

Kinésithérapie de désencombrement bronchique dans les maladies neuromusculaires : thérapies innovantes

RÉSUMÉ | SUMMARY

Les maladies neuromusculaires peuvent s'accompagner d'un important syndrome restrictif contribuant à l'inefficacité de la toux. En l'absence de ce mécanisme naturel de désencombrement, les complications respiratoires sont majeures.

De nombreuses aides instrumentales sont à la disposition des kinésithérapeutes pour augmenter le volume pré-tussif et favoriser l'expulsion expiratoire. La diffusion et la mise en œuvre de ces technologies appliquées en thérapie respiratoire doit améliorer la survie des patients et préserver le plus longtemps possible leur fonction respiratoire.

L'enjeu est de retarder la trachéotomie et de maintenir une bonne qualité de vie.

Neuromuscular disease can be accompanied by major restrictive lung disease which contributes to an ineffective cough. In the absence of this natural mechanism for clearing secretions, respiratory complications are significant.

Numerous instruments are at the physiotherapist's disposition that increase the pre-cough volume and promote expiratory clearance. The diffusion and the implementation of these technologies in respiratory therapy will improve the survival of these patients and, as long as possible, preserve their respiratory function.

The challenge is to delay tracheotomy and to maintain a good quality of life.

Muriel HAMON

Kinésithérapeute
Certifiée en
kinésithérapie de
réanimation et
pneumologie
Meudon (92)

L'auteur déclare ne pas avoir un intérêt avec un organisme privé industriel ou commercial en relation avec le sujet présenté

MOTS CLÉS | KEYWORDS

▶ Maladies neuromusculaires ▶ Syndrome restrictif
▶ Toux assistée ▶ Ventilation non invasive

▶ Neuromuscular disease ▶ Restrictive lung disease
▶ Cough assistance ▶ Non-invasive ventilation

L'encombrement bronchique est la principale cause de morbidité et de mortalité chez les patients neuromusculaires ou ayant une maladie neurologique, auquel s'ajoute, chez les patients plus âgés, le processus normal de vieillissement.

La toux est souvent inefficace pour mobiliser et évacuer les sécrétions conduisant à un encombrement bronchique majeur. Les patients sont alors en grande difficulté malgré l'aide manuelle à la toux utilisée par les kinésithérapeutes. Des thérapies innovantes, instrumentales, sont alors des ressources indispensables.

Dans les maladies neuromusculaires, la faiblesse des muscles respiratoires est fréquente et variable d'une maladie à l'autre. Son impact sur la fonction respiratoire, en particulier sur les mouvements respiratoires (la ventilation), dépend du type de muscle respiratoire atteint et de l'intensité de la faiblesse musculaire. Le suivi médical en consultation pluridisciplinaire permet d'évaluer régulièrement la fonction respiratoire au cours de l'évolution de la maladie.

Le cas échéant, une prise en charge respiratoire est proposée : son rôle est de compenser les consé-

quences du déficit ventilatoire et d'entretenir les capacités respiratoires existantes pour limiter l'aggravation.

La prise en charge respiratoire associée selon les besoins, les techniques manuelles et les techniques instrumentales. Cette prise en charge, ajustée avec l'évolution de la maladie, participe à l'obtention d'une meilleure qualité de vie.

DE QUELS PATIENTS S'AGIT-IL ?

Il s'agit de patients atteints de myopathies, de sclérose latérale amyotrophique (SLA), de syndrome de Guillain Barré, de sclérose en plaques (SEP), de myasthénie, de neuropathies (y compris de réanimation), de blessés médullaires, ces patients présentant une insuffisance ventilatoire restrictive. Il s'agit de les prendre en charge en phase aiguë (et très aiguë), et également en période chronique, l'idéal étant d'agir de façon préventive.

Le patient adulte ou enfant (coopérant ou non) peut être en ventilation spontanée, en ventilation non invasive (VNI) (continue et discontinue), trachéotomisé ou intubé [1].

