HAL
open science

Amélioration de la qualité de vie des patients neuromusculaires insuffisants respiratoires : optimisation de la phonation et de la déglutition

Marine Garguilo

To cite this version:

Marine Garguilo. Amélioration de la qualité de vie des patients neuromusculaires insuffisants respiratoires : optimisation de la phonation et de la déglutition. Médecine humaine et pathologie. Université de Versailles-Saint Quentin en Yvelines, 2014. Français. NNT : 2014VERS0032 . tel-01215470

HAL Id: tel-01215470

https://theses.hal.science/tel-01215470

Submitted on 14 Oct 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE VERSAILLES SAINT-QUENTIN-EN-YVELINES
ECOLE DOCTORALE DU GENOME AUX ORGANISMES – GAO - ED 423 GROUPEMENT DE RECHERCHE CLINIQUE ET TECHNOLOGIQUE SUR LE HANDICAP – GRCTH - EA 4497

THESE DE DOCTORAT
De l'UNIVERSITE DE VERSAILLES SAINT-QUENTIN-EN-YVELINES

Spécialité :
Physiologie

Présentée par

Marine Garguilo

Pour obtenir le grade de Docteur de l'Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines

Amélioration de la Qualité de Vie des sujets neuromusculaires : optimisation de la phonation et de la déglutition

sous la direction de
Monsieur le ***Professeur Frédéric LOFASO***

devant le jury composé de

Madame le Professeur	**Brigitte FAUROUX**	***Rapporteur***
Monsieur le Professeur	**Eric VERIN**	***Rapporteur***
Madame le Docteur	**Hélène PRIGENT**	***Examinateur***
Monsieur le Docteur	**Nicolas TERZI**	***Examinateur***
Monsieur le Professeur	**Frédéric LOFASO**	***Directeur***

Numéro national d'enregistrement :

