stimulation de récepteurs situés au niveau des voies aériennes. Trois phases successives sont classiquement décrites : inspiratoire, compressive et expiratoire (fig. 1).

La phase inspiratoire repose principalement sur le travail du diaphragme et des muscles inspiratoires accessoires et doit permettre l'inhalation rapide d'un volume d'air suffisant appelé volume prétussif. (autour de 1200 mL).

La phase compressive est une phase courte (0,2 s) qui comprend une fermeture de la glotte et une contraction des muscles expiratoires (muscles intercostaux internes et muscles abdominaux). Elle permet la genèse d'une pression intrathoracique importante (pouvant aller jusqu'à + 300 cm H<sub>2</sub>O).

Enfin, la phase expiratoire commence avec l'ouverture brutale de la glotte avec libération d'un flux d'air important (pouvant aller jusqu'à 12 L/s, soit 720 L/mn). L'effet dynamique de la compression thoracique sur les voies aériennes centrales permet d'accélérer la vitesse du flux en diminuant leur diamètre (vitesse = flux/surface de section).

La toux peut être rendue inefficace par une atteinte de la phase inspiratoire, ou de la phase expiratoire, ou des deux.



**Figure 1.** Les trois étapes de la toux. 1 : inspiration d'un volume prétussif ; 2 : augmentation de la pression intrathoracique à glotte fermée ; 3 : ouverture de la glotte et expulsion.

## Physiopathologie de la toux

### Atteinte de la phase inspiratoire

L'atteinte des muscles inspiratoires limitera la quantité d'air inhalé. La diminution du volume prétussif entraînera une pression intra thoracique moindre à la phase compressive ainsi qu'une diminution du débit et de la vitesse du flux expiratoire.

### Atteinte de la phase compressive par atteinte de la fermeture de glotte

Le défaut de fermeture de la glotte concerne principalement les maladies avec atteintes bulbaires entraînant un défaut de contrôle des muscles abducteurs et adducteurs de la glotte. Cette phase compressive n'apparaît pas comme essentielle dans l'efficacité de la toux, les atteintes isolées du larynx pouvant avoir une toux efficace grâce à une expiration forcée. Ainsi Fontana et al. ont montré que les patients laryngectomisés développaient un débit maximal à la toux comparable à des sujets contrôles [3]. En revanche, le déficit d'abduction des cordes vocales à la phase expulsive peut entraîner de véritables limitations des débits expiratoires et diminuer de façon majeure l'efficacité de la toux. Dans une étude récente portant sur 40 patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, Sancho et al. ont montré que l'atteinte bulbaire, évaluée par l'échelle de Norris était le meilleur facteur prédictif de l'inefficacité de la toux devant le débit de pointe à la toux [4].

### Atteinte de la phase expiratoire par atteinte de la phase expulsive

Un déficit des muscles expiratoires entraîne des conséquences majeures sur l'efficacité de la toux. Les muscles abdominaux (muscles obliques et muscles abdominaux transverses) ont un rôle primordial. À ce manque de force expiratoire, se rajoute en cas de déficit des muscles abdominaux, une distension paradoxale de la paroi abdominale due à la contraction des muscles expiratoires de la paroi thoracique, diminuant de façon drastique l'efficacité de la toux.

Ainsi, les recommandations de la Haute autorité de santé (HAS) préconisent une surveillance régulière de l'efficacité de la toux en plus de la surveillance clinique chez les sujets présentant une maladie neuromusculaire [7].

## Évaluation de l'efficacité de la toux

Un indicateur global de l'efficacité de la toux est le débit de pointe à la toux. Celui-ci peut être mesuré grâce à un débitmètre mécanique (classiquement utilisé pour les patients asthmatiques), en demandant au patient d'effectuer un effort de toux après avoir effectué une inspiration forcée.

Bach et al. ont montré sur une série rétrospective de 49 tétraplégiques décanulés et repris en ventilation non invasive, que le facteur principal retrouvé expliquant l'échec du sevrage

était un débit de pointe à la toux inférieur à 160 L/mn [5]. On considère toutefois qu'une aide à la toux est nécessaire si le débit de pointe à la toux est inférieur à 270 L/min. Bach et al. ont effectivement montré, dans une population de patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne, un risque accru de présenter une insuffisance respiratoire aigüe lorsque le débit de pointe à la toux était inférieur à 270 L/min [6].

