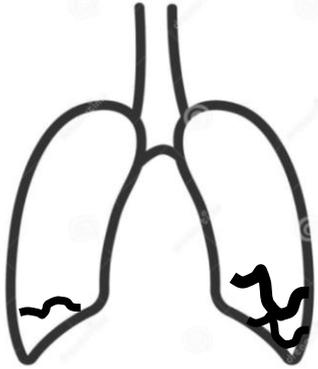


LEILA B...Né le 15/06/1968 connue pour Myopathie congénitale .

Suivie a ma consultation depuis le 17/01 /04 pour encombrement bronchique a répétition avec des épisodes d'asphyxie nocturne(étouffement ;difficultés cracher, bradypnéé et cyanose).



**RX Thorax:** Atélectasie en bandes aux 2 bases

**Myopathie** congénitale, sa sœur Naziha est atteinte. Myopathie Tunisienne connue pour son caractère lentement progressive.

**EFR:** Restriction avec: CVF 0.76(23%).VEMS 0.70(24%).Tiffneaux 0.91

**Gaz de sang(17/01/04):**

Po 2 56.PCo2 54.PH 7.44

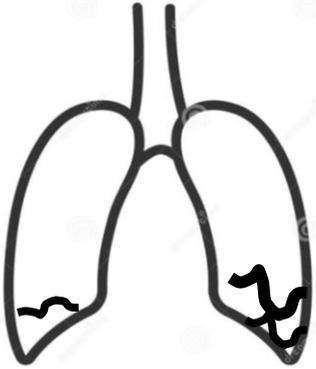
**P Insp Max** -25

**Signe clinique d'hypoventilation alvéolaire**

Céphalée matinale, somnolence...

LEILA B...Né le 15/06/1968 connue pour Myopathie congénitale .

Suivie a ma consultation depuis le 17/01 /04 pour encombrement bronchique a répétition avec des épisodes d'asphyxie nocturne(étouffement ;difficultés cracher, bradypnéé et cyanose).



### *Une assistance respiratoire a Domicile a été proposé*

- ✓ Une oxygénothérapie de longue durée.
- ✓ Une VNI(ventilation non invasive)avec masque nasale en monde VAT

### *Patiente transformée sous 4 a 6 heure de VNI.*

- ✓ Amélioration des Gaz de sang(17/06/04): po2 93.pco2 48->plus d'extracteur .
- ✓ Amélioration des Signes cliniques s d'hypoventilation alvéolaire.
- ✓ Quelque ennui liée a la ventilation(Ulcération épine nasale; ballonnement...)
- ✓ Se plaint de difficulté a cracher (Kiné et Technique de Airstaking

*A partir d'Aout 06* :Grande dépression (->Deroaxt)

*A partir de Janvier 07*: Cardiomyopathie (Iasilix.I opril.aldacatone)

### *Dernière consultation le 15/01/08*

- ✓ De plus en plus dépendante de la machine.
- ✓ Oppression Boule a la gorge
- ✓ Progression de son déficit musculaire

→DECEDE QUELQUE MOIS PLUS TARD

**RX Thorax**: Atélectasie en bandes aux 2 bases

**Myopathie** congénitale, sa sœur Naziha est atteinte. Myopathie Tunisienne connue pour son caractère lentement progressive.

**EFR**: Restriction avec: CVF 0.76(23%).VEMS 0.70(24%).Tiffneaux 0.91

**Gaz de sang(17/01/04)**:

Po 2 56.PCo2 54.PH 7.44

**P Insp Max** -35

**Signe clinique d'hypoventilation alvéolaire**

Céphalée matinale, somnolence...

# Myopathie tunisienne

(gamma sacroglycanopathie)

## Forme de Duchenne touchant le 2 sexes

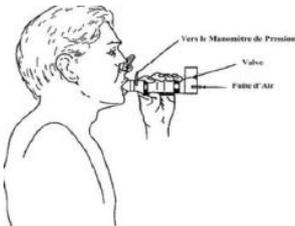
Am J Respir Crit Care Med. 2004 Aug 15;170(4):456-65.

### **Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement.**

Finder JD<sup>1</sup>, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, Kovesi T, Kravitz RM, Panitch H, Schramm C, Schroth M, Sharma G, Sievers L, Silvestri JM, Sterni L; American Thoracic Society.