Introduction *4*

Qualité de Vie et Etat de santé *7*

1. La qualité de vie : concept et définition **7**

1.1. Domaines concernés par la QDV 7

1.2. Qualité de Vie et Maladie 8

1.3. Qu'est ce qu'être malade ? 8

1.3.1. Représentation sociale de la maladie 9

1.3.2. Construction de la représentation de la maladie 9

Maladie et Malade : deux réalités distinctes *11*

1. Identification de la Maladie Neuromusculaire **11**

1.1. Description du « Handicap » 12

1.2. Les déficiences identifiées dans la MNM 12

1.2.1. L'atteinte motrice 12

1.2.2. L'atteinte cardiaque 13

1.2.3. L'atteinte respiratoire 13

2. Identité du malade **14**

2.1. Maladie évolutive et identité 14

2.1.1. Aspects psychopathologiques 14

2.1.2. Estime de Soi 14

3. Le sujet face aux étapes de la maladie **15**

3.1. L'annonce du diagnostic 15

3.1.1. Parole du malade 15

3.1.2. Parler au malade 15

3.2. Le corps change/ L'atteinte motrice 16

3.2.1. L'atteinte des membres inférieurs 16

3.2.2. L'atteinte des membres supérieurs 17

3.3. Mise en place de la ventilation et de la gastrostomie 18

3.3.1. La VNI 18

3.3.2. La période de la trachéotomie 19

3.3.3. La gastrostomie 20

3.4. La place des soignants 21

3.4.1. Une prise en charge pluridisciplinaire 21

3.4.2. L'importance de la communication 22

Orthophonie, définitions et rappels 23

1. Rappels historiques du métier orthophoniste 23

2. La communication 27

2.1. Définitions 27

2.2. Quelle communication ? 28

2.3. Les médiateurs de la communication 29

2.3.1. Les médiateurs non-verbaux 30

2.3.2. Les médiateurs verbaux 36

L'anatomie en orthophonie 37

1. Physiologie de la phonation 37

1.1. Le système nerveux 37

1.2. Le système respiratoire 38

1.3. Le système phonatoire 40

1.3.1. Paramètres vocaux 40

1.4. Système articulatoire 41

1.4.1. Les voyelles 41

1.4.2. Les consonnes 43

2. Physiologie de la déglutition 44

2.1. Le système articulatoire 44

2.1.1. La cavité buccale 44

2.1.2. Le pharynx 46

2.1.3. Le larynx 46

2.2. Physiologie de la déglutition 46

2.2.1. La phase orale 47

2.2.2. La phase pharyngée 47

2.2.3. La phase œsophagienne 48

2.3. Le système nerveux 48

2.3.1. Le générateur central de patron (Central Pattern Generator) 48

2.3.2. Le contrôle neurologique de la déglutition 48

2.4. Le système respiratoire 49

Physiologie et problématiques chez le patient neuromusculaire 51

1. Impact de la maladie 51

1.1. Sur la déglutition 51

1.2. Sur la communication 52

1.2.1. La communication non-verbale 52

1.2.2. La communication verbale 53

2. Traiter l'insuffisance respiratoire 53

2.1. Les modes de ventilation 54

2.1.1. La ventilation assistée en volume contrôlé (AC/VC) 54

2.1.2. L'aide inspiratoire (AI) 54

2.2. Les méthodes de ventilation 54

3. La ventilation non-invasive (VNI) 55

3.1. Indications cliniques 55

3.2. Problématiques actuelles 55

3.2.1. Manger sous VNI 56

3.2.2. Parler sous VNI 79

4. La Ventilation Invasive par trachéotomie (VIT) 91

4.1. Indications cliniques 91

4.2. Problématiques actuelles 91

4.2.1. Parler sous Ventilation Invasive (VIT) 92

4.2.2. Ventilation invasive et déglutition 130

Perspectives 131

Bibliographie 140

Introduction

Pour chaque individu, communiquer revêt une importance considérable. Caractère essentiel du statut d'être humain, elle nous différencie de l'animal et nous permet d'échanger et de partager avec le monde qui nous entoure par le biais du langage (1). Dans le métier d'orthophoniste, la communication endosse un rôle ambivalent : elle s'impose autant comme objectif de prise en charge que comme moyen thérapeutique. Etre soignant consiste avant tout à *accompagner* nos patients avec *empathie* et *compassion*. Le lien social constitue donc un véritable vecteur de la qualité de vie des patients.

Patrick Viveret, philosophe, explique que l'Homme, initialement confronté à la question de *sa Survie*, doit désormais s'intéresser à la notion de *valeur de sa Vie* (2). L'essor de notre société, modifiant la condition de l'Homme moderne, a conduit à abandonner la question du « Comment vivre ? » pour s'interroger sur le « Pourquoi vivre ? ». Bien plus métaphysique, cette dernière considération renvoie aux débats contemporains relatifs à la Qualité de Vie (QDV). C'est pourquoi, nous avons choisi de nous intéresser au cas des maladies neuromusculaires qui illustrent parfaitement cette problématique. La Qualité de vie se décline ici en deux composantes essentielles : la phonation et la déglutition.

Les maladies neuromusculaires (MNM) totalisent plus de 120 pathologies caractérisées par une atteinte de l'unité motrice. Après de nombreuses années d'ignorance et de rejet, elles sont aujourd'hui reconnues et traitées même si cela repose encore sur une approche presque exclusivement palliative (3). Désignées par les autorités médicales comme « maladies rares », elles concernent à l'heure actuelle 40 000 personnes en France. Derrière ce statut, assigné en raison d'une faible prévalence (1 cas sur 3500 pour la Myopathie de Duchenne considérée comme la plus fréquente (4)), se cachent des maladies graves et très invalidantes. Au-delà de l'enjeu majeur de santé publique qu'elles représentent, les MNM regroupent des pathologies encore mal connues dont le caractère évolutif entraine des situations d'aggravation du Handicap et de grande dépendance. Depuis 1958, l'AFM (Association Française contre les Myopathies) mène un réel combat pour soutenir et accompagner les personnes atteintes car, dans l'ombre de ces « maladies rares », se dessine le combat d'individus encore trop souvent oubliés. En tant que soignants, nous tentons de leur redonner une identité, une possibilité de s'exprimer, d'agir et de retrouver une citoyenneté entière au sein de notre société.