La problématique posée par cette prise en charge comporte plusieurs aspects :

- les pathologies n'entrent pas dans le cadre des maladies pulmonaires sécrétantes, et pour l'extrême majorité des patients, il n'y a pas de pathologie pulmonaire ;
- les techniques sont pour la plupart anciennes mais oubliées au fil du temps et à nouveau utilisées de façon parfois différente ;
- la plus grande innovation est que le désencombrement bronchique a maintenant une place prépondérante dans la prise en charge du patient neuromusculaire.

Il ne faut pas oublier que l'encombrement bronchique est source d'échec de la VNI et du sevrage de la ventilation invasive et non invasive. Il est donc nécessaire de connaître les techniques manuelles ou instrumentales qui s'offrent à nous pour améliorer la qualité de vie de nos patients et de prolonger ainsi leur survie [2].



La plus grande innovation est que le désencombrement bronchique a maintenant une place prépondérante dans la prise en charge du patient neuromusculaire"

MÉCANISME DE LA TOUX

Le but de la toux d'expectoration est de protéger les voies respiratoires basses en évacuant tout débris ou mucus des voies respiratoires proximales (trachée et bronches souches).

L'efficacité de la toux est conditionnée par la capacité d'un sujet à produire des débits expiratoires de pointe (ou *Peak cough flow* - PCF) suffisamment élevés.

La toux se décompose en trois phases successives [3] :

- la première phase est l'inspiration profonde. Elle permet d'emmagasiner un volume d'air « pré-tussif » proche de la capacité pulmonaire totale (85 à 90 %) ;
- la seconde phase, compressive, nécessite un contrôle glottique suffisamment efficace pour

retenir l'air dans les poumons lors de la compression (fermeture glottique de 0,2 s), et une contraction des muscles expiratoires ;

- la troisième phase est explosive : des PCF de l'ordre de 700 à 1200 L/mn peuvent être atteints et de la force de compression (dépendant de la force des muscles expiratoires).

De manière surprenante, les volumes et débits expiratoires maximaux ne sont amputés que lorsque la force maximale des muscles respiratoires perd 50 % ou plus de sa valeur théorique prédite (%-prédicte). Une baisse de force demeurant entre 50 et 100 % de la force maximale des muscles respiratoires n'engendrera pas de diminution des volumes et débits expiratoires maximaux. La conséquence pratique qui en résulte est très importante : seuls les patients dont la force maximale sera inférieure à 50 %-préd. seront, à priori, de bons candidats pour bénéficier des techniques d'aides à la toux [4].

Si l'une de ces phases ne fonctionne pas correctement l'efficacité de la toux sera compromise et le patient sera incapable de produire une toux efficace, avec un déficit du débit expiratoire de pointe à la toux mesuré avec un débitmètre de pointe à la toux.

D'après Bach *et al.* [5], un débit de pointe inférieur à 160 L/mn est un facteur d'échec de décanulation. Il est admis qu'une aide mécanique à la toux est nécessaire si le débit expiratoire de pointe à la toux est inférieur à 270 L/mn.

Une fois l'atteinte de la toux confirmée, il faut chercher à diagnostiquer la déficience en cause [6], ce qui orientera nos traitements.

La prise en charge de la toux et du désencombrement a fait l'objet de recommandations de L'AFM et de l'HAS en mai 2006 qui nous orientent, nous guident pour la prise en charge multidisciplinaire de nos patients neuromusculaires.

La prescription de VNI au long cours chez un patient atteint d'une maladie neuromusculaire (MNM) ne peut être conçue qu'accompagnée d'une prise en charge de la toux et du désencombrement.

Le patient et son entourage doivent être formés aux techniques d'assistance à la toux par le kinésithérapeute ou le médecin hospitalier pour assurer la continuité et le suivi du traitement.