# Modalités de surveillance respiratoire

## Surveillance de la force des muscles respiratoires

<i>Spirométrie</i>	La capacité vitale
	CV positions couchée(25%)
	La CPT sans coopération
	VR augmentation précoce
Pression Inspiratoire Maximale (PiMax, ou MIP) nl 30 cmH2O	
<i>Sniff Nasal Inspiratory Pressure : SNIP test</i>	
<i>Débits de toux /Peak flow mètre. 180 L/min</i>	
<i>Electromyographie phrénique</i>	
<i>Mesure de l'endurance et la fatigue musculaire</i>	

## Surveillance de la ventilation alvéolaire

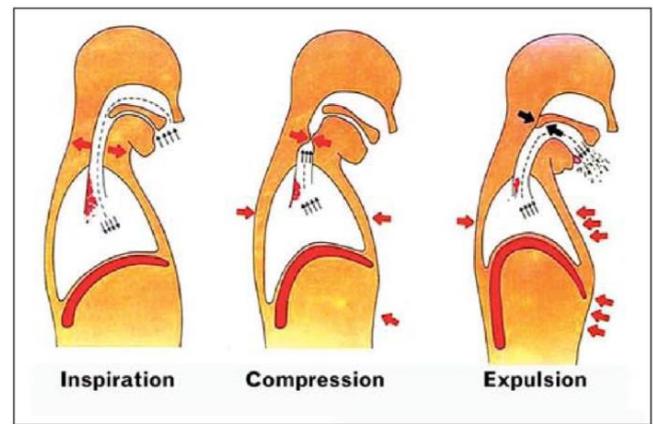
Surveillance clinique,

PO2 et de la PCO2 diurne et nocturne par oxymétrie ou capnographie

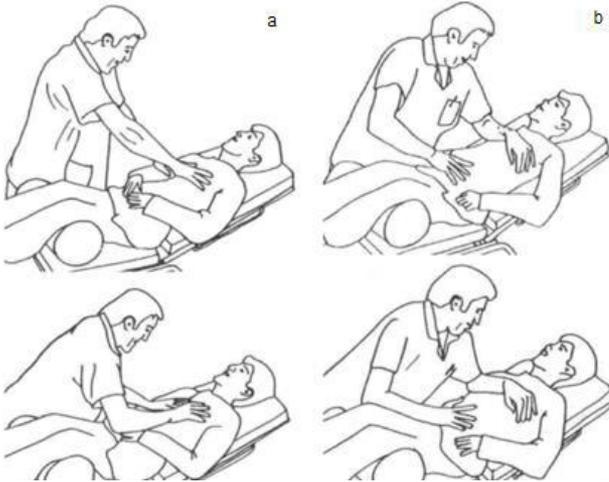
Polysomnographie (PSG)

# Désencombrement

## Les moyens d'aide à la toux



Aide manuelle au drainage bronchique, kinésithérapie respiratoire



Techniques d'accélération du flux expiratoire avec compressions manuelles abdominothoraciques ou thoraciques, avec aide à l'expulsion glottique

*Hyperinsufflation suivie d'une aide manuelle*

Ballon insufflateur  
  
Air stacking  
( empilement d'air )

Relaxateurs de pression

\*Le principe de ce type d'appareil est d'insuffler de façon intermittente un volume gazeux sous pression.  
\* A un certain de pression positive-> arrête de l'insufflation -> déclenchement de l'expiration

# **Recommandations de mise en place de la VNI chez les patients neuromusculaires 1, 2,34):**

- des signes d'hypoventilation alvéolaire : réveils nocturnes fréquents, sueurs nocturnes, céphalées matinales, fatigue, somnolence diurne, difficultés de concentration notamment à l'école ; les patients avec une CVF inférieure à 30% sont à très haut risque de ces symptômes
- une CVF à 30% selon l'ATS pour la VNI et 40% pour la mise en place des aides à la toux (2), B.Estournet et al rapportaient une valeur de CVF seuil de 50% (3) ;
- une SpO2 inférieure à 95% et/ou un pCO2 supérieure à 45 mmHg au réveil
- un Index d'apnée/hypopnée (IAH) > 10/heure sur une polysomnographie ou 4 épisodes ou plus par heure de désaturations avec une SpO2 inférieure à 92% ou chutant de plus de 4% par heure de sommeil
- Chez l'enfant des critères supplémentaires sont décrits ; comme l'absence de prise de poids, des difficultés d'alimentation en dehors de problèmes de déglutition, ou des infections respiratoires à répétition (67).

1- Finder.JD, ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med. 2004 Aug 15;170(4):456-65.

2- Estournet-Mathiaud.B. Arch Pediatr. 2009 Jun;16(6):755-7. doi: 10.1016/S0929-693X(09)74139-9.

3- Birnkrant.DJ, Pediatr Pulmonol. 2010 Aug;45(8):739-48. doi: 10.1002/ppul.21254.

4- Bushby.K, Lancet Neurol. 2010 Feb;9(2):177-89. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70272-8. Epub 2009 Nov 27.