L'atteinte neuromusculaire, responsable notamment d'une fonte des muscles, entraine une insuffisance respiratoire sévère. Cette dernière constitue la composante majeure de la maladie, tant en termes de pronostic que de prise en charge. A ce jour, seule la ventilation mécanique permet de compenser l'affection respiratoire. Elle s'impose donc comme indication thérapeutique incontournable et son efficacité n'est plus à prouver. En effet, l'avancée de la science et de la médecine, notamment en matière de ventilation mécanique, a permis un allongement notable de la durée de vie des patients. Avant la mise en place de cette thérapeutique, l'atteinte respiratoire impactait très tôt le pronostic vital. En 40 ans, ce traitement a permis de doubler l'espérance de vie des malades, passant pour par exemple les myopathies de Duchenne de Boulogne de 15 ans à plus de 30 ans à l'heure actuelle (5-6).

Aujourd'hui, pour ces personnes dont la durée de vie a pu être allongée, se pose l'inévitable question de leur Qualité de vie (QDV), d'autant plus que cet allongement de vie s'accompagne d'une aggravation de la déficience musculaire et donc des dysfonctions motrices. De plus, il apparaît que la ventilation mécanique, si elle assure un confort respiratoire indispensable, accroît considérablement le niveau de dépendance des malades et fait émerger chez eux de nouvelles problématiques identitaires, psychosociales ou même économiques. Parmi les difficultés engendrées par ce traitement, nous mettrons notamment en évidence celles de s'alimenter et de communiquer, composantes capitales de la Qualité de Vie. Il s'avère donc essentiel d'élargir la prise en charge des patients neuromusculaires aux contraintes physiologiques et psychologiques qu'entrainent leur traitement et le prolongement de la vie.

Dans la pratique de mon métier d'orthophoniste, je témoigne de l'importance fondamentale de la communication dans l'acquisition et la conservation d'une bonne qualité de vie chez les patients, notamment dans le cas de pathologies évolutives telles que les MNM. C'est pourquoi, dans les pages qui vont suivre, nous nous intéresserons à l'amélioration du quotidien de ces sujets. Pour cela, il s'avère essentiel en premier lieu **d'identifier les conséquences de la maladie** et du Handicap qu'elle entraine. Nous tenterons ensuite **d'analyser l'impact direct de la ventilation mécanique sur la qualité de vie des malades**. Nous nous intéresserons tout particulièrement à son effet délétère sur la communication et l'alimentation des patients. Nous pourrons ainsi proposer en réponse à notre problématique **des alternatives visant à améliorer la qualité de vie des patients en optimisant les deux grandes fonctions physiologiques que sont la parole et la déglutition.**

Ce travail de thèse pourrait déboucher sur des perspectives professionnelles. En effet, nous espérons démontrer ici l'importance de renforcer les liens entre la physiologie et l'orthophonie dans le suivi des patients neuromusculaires. Etablir un partenariat thérapeutique

solide pourrait répondre au souci d'une prise en charge transversale dans laquelle l'expertise orthophonique apporterait sa contribution.

Qualité de Vie et Etat de santé

L'alliance de la recherche médicale et des sciences dures a permis une meilleure connaissance de la maladie et a optimisé l'apparition de techniques innovantes. Aujourd'hui le concept de Qualité de Vie répond à une volonté de remettre le malade au centre des problématiques médicales. La médecine actuelle doit pouvoir s'adresser autant à l'être vivant dont le corps est malade qu'à l'être pensant dont l'angoisse de mort est exacerbée par la maladie.

1. La qualité de vie : concept et définition

En 1993, l'OMS définit la qualité de vie comme étant « la perception qu'un individu a de sa place dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes» (7). Dès lors, on perçoit que la notion de qualité de vie s'inscrit dans un concept plus large que ceux de santé ou de bien-être.

1.1. Domaines concernés par la QDV

Autant sur le plan économique que sanitaire, la notion de qualité de vie est au cœur de tous les débats contemporains. La qualité de vie liée à la santé regroupe les domaines physique, psychologique et social qui interagissent au sein de la notion de qualité de vie.

Le domaine physique concerne les capacités physiques de l'individu, son autonomie physique notamment. Ce domaine est étroitement lié aux sensations somatiques de l'individu : ses symptômes, ses douleurs, les conséquences des traumatismes physiques. **Le domaine psychologique** va s'attacher aux émotions du sujet, à son émotivité, son anxiété, sa dégressivité. Celui-ci amène rapidement au **domaine social** qui regroupe les relations que le sujet entretient avec son entourage familial, amical et professionnel.