- L'éducation aux techniques de toux assistée doit être réalisée en état stable.
- Choix de la méthode d'assistance à la toux.
- Le bilan oriente le choix vers la ou les méthodes optimales d'assistance à la toux.
- Plusieurs techniques de toux assistée doivent être essayées, la plus efficace et celle qui est la mieux tolérée étant retenue en accord avec le patient.
- Le patient et son entourage doivent être formés aux techniques d'assistance à la toux par le kinésithérapeute hospitalier en lien avec le kinésithérapeute de terrain qui en assurera la continuité, le suivi et la réévaluation.

Enfin, il existe d'autres origines possibles de l'encombrement (hors le défaut de toux) comme l'existence d'une hypoventilation, d'un défaut d'hydratation (locale ou générale) d'une hypersécrétion bronchique (infections, irritation, etc.), de troubles de la déglutition. Il faudra prendre en compte ces différentes origines pour une meilleure prise en charge du sujet, et surtout ne jamais oublier d'hydrater nos patients, de vérifier la bonne position non seulement du tronc mais aussi de sa tête (pour lutter contre l'insufflation gastrique).

DEVANT UN ENCOMBREMENT MAJEUR, QUELLES TECHNIQUES UTILISER ?

Les techniques manuelles pures n'entrent en action que sur le temps expiratoires afin de provoquer une augmentation du flux expiratoire, nous ne pouvons pas solliciter des inspirations forcées voire contre résistance chez ces patients ayant une atteinte musculaire. Toute fatigue entraîne une majoration de l'hypoventilation alvéolaire post-séance de kinésithérapie ; seul un instrument peut initier une amélioration de la capacité inspiratoire ; ces techniques font maintenant partie intégrante de notre pratique quotidienne.

L'évaluation clinique du patient est essentielle, le choix des techniques se fait en concertation avec l'équipe médicale, les références sont nombreuses et répertoriées :

- le ballon autoremplissable à valve unidirectionnelle ;
- le relaxateur de pression (IPPB) ;

- la ventilation à percussions intra-pulmonaires ;
- l'insufflateur-exsufflateur ;
- la VNI, dans sa fonction « aide au désencombrement ».

Bien qu'il n'y ait pas de preuve de haut niveau, on utilisera ces techniques pour pallier le manque de réussite de nos manœuvres de désencombrement manuelles seules, il faudra suivre un raisonnement physiopathologique pour être efficace et non dangereux.

Pour nous aider dans nos séances de désencombrement, il faut suivre des règles simples :

- positionner le patient, la plupart du temps semi-assis et tête défléchie ;
- humidifier l'oropharynx en utilisant les dosettes de sérum physiologique ou en ayant recours à l'aérosolthérapie ;
- désencombrer les voies aériennes supérieures par mouchage (rhinopharynx antérieur) et reniflement (rhinopharynx postérieur) ;
- associer à toutes les techniques des AFE par pressions thoraciques et manuelles ;
- proposer des séries courtes que l'on multipliera dans la journée ;
- vérifier de façon stéthacoustique quels sont les territoires qui s'ouvrent et quels sont ceux qui ne s'ouvrent pas ou peu ;

et, enfin, fort de ces recommandations, il sera possible de former tout l'entourage du patient paramédical et familial.

Plusieurs auteurs proposent des algorithmes différents pour choisir la meilleure méthode de prise en charge des problèmes d'encombrement chez les patients neuromusculaires.