Une fois l'atteinte de la toux confirmée, il faut chercher à diagnostiquer la déficience en cause. Afin d'évaluer quelle partie de la toux est atteinte, il est utile d'étudier :

- la force des muscles inspiratoires : pression inspiratoire maximale (PI<sub>max</sub>), pression nasale en sniff (SNIP), mesure de la capacité inspiratoire (CI) ;
- la force des muscles expiratoires : pression expiratoire maximale (PE<sub>max</sub>), mais cette dernière manœuvre (PE max) et toutefois peu reproductible et donc peu utilisée ;
- enfin l'atteinte bulbaire par des bilans orthophoniques.

La toux est améliorée ou restaurée en agissant sur la déficience diagnostiquée selon différentes techniques ou différents outils mécaniques.

## Techniques et outils d'aide au désencombrement

### Déficience du volume prétussif

Les patients présentant un déficit des muscles inspiratoires peuvent améliorer l'efficacité de la toux par des manœuvres d'hyperinflation manuelles ou mécaniques.

L'hyperinflation manuelle peut être administrée par la compression d'un ballon autoremplissable à valve unidirectionnelle (bavu, type Ambu<sup>®</sup>) raccordé à un embout buccal, un masque nasobuccal ou une canule de trachéotomie. Plusieurs compressions peuvent ainsi être effectuées jusqu'à une insufflation maximale tolérée. Des volumes de 1500 mL peuvent être ainsi atteints (fig. 2).

L'insufflation mécanique peut être administrée par :

- *stacking* : consiste à empiler 2 ou 3 volumes courants (Vt) ;
  - soit en bloquant sa glotte, si l'on utilise un bavu et un embout buccal ;
  - soit en bloquant la valve expiratoire externe en cas d'utilisation d'un respirateur volumétrique (ex. Eole3<sup>®</sup>) ;
- une ventilation séquentielle : en cas d'indication d'assistance ventilatoire au long cours (notamment nocturne). Elle peut être aussi bénéfique pour le drainage des bronches, son application lors des séances traditionnelles d'augmentation du flux expiratoire génère une augmentation non négligeable du volume insufflé ;
- un relaxateur de pression (I.P.P.B), technique déjà ancienne consistant à insuffler un volume majoré jusqu'à l'obtention d'une pression-cible de fin d'insufflation (Bird Mark 7 ou 8<sup>®</sup>, Alpha 200<sup>®</sup>) ;
- un ventilateur à percussion intrapulmonaire (Percussionnaire<sup>®</sup>). Toussaint et al. ont montré une augmentation du volume d'aspiration endotrachéale dans la dystrophie musculaire de Duchenne chez cinq patients hypersécrétants après utilisation de la ventilation intrapulmonaire percussive dans une étude préliminaire en 2005 [2] ;



Figure 2. Méthodes d'hyperinsufflation.



Figure 3. Expulsion par compression manuelle.

- un in/exsufflateur (Cf la technique combinée d’insufflation/exsufflation mécanique) (fig. 4).

### Déficience de l’expulsion expiratoire

#### Techniques manuelles

Cette compression synchrone de l’effort de toux du patient permet une augmentation de la pression intrathoracique et d’augmenter ainsi le débit et d’accélérer la vitesse du flux expiratoire. (cf supra,2.2). Elle peut être appliquée à la partie basse de l’abdomen en cas de gastrotomie (fig. 3).

L’efficacité de cette technique dépend de la compétence du soignant à appliquer la pression adéquate et de sa coordination avec l’effort de toux du patient.

Deux techniques sont proposées :

- les pressions thoraciques manuelles : respectant la physiologie articulaire des côtes et associer un maintien (manuel ou par contention) de la sangle abdominale afin d’éviter la distension abdominale possible ;
- le *huffing* qui consiste en une pression manuelle abdominale beaucoup plus brutale et brève, il s’agit plus d’une « explosion » du flux expiratoire (que l’on pourrait nommer « EFE ») que d’une augmentation.