La QDV, selon l'OMS, relève de la « perception qu'a un individu » (7). Par conséquent, nous pouvons dire qu'il existe, non pas une seule définition de la QDV mais plusieurs définitions

possibles. Cette description non exhaustive de la QDV met en avant le caractère multidimensionnel du concept qui allie à la fois des éléments objectifs et donc quantifiables, comme la santé, mais aussi des éléments subjectifs, comme l'état psychologique, plus sensibles à évaluer (8). La réelle ambivalence de la qualité de vie est qu'elle est multidimensionnelle mais également individuelle puisqu'elle est propre à chaque sujet et peut donc difficilement se référer à une norme (8). Le point de vue du patient, celui du professionnel de santé et celui de la société offrent des regards différents sur la qualité de vie et ne concordent pas nécessairement (9).

Parmi les discordances de perception de la QDV entre le malade et son médecin dans le cas de maladies dégénératives, cette question retentit souvent : *«Jusqu'où est-il raisonnable d'intervenir et quand est-ce le moment d'arrêter »* (10)

1.2. Qualité de Vie et Maladie

Par ailleurs, il convient de distinguer la QDV, multidimensionnelle comme nous l'avons vu, de la Qualité de vie liée à la santé (QDVS), dont les contours sont plus délimités. L'OMS définit la santé comme « un état de complet bien-être physique, mental et social, et ne consiste pas seulement en une absence de maladie ou d'infirmité » (7). La QDVS est « la valeur assignée à la durée de vie modifiée par les déficiences, l'état fonctionnel, les perceptions et les opportunités sociales qui sont influencées par la maladie, un traitement, ... » (11) « La qualité de vie appliquée à la santé » ou « Health Related Quality of life » des anglo-saxons prend en compte, non pas toutes les dimensions de la qualité de vie en général, mais celles qui peuvent être modifiées par la maladie ou son traitement ».

1.3. Qu'est ce qu'être malade ?

Les croyances courantes en termes de Maladie ont permis de conceptualiser cette notion selon plusieurs dimensions (12) :

- Le fait de ne pas se sentir dans son état normal
- L'évocation de symptômes spécifiques
- La notion de durée
- L'absence de la santé

1.3.1. Représentation sociale de la maladie

Cette ébauche de définitions recueillies par des adultes sains a été approfondie par Leventhal (13). Ses études auprès des groupes de patients hétérogènes mettent en évidence cinq dimensions de ces représentations :

- L'identité qui fait référence à l'étiquette de la maladie, à son diagnostic et ses symptomes.
- La cause perçue de la maladie,
- La chronologie (la durée),
- Les conséquences,
- La curabilité et la contrôlabilité.

1.3.2. Construction de la représentation de la maladie

Leventhal *et al*, (13), ont défini les représentations de la maladie comme « les croyances issues du bon sens implicite propres aux patients et concernant leur maladie » selon les dimensions évoquées ci-dessus. Le sujet malade va créer sa représentation de la maladie à partir d'informations concrètes et abstraites. La première démarche va donc signifier pour le sujet d'identifier sa maladie.

Pour cela, trois sources d'informations vont le guider :

- la première est **interne** provient directement de connaissances culturelles qu'il possède sur la maladie

- la seconde source est **externe** et va dépendre des informations délivrées par les proches ou les médecins par exemple

- la dernière source est **empirique**, définie par l'expérience de la maladie par le sujet

Ce processus se construit de manière sysmétique à deux niveaux : l'abstrait (le diagnostic, les atteintes) et le concret (l'expérience corporelle, symptomes…)*(14).*

« La question de la représentation de la maladie est au cœur des enjeux d'adaptation physique et psychologique des patients et de leurs comportements en matière de santé. » (14). Villani explique que la représentation qu'un patient a de sa maladie influe directement sur sa capacité à vivre la maladie dans le temps et à adhérer aux traitements proposés. S'intéresser à

l'amélioration de la QDV revient à s'intéresser à la manière dont le patient vit sa maladie. Nous avons choisi ici d'aborder la pathologie neuromusculaire en suivant les critères de représentation de la maladie. Cette approche tentera ainsi de rassembler les deux entités que sont *Le Malade* et *La Maladie*.

Maladie et Malade : deux réalités distinctes

1. Identification de la Maladie Neuromusculaire

Le terme de maladie neuromusculaire (MNM) désigne plus de 120 entités différentes caractérisées par une atteinte de l'unité motrice. Elle se traduit par une perte de la force musculaire s'accompagnant très souvent d'une fonte du muscle. L'unité motrice (figure 1) correspond à la plus petite unité fonctionnelle du système neuro-moteur. Elle constitue donc un élément indispensable à la contraction musculaire volontaire.