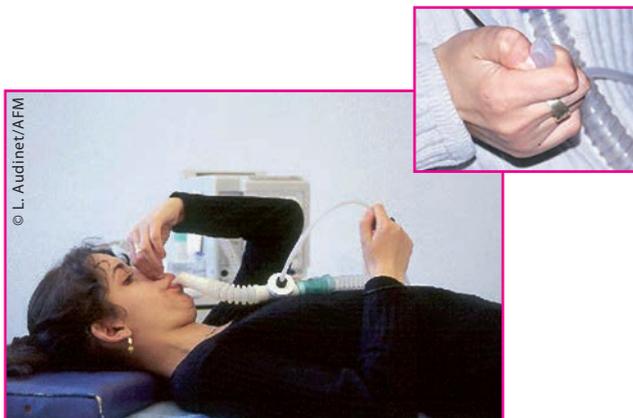
PRÉSENCE D'UNE DÉFICIENCE DU VOLUME PRÉTOUSSIF

L'efficacité de la toux ne sera améliorée que par des manœuvres d'hyperinflation manuelles ou mécaniques, le but étant de recruter un maximum de territoires pulmonaires pour lutter contre le syndrome restrictif, d'augmenter la cinétique respiratoire pour traiter ou prévenir un encombrement pulmonaire, d'augmenter de manière significative le *Peak-flow* à la toux et d'entretenir la mobilité du thorax pour

Kinésithérapie de désencombrement bronchique dans les maladies neuromusculaires : thérapies innovantes



► **Figure 1**
Air-stacking en utilisant un BAVU



► **Figure 2**
Air-stacking en utilisant un ventilateur volumétrique



► **Figure 3**
Le « Huffing »

prévenir l'enraidissement de la cage thoracique et d'améliorer la croissance pulmonaire en pédiatrie.

Et toujours prendre du temps pour expliquer au patient le principe de la technique pour une meilleure acceptabilité de la technique.

■ Ballon autoremplissable à valve unidirectionnelle (BAVU) -

• Hyperinsufflation manuelle [7, 8] en utilisant un BAVU (anciennement appelé Ambu) : ce matériel est simple et peu coûteux. L'originalité de cette pratique réside dans le fait que l'on est en quelque sorte en contact direct avec les voies aériennes, ce qui permet, avec un peu d'expérience, une appréciation immédiate des résistances rencontrées de réaliser une hyperinsufflation contrôlée avec une visualisation immédiate des zones raides par rapport aux zones plus souples.

On utilisera un BAVU équipé d'un filtre bactériologique et d'un raccord de calibre 2 à 3 fois supérieur au volume courant (Vt) estimé de son patient. Nous avons le choix entre plusieurs interfaces : embout buccal, masque naso-buccal, canule de trachéotomie, ou sonde endo-trachéale.

■ L'Air-stacking ou empilage de volume courant [9]

Il s'agit d'empiler plusieurs « volume courant » (Vt) pour obtenir un volume prétussif suffisant à l'obtention d'une toux :

- en utilisant un BAVU (fig. 1) ;
- en utilisant un ventilateur volumétrique (fig. 2).

Il existe deux méthodes possibles : ou bien la valve expiratoire est bloquée en position fermée par pincement du tuyau de commande de cette valve, ou l'on éduque le patient à bloquer sa glotte pour retenir un à trois volumes courants (Vt).

Il est possible d'associer à l'Air-stacking des pressions thoraciques manuelles (« Huffing ») [10]. Le « Huffing » consiste en l'application d'une pression manuelle au niveau de l'abdomen tendant à accompagner le diaphragme lors d'une expiration suivant une hyperinsufflation (fig. 3).

■ La relaxation de pression ou *Intermittent positive pressure breathing (IPPB)* —

Son utilisation nécessite une certaine rigueur dans la pratique. L'appareil permet d'insuffler un volume inconnu jusqu'à une pression définie et ce à un débit préréglé, la fréquence étant gérée par le patient (fig. 4).