#### Technique combinée d’insufflation/exsufflation instrumentale

En cas d’atteinte des muscles inspiratoires et expiratoires, le désencombrement doit être amélioré par des techniques combinées d’aide inspiratoire et expiratoire. Des études ont montré l’intérêt physiologique des in/exsufflateurs. Chatwin et al. et Senent et al. ont comparé la technique d’in-exsufflation

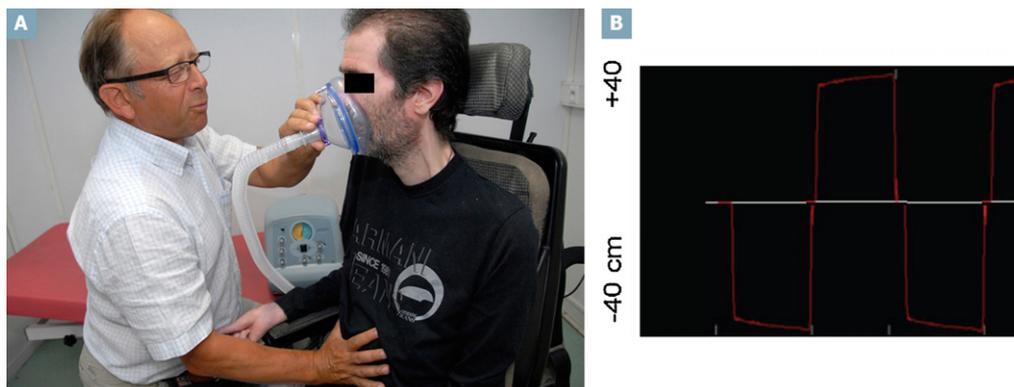


Figure 4. A : In/exsufflateur mécanique. B : courbe de pression obtenue lors d’une série d’in/exsufflations.

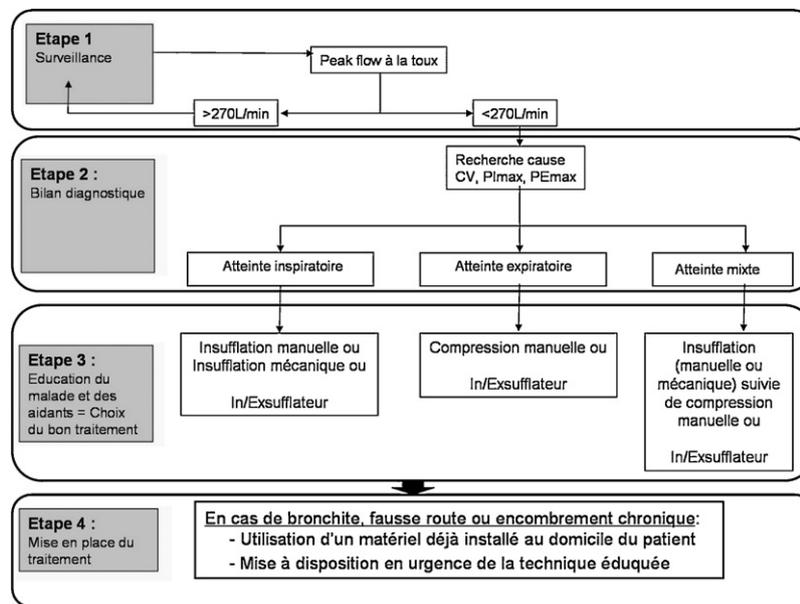


Figure 5. Proposition de logigramme de prise en charge des problèmes d'encombrement chez les sujets neuromusculaires.

mécanique aux autres techniques d'aide à la toux chez des patients atteints de maladie neuromusculaire et de sclérose latérale amyotrophique en évaluant le débit de pointe à la toux [11,12]. Il a été retrouvé une efficacité supérieure de cette technique avec une tolérance comparable.