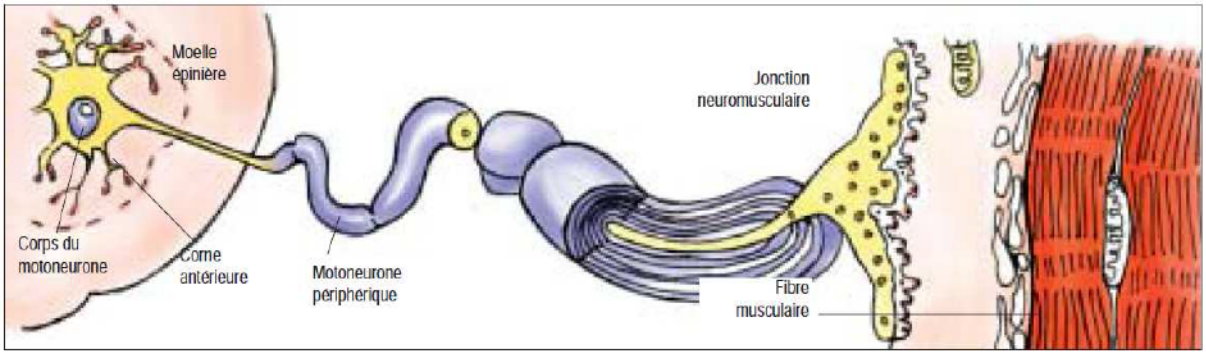


Figure 1. L'unité motrice : elle représente le motoneurone et l'ensemble des fibres musculaires qu'il innerve.

On peut grossièrement classifier les maladies neuromusculaires selon la zone de l'unité motrice atteinte (15). On peut alors distinguer :

- L'atteinte de la fibre musculaire (exemples : myopathies de Duchenne de Boulogne, myopathie de Becker, myopathie des ceintures…)
- L'atteinte de la jonction neuromusculaire (exemple : myasthénie)
- L'atteinte du nerf moteur (exemples : amyotrophie spinale, séquelle de poliomyélite..)
- Les maladies neuromusculaires concernent plus de 40 000 personnes en France et demeurent, pour la majorité, sans traitement médical curatif. Elles sont très hétérogènes autant dans leur gravité que dans leur évolution.

1.1. Description du « Handicap »

La Loi 2005-102 du 11 février 2005 Art. 2 définit le handicap comme « toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ».

Si l'on parle aisément du Handicap pour désigner les différentes atteintes des pathologies neuromusculaires et leurs conséquences, il ne semble pas moins pertinent de s'attarder sur la terminologie pour mieux cerner les réelles causes de ce qu'on nomme le Handicap dans le cas particulier de ce groupe de maladies. La notion de Handicap englobe un **aspect lésionnel**, (la déficience), un **aspect fonctionnel** (l'incapacité ou la réduction d'accomplir une activité), et un **aspect situationnel** (le désavantage sur les conditions d'insertion) (16).

1.2. Les déficiences identifiées dans la MNM

La fonte musculaire à l'origine d'une MNM peut donner lieu à trois déficiences majeures : l'atteinte **motrice**, l'atteinte **cardiaque** et l'atteinte **respiratoire**.

1.2.1. L'atteinte motrice

La maladie étant caractérisée par une anomalie de la fonction musculaire elle se manifeste par une faiblesse musculaire qui peut aller jusqu'à une paralysie et qui entraine alors une perte importante de l'autonomie. L'atteinte musculaire peut débuter dans l'enfance ou apparaître à l'âge adulte. Elle se caractérise par des atteintes motrices qui peuvent toucher l'ensemble de la musculature (Myopathie de Duchenne) ou des groupes musculaires particuliers (myopathie des ceintures, myopathie oculo-pharyngée…) dont la gravité reste très variable d'une maladie à l'autre (17).

Les atteintes motrices des membres supérieurs sont également variables, pour certains, les fonctions sont préservées, pour d'autres il peut exister une gêne à l'écriture et à l'alimentation qui justifie dans certaines situations l'utilisation d'aides techniques (support de bras, etc.) et qui peut évoluer jusqu'à une incapacité complète à effectuer les gestes de la vie quotidienne.