- Régler un niveau de sensibilité de l'appareil (trigger) pour permettre un déclenchement aisé de la part du patient tout en évitant des autodéclenchements.
- Proposer une pression positive de fin d'insufflation suffisante pour vaincre les résistances thoraco-pulmonaires, et recruter ainsi un maximum de territoire pulmonaire. Ce réglage doit permettre une expansion thoracique satisfaisante (attention de privilégier les zones les moins mobiles).
- Il faut régler un débit d'insufflation suffisamment bas pour permettre aux territoires distaux de s'ouvrir. Plus le débit est faible moins les voies aériennes opposent de résistance au flux, et le plus bas débit que le patient supporte.
- L'expiration doit être libre, on ne doit en aucun cas régler un frein expiratoire. L'insufflation et l'expiration doivent être passives. Les séances doivent être assez courtes : 10-15 minutes ou 3 séries de 10 hyperinsufflations (il vaut mieux multiplier celles-ci plutôt que les rendre trop longues).
- L'utilisation du nébuliseur du circuit n'est pas recommandée pour des aérosols (le débit initialisé par le nébuliseur est tel que le produit va avoir tendance à s'impacter plutôt que se diffuser).
- La séance doit être éloignée de la prise des repas pour ne pas gêner la digestion, de même il faut être vigilant vis-à-vis des troubles de déglutition possibles.

Si l'éducation est bien faite, les séances peuvent être pratiquées par le patient lui-même et/ou par tout autre intervenant.

- Il est possible d'utiliser plusieurs interfaces :
 - l'embout buccal (recommandé pour une meilleure coopération du patient, car celui-ci peut gérer complètement sa séance) ;
 - le masque naso-buccal (doit être tenu par l'intervenant – ne jamais l'attacher) ;
 - la trachéotomie ou la sonde endo-trachéale ;
- Expliquer le principe de la technique.



► Figure 4

Bird® , premier relaxateur de pression (à gauche), et l'Alpha 200® utilisé actuellement (à droite)

- Commencer par des réglages faibles pour désensibiliser son patient à ces hyperinsufflations (dans certaines pathologies cela peut demander plusieurs séances avant d'atteindre les réglages optimaux).
- Il est très important que l'insufflation soit la plus passive possible (si le patient inspire, c'est lui qui provoquera l'arrêt de l'insufflation).
- Le patient ne doit pas souffler, mais « laisser partir l'air ».
- Vérifier que les hyperinsufflations n'entraînent pas une compensation abdominale, dans le cas de faiblesse importante des muscles abdominaux ceci peut être corrigé par la confection d'une contention abdominale.

■ Contre-indications à la technique

- Rigidité pariétale et/ou parenchymateuse importante ;
- résistances intrapulmonaires anormalement élevées ;
- non-coopération du patient ;
- douleur ;
- antécédents de pathologie emphysémateuse ou bulleuse et de pneumothorax.

■ Les percussions pneumatiques : l'*Intrapulmonary percussive ventilation (IPV)* [11] —

La technique d'IPV utilisée dans le désencombrement découle d'une technique initialement destinée à la ventilation des patients ayant inhalé des gaz toxiques (respirateur VDR4® mis au point par Bird®, inventeur de l'IPPB).



► **Figure 5**
Le Percussionnaire®



► **Figure 6**
Le Cough assist®

L'appareil utilisé est le Percussionnaire® (fig. 5) : c'est l'administration d'un débit d'air pulsé dans les voies aériennes du patient.

Les « percussions » consistent en une succession de petits volumes de gaz de haute vélocité délivrée à une fréquence élevée et une pression modulable, en utilisant au choix une de ces interfaces : l'embout buccal (recommandé pour une meilleure coopération du patient, celui-ci peut gérer complètement sa séance), la trachéotomie, la sonde d'intubation endo-trachéale, ou exceptionnellement le masque naso-buccal.

Un flux pulsé et un contre-débit rétrograde sont associés à 3 modes d'action possibles :

- vibrations sur la paroi par maintien d'une ouverture bronchique facilitant les flux aériques, sur les sécrétions par initialisation d'un effet « thixotropique » (propriété de certains gels (mucus) à se liquéfier (viscosité affaiblie) sous l'effet d'une agitation (vibration) ;
- pression positive expiratoire évitant le collapsus des voies aériennes et augmentant les débits dans les petites bronches ;
- augmentation de l'interaction gaz-liquide permettant le décrochage des sécrétions.