La technique peut être réalisée avec un seul appareil de façon mécanique par un in/exsufflateur : La phase d'insufflation, générée par l'application d'une pression prédéfinie dans les voies aériennes et suivie d'une inversion brutale de flux permet l'aspiration du volume insufflé et la genèse d'un débit « expiratoire » suffisant pour entraîner les sécrétions (fig. 4). Des pressions de  $40 \pm 40$  cm H<sub>2</sub>O sont recommandées pour les adultes. Les appareils disponibles en France sont le CoughAssist™ (Philips, Respironics, Murrysville, U S A), le Pegaso Cough and mini Pegaso Cough™ (Dima Italia, Bologne, Italie) et le Clearway Cough Assistor™ (L3 medical, Saint-Quentin Fallavier, France). En cas de restriction en rapport avec l'obésité ou en cas de d'augmentation de la résistance des voies aériennes, les pressions pourront être augmentées jusqu'à  $60 \pm 60$  cm H<sub>2</sub>O [10]. La durée de l'insufflation est comprise entre trois et quatre secondes, la durée de l'exsufflation recommandée étant deux fois plus courte. Empiriquement, nous avons remarqué qu'un réglage en mode « automatique 2/2/2 » est souvent bien compris et suivi par les malades (2 s d'inspiration, 2 s d'expiration et 2 s de pause).

#### Autre technique

Deux études de stimulation électrique et magnétique des muscles expiratoires ont été réalisées, mais aucun appareil dédié n'est actuellement commercialisé. Ainsi, Taylor et al. ont retrouvé une augmentation du débit de pointe en pratiquant une stimulation électrique externe grâce à des électrodes

placées en regard des muscles abdominaux chez des sujets tétraplégiques [8]. Lin et al. ont suggéré l'utilisation de la stimulation médullaire magnétique externe, en regard de T7-T11 pour initier la toux chez les sujets tétraplégiques [9]. Leur étude, portant sur des sujets sains, a mis en évidence une production non volitionnelle d'un flux expiratoire après stimulation magnétique comparable aux manœuvres d'expiration volontaires avec une tolérance satisfaisante.

## Conclusion

L'inefficacité de la toux avec encombrement pulmonaire constitue un problème médical majeur dans l'histoire naturelle des maladies neuromusculaires, responsable d'une morbi-mortalité importante. Des techniques de désencombrement mal connues viennent compléter les techniques manuelles habituelles. La surveillance de l'efficacité de la toux par des techniques simples doit s'intégrer dans le suivi respiratoire des patients afin d'évaluer le moment propice à la mise en place d'aides spécifiques (fig. 5). En l'absence de données suffisantes dans la littérature, la question des coûts de ces différents traitements et de leur remboursement reste problématique. Des études cliniques évaluant l'intérêt clinique des techniques de désencombrement doivent être poursuivies afin d'affirmer définitivement leur place dans la prise en charge des sujets neuromusculaires.

## Déclaration d'intérêts

JGB, JCS : Conférences : invitations en qualité d'intervenant pour Philips Respironics.

WT : aucun conflit d'intérêt.

## Références

- [1] Chaudri MB, Liu C, Hubbard R, Jefferson D, Kinnear WJ. Relationship between supramaximal flow during cough and mortality in motor neurone disease. *Eur Respir J* 2002;19(3):434-8.
- [2] Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P. Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care* 2003;48(10):940-7.
- [3] Fontana GA, Pantaleo T, Lavorini F, Mutolo D, Polli G, Pistolesi M. Coughing in laryngectomized patients. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160(5 Pt 1):1578-84.
- [4] Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175(12):1266-71.
- [5] Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996;110(6):1566-71.
- [6] Bach JR, Ishikama Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-8.
- [7] Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires. Recommendation HAS. Mai 2006.
- [8] Taylor PN, Tromans AM, Harris KR, Swain ID. Electrical stimulation of abdominal muscles for control of blood pressure and augmentation of cough in a C3/4 level tetraplegic. *Spinal Cord* 2002;40(1):34-6.
- [9] Lin VW, Hsieh C, Hsiao IN, Canfield J. Functional magnetic stimulation of expiratory muscles: a noninvasive and new method for restoring cough. *J Appl Physiol* 1998;84(4):1144-50.
- [10] Sancho J, Servera E, Marin J, Vergara P, Belda FJ, Bach JR. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 2004;83(9):698-703.
- [11] Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003;21(3):502-8.
- [12] Senent C., Golmard JL, Salachas F, Chiner E, Morelot-Panzini C, Meininger V, Lamouroux C, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2010; Early Online, 1-7.