Des atteintes buccales et faciales peuvent exister, occasionnant des troubles de phonation, de déglutition, un manque de mobilité faciale ayant des conséquences sur la communication verbale et non-verbale

Cette atteinte musculaire est très variable d'une pathologie à l'autre mais peut entrainer dans certains cas une perte massive de l'autonomie et avoir des conséquences délétères sur le pronostic vital du patient (17).

Lorsque la maladie se déclare pendant l'enfance, le déficit musculaire retentit sur le squelette en croissance et entraîne des déformations orthopédiques (rétractions tendineuses, cypho-scolioses…). Celles-ci seront corrigées par des appareillages adaptés (attelles, corset, etc.) ou des interventions chirurgicales correctrices.

1.2.2. L'atteinte cardiaque

Comme tous les muscles, le cœur peut potentiellement être touché par les maladies neuromusculaires, même s'il n'est pas systématiquement affecté.

Dans certaines pathologies, l'atteinte musculaire touche le cœur de manière précoce et cette atteinte peut également être évolutive. Cette déficience cardiaque peut, dans certaines maladies, être au premier plan et engager le pronostic vital comme dans les myopathies de Becker et de Duchenne de Boulogne (18).

De ce fait, même si l'atteinte cardiaque est très variable d'une pathologie à l'autre et même au sein d'une même pathologie, chaque sujet atteint de MNM doit bénéficier d'un suivi régulier pour permettre la prise en charge précoce d'une éventuelle cardiopathie.

1.2.3. L'atteinte respiratoire

L'atteinte des muscles respiratoires est une composante majeure des maladies neuromusculaires car elle peut mettre en jeu le pronostic vital du patient. L'atteinte respiratoire est caractérisée par un syndrome restrictif dont la sévérité est variable selon les maladies. Il se définit par une diminution de la capacité pulmonaire totale mais ce sont les volumes mobilisables les premiers altérés, en particulier la capacité vitale. Elle résulte le plus souvent d'une atteinte des muscles inspiratoires dont le principal est le diaphragme ; mais aussi de l'affaiblissement progressif des muscles expiratoires, comme les abdominaux, et intercostaux internes, qui va être à l'origine d'une atteinte du volume de réserve expiratoire souvent mis en jeu lors d'un effort modéré comme celui de l'élocution, pour terminer une phrase par exemple.

Ce syndrome restrictif peut être évolutif avec une aggravation de la fonction respiratoire. Ainsi, les myopathies de Duchenne sont caractérisées par une atteinte respiratoire évolutive dès le début de l'adolescence avec une diminution annuelle de la capacité vitale de 4 à 7% (19-21). Cette déficience justifie une surveillance respiratoire systématique, régulière et précoce. Elle s'avère essentielle en termes de pronostic et de prise en charge thérapeutique puisque dans

certaines de ces pathologies l'atteinte respiratoire explique la mort prématurée des sujets atteints par complications respiratoires.

2. Identité du malade

Parler d'identité revient à replacer la personne au cœur de sa propre santé. L'identité est définie par Tap (22) comme un « système de représentations, d'images et de sentiments à partir desquels la personne se définit, se reconnaît, est définie et reconnue par les autres ». L'identité est à la fois sociale (elle se rapporte au statut de l'individu dans la société, aux rôles qu'il y joue) et individuelle (liée à l'image et l'estime de soi). La maladie va entrainer des bouleversements intra et interindividuels, « non seulement sur les aspects extérieurs, les modes de vie et les conditions d'existence, mais aussi à l'intérieur de l'individu... ».

2.1. Maladie évolutive et identité

L'aggravation progressive de la maladie impose une adaptation différente de celle d'un handicap non évolutif (23). A chaque étape de la maladie, le sujet est contraint de mettre en place de nouvelles stratégies qui ne sont pas sans conséquences sur la perception qu'il a de lui-même : «le soi, les relations et la situation sociale (considérés comme acquis) s'en trouvent altérés. » (22)

2.1.1. Aspects psychopathologiques

L'aggravation de la maladie augmente le niveau de dépendance et constitue une source d'angoisse considérable pour l'enfant (24). Celle-ci semble étroitement liée à la crainte de ne pas être désirable physiquement débouchant sur la peur de ne pas être aimé. Cette angoisse se trouve exacerbée par la culpabilité d'être malade et le sentiment d'être une source de tristesse pour les parents (24). On relève peu d'ajustement à l'environnement chez les patients et plus particulièrement une focalisation sur la maladie menant à un sentiment d'insécurité, d'isolement et à la dépréciation de soi (25).