Le désencombrement bronchique se fera par amélioration du drainage.

DÉFICIENCE DE L'EXPULSION EXPIRATOIRE

■ Le « Huffing »

Le « Huffing » peut être associé aux techniques d'*Air-stacking* ou d'hyperinsufflation, décrites au paragraphe précédent pour favoriser l'expulsion expiratoire.

■ L'in-exsufflation [12]

C'est une technique originale consistant à associer une hyperinsufflation suivie d'une exsufflation active.

Le *Cough assist*® est un insufflateur-exsufflateur conçu dans les années 50 et toujours très utilisé (fig. 6). Le but est de recruter un maximum de territoire pulmonaire pour lutter contre le syndrome restrictif, d'associer une dépression lors de l'expiration active du patient, d'augmenter de manière significative la *Peak-flow* à la toux et de traiter ou prévenir un encombrement pulmonaire.

Le principe consiste à proposer une hyperinsufflation suffisante pour recruter le maximum de territoire pulmonaire et d'assurer un retour rapide à la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) grâce à l'application d'un débit négatif sur le débit expiratoire du patient.

Les réglages de base sont simples : des pressions positive et négative, qui peuvent être différentes l'une de l'autre, un débit soit faible (3 L/s), soit fort (10 L/s), puis en mode automatique, on règle en secondes les temps d'insufflation, d'exsufflation et de pause. Cette technique implique obligatoirement une mise en place et une adaptation faite par un intervenant compétent.

Si les réglages sont stables et l'éducation efficiente, les séances peuvent être pratiquées par tout intervenant autre que le masseur-kinésithérapeute. Il est possible d'utiliser différentes interfaces au choix, soit un masque naso-buccal, une canule de trachéotomie ou une sonde endo-trachéale ou un embout buccal exceptionnellement en cas de traitement préventif.

Les recommandations habituelles sont de commencer par des pressions faibles pour habituer le patient à ces hyperinsufflations.

La réussite de ce traitement d'in-exsufflation a donné naissance à d'autres in-exsufflateurs, plus ou moins sophistiqués, certains confirmés, d'autres encore à l'essai (fig. 7).



Nippy Clearway®



Pegaso® cough



Pulsar®

► Figure 7

Nouveaux appareils d'insufflation-exsufflation

LA VENTILATION NON INVASIVE (VNI)

La mise en route d'une ventilation sera mise en place lorsque sur le plan clinique, il existe une fatigue matinale, une somnolence, une inversion rythme veille/sommeil, des céphalées matinales, des infections broncho-pulmonaires répétées, des examens spirométriques modifiés, et lorsqu'il existe des épisodes répétés et prolongés de désaturation nocturne avec ou sans apnées au-delà de 5 % du temps d'enregistrement.

La VNI est une aide au désencombrement, elle permet de majorer les volumes courants inspirés et expirés pour un moindre effort du patient. La connaissance du réglage des paramètres de ventilation est importante pour optimiser le désencombrement. La VNI potentialise nos techniques manuelles, diminue la fatigabilité du patient ; les recommandations exigent une équipe médicale et paramédicale expérimentées.

Le choix du masque est primordial ; il devra être efficace, et le plus confortable pour le patient.

Le choix du ventilateur dépend de la pathologie, pour un patient ayant une pathologie restrictive, on s'oriente classiquement vers un ventilateur volumétrique, pour une pathologie obstructive ce sera plutôt un ventilateur barométrique. Mais grâce à la sophistication des ventilateurs actuels, il est possible de jouer sur tous les paramètres de pressions ou volumes.

La VNI s'intègre dans une stratégie multidisciplinaire comprenant, entre autres, le désencombrement bronchique.

En accord avec le patient, le prescripteur choisit le ventilateur qui lui convient le mieux, que ce soit un ventilateur monobranché à fuites, double branché sans fuites, mixte (barométrique et volumétrique).

DES TECHNOLOGIES NOUVELLES À ÉVALUER

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.* [13] 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.

Lin *et al.* [14] ont suggéré l'utilisation de la stimulation médullaire magnétique externe, en regard de T7- T11 pour initier la toux chez les sujets tétraplégiques. 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

En 1852, le Dr Meryon [15] décrivait comment un jeune homme de 16 ans, atteint d'une myopathie de Duchenne, est mort d'une détresse respiratoire aiguë avec encombrement majeur du larynx et de la trachée. 150 plus tard, plus de 90 % des épisodes de détresse respiratoire chez les myopathes sont initiés par une toux inefficace alors qu'ils ont seulement une bronchite. « *Les patients neuromusculaires continuent de mourir prématurément ou sont hospitalisés et trachéotomisés car ils n'ont reçu aucune aide pour pallier leur déficience musculaire.* » [15].

Il est nécessaire de comprendre que les techniques qui viennent d'être décrites, utilisées à bon escient, peuvent enfin éviter ce cercle vicieux du désencombrement majeur.

La prise en charge du désencombrement des patients neuromusculaires passe en premier par la formation (initiale, professionnelle, postuniversitaire) et l'information sur les possibilités des aides mécaniques à la toux. L'appareillage proposé aujourd'hui est fiable, efficace, et surtout incontournable.

Les aides mécaniques ne nous remplacent pas mais nous aident en face d'un encombrement majeur et d'un patient épuisé. La prise en charge doit être une prise en charge commune, globale pour intervenir en amont de l'encombrement en prenant une place qui doit être maintenant de plus en plus souvent préventive. ✖

L'auteur tient à remercier Jean-Claude Schabanel pour son aide précieuse dans la rédaction de cet article.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Jacquin L, Jossen Racine E, Maréchal M. Kinésithérapie respiratoire à la phase aiguë de l'atteinte médullaire en réanimation. *Réanimation* 2010;19(6):519-26.
- [2] Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with DMD. *Chest* 1997;112:1024-8.
- [3] Leith DE. The development of cough. *Am Rev Respir Dis* 1985: 39-42.
- [4] Toussaint M et coll. L'insufflation-exsufflation mécanique (*Cough assist*® et *Pegaso*®) : bases physiologiques, indications et recommandations pratiques. *Réanimation* 2009;18(2):137-45.
- [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] Gonzales-Bermejo J, Trzepizur W, Schabanel JC. Prise en charge respiratoire dans les maladies neuromusculaires chez l'adulte et l'enfant : techniques spécifiques de désencombrement. *Journal de Réadaptation Médicale* 2011;31:145-50.
- [7] Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with DMD (Duchenne muscular dystrophy). *Chest* 1997;112:1024-8.
- [8] Finder JD, Birnkrant D, Farber CJ et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170: 456-65.
- [9] AFM, HAS. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours à domicile dans les maladies neuromusculaires. Recommandations. *Rev Mal Respir* 2006;23:1457-14535.
- [10] Pontifex E, Williams MT, Lunn R, Parsons D. The effect of huffing and directed coughing on energy expenditure in young asymptomatic subjects. *Aust J Physiother* 2002;48(3):209-13.
- [11] Paneroni M, Cline E, Simonelli C, Bianchi L, Degli Antoni F, Vitacca M. Safety and efficacy of short-term intrapulmonary percussive ventilation in patients with bronchiectasis. *Respir Care* 2011;56(7):984-8. Epub 2011 Feb 21.
- [12] Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: Has it come of age? A commentary. *Eur Respir J* 2003;21:385-6.
- [13] 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.
- [14] 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.
- [15] Meryon E. On granular or fatty degeneration of the voluntary muscles. *Medico-chirurgical Trans* 1852;35:73-85