2.1.2. Estime de Soi

L'évolution de la maladie suppose une redéfinition du Soi. L'estime de soi n'est jamais une donnée définitive ; elle peut varier en fonction de nombreux facteurs, telle qu'une situation nouvelle, des problèmes à résoudre, des choix à faire qui peuvent imposer, dans le cas d'une maladie dégénérative, des réajustements successifs mettant en cause l'estime de soi. La maladie neuromusculaire va entrainer des perturbations de gestes automatiques qui, auparavant n'étaient pas essentiels à la conception du soi (marcher, s'habiller, parler ...). Ces handicaps

entrainent souvent de façon prolongée des restrictions qui s'expriment sous forme de contraintes (22) .

La maladie évolutive vécue comme un sursis met au premier plan des angoisses de mort et d'abandon. Elle affecte directement l'estime de soi par le biais du regard des autres et remet en question la capacité d'être aimé : *« je trouve que les autres ont pitié de moi, ils ne font pas avec moi ce qu'ils font avec les autres filles de la classe »*exprime une jeune myopathe (24)

3. Le sujet face aux étapes de la maladie

3.1. L'annonce du diagnostic

Lorsque le patient est un enfant, cette annonce ne s'adresse généralement pas directement à lui et cela a des répercussions majeures sur sa manière de vivre sa maladie et son évolution. Médecins et parents éprouvent des difficultés à parler à l'enfant et, souvent dans un souci de protection, les adultes n'entament pas de dialogues à ce sujet avec l'enfant *(14).* Cette démarche aux intentions bienveillantes va pourtant avoir de lourdes conséquences sur la représentation de la maladie que va se construire l'enfant.

3.1.1. Parole du malade

Herson, dans son article intitulé « Enfant atteint d'une maladie neuromusculaire : annonce, savoirs et vécu du handicap » (26), s'est posé la question de savoir comment l'enfant parle de sa maladie et quelles en sont les conséquences. Les résultats montrent que la perception de la maladie dépend de la façon dont le « Moi » se situe dans la maladie et de la position des parents face à celle-ci. Les enfants parlent peu de leur maladie et font tout pour paraître « comme les autres ». L'étude montre qu'il n'y a pas pour l'enfant, contrairement aux parents, un avant et un après lors de l'annonce. Pour l'auteur, les enfants ont besoin de normalité, ils ne veulent pas être réduits à leur handicap. Dans son étude, l'auteur nous montre qu'il n'est pas utile que l'enfant connaisse tout de sa maladie, l'important étant la relation qu'il entretient avec son entourage et surtout avec sa famille.

3.1.2. Parler au malade

Selon Gargiulo, (24), la participation et l'engagement d'un enfant atteint de la myopathie Duchenne de Boulogne ou la myopathie de Becker, est dépendante de l'information ; un manque

d'information pouvant modifier son attitude face à la maladie et au traitement. Informer et parler à l'enfant n'est pas suffisant, « il faut lui parler en fonction de ce qu'il a à dire lui-même de sa maladie et en fonction de ses propres représentations mentales ». En accord avec Herson (26), Gargiulo considère qu'il n'est pas nécessaire de tout dire ; « ne pas dire est nocif, trop dire l'est aussi ». Il est important, afin de mieux aider le patient, que le médecin prenne en compte les différences de représentation de la maladie qui existent entre lui et son patient ; c'est-à-dire d'une part, une représentation fondée sur le savoir médical et la représentation subjective du patient qui peut paraître irrationnelle du point de vue médical mais d'autre part, qui « peut avoir une fonction de rééquilibrage du point de vue psychique » (24).

Parler de la maladie s'avère essentiel, il doit pouvoir exister un dialogue entre l'adulte (parent ou médecin) et l'enfant et ce dernier doit avoir libre accès aux informations afin de se construire sa propre représentation de la maladie. Sans ces informations, l'enfant se trouve dépossédé de sa maladie et ne l'appréhende que par son vécu de la maladie et les changements qui s'opèrent dans son propre corps.

3.2. Le corps change/ L'atteinte motrice

La prise de conscience de la maladie va se concrétiser par l'affaiblissement progressif des membres inférieurs allant pour certains jusqu'à la perte de la marche. Cette atteinte musculaire sera d'abord caractérisée par des chutes à répétition, des difficultés à courir dans la cour de l'école, une fatigue accrue par l'effort. Tant de situations qui mettent l'enfant face à son « anormalité » et qui marquent le début de pertes successives (24).

3.2.1. L'atteinte des membres inférieurs

Selon la pathologie neuromusculaire, l'atteinte des membres inférieurs varie de simples troubles de la marche à une éventuelle perte de celle-ci qui conduit irrémédiablement à l'utilisation d'un fauteuil roulant manuel ou électrique.

Une période instable

Cette période se caractérise par de grandes angoisses provoquées par une instabilité physique entrainant inévitablement une instabilité psychique. Pendant cette période, l'enfant

adopte une « marche dandinante » et multiplie les chutes. Bien souvent, il va spontanément renoncer à se déplacer par peur d'être confronté à cet échec. Cette phase impose parfois à l'enfant un besoin de compenser par la parole : il va en effet surinvestir le registre verbal pour remplacer la force physique qu'il n'a plus (24). Gargiulo conseille de profiter de cette phase pour aborder de nouveau le dialogue sur la maladie afin de s'assurer que l'enfant dispose de toutes les informations dont il a besoin (24)

Une nouvelle identité sociale

Etape notable de l'évolution de l'Homme, le passage de la quadrupédie à la station debout nous différencie de l'animal, au même titre que le langage oral. Essentielle dans l'évolution d'un enfant, la marche signe son indépendance et le début d'une nouvelle manière d'appréhender son environnement.

C'est donc naturellement que la perte de la marche s'accompagne d'un sentiment de régression que les paroles de Ludovic illustrent bien *« avant quand j'étais grand… je marchais »*. La perte de la marche va entraver massivement un des médiateurs non-verbaux de la communication. En perdant le contrôle de ses déplacements, l'enfant ne maitrise plus les distances qui le séparent des autres. Cette perte marque une nouvelle position du sujet au monde (24).

L'arrivée du fauteuil roulant, vécue comme un drame par les parents, peut au contraire soulager l'enfant qui retrouve une liberté de déplacement : « *J'étais très content mais papa, lui s'est enfermé dans la salle de bains pour pleurer* », raconte Xavier se remémorant l'arrivée de son fauteuil électrique. Le fauteuil signe l'émergence d'une nouvelle identité pour l'enfant, aux yeux des autres il est désormais un « enfant malade », un « enfant handicapé » (24).

3.2.2. L'atteinte des membres supérieurs

Les atteintes motrices des membres supérieurs varient également beaucoup d'une pathologie à l'autre. Pour certains, les fonctions demeurent préservées, pour d'autres il peut exister une gêne à l'écriture et à l'alimentation qui justifie dans certaines situations l'utilisation d'aides techniques (support de bras, etc.).

Une nouvelle position du MOI

La perte de l'usage des membres supérieurs, moins stigmatisante que celle de la marche parce que moins visible, constitue pourtant une perte fondamentale pour le malade contraint de reconsidérer le rapport à lui-même et à autrui. Perdre l'usage des membres supérieurs implique de laisser autrui s'immiscer davantage dans son intimité : le sujet ne peut plus se nourrir, se coiffer, se laver… Il ne peut plus toucher, ni lui-même, ni les autres. Cette étape, qui détermine la perte de l'expression de l'affection, trouve toute son illustration dans ce témoignage d'un père lors du coucher de son fils : *« Ce soir, j'ai compris que quelque chose allait transformer la vie de mon enfant. Il m'a dit Papa prends mes bras et passe les autour de ton cou. J'ai compris qu'il n'avait plus de force dans ses bras pour m'embrasser […]. J'ai compris que, plus jamais, il ne pourrait prendre quelqu'un et l'embrasser, le serrer contre lui… »*

Pendant cette période, la communication avec les proches permet au malade de conserver un lien avec le monde (24). Son action physique se limitant à l'utilisation du fauteuil roulant, le langage verbal devient un des seuls canaux de communication.

3.3. Mise en place de la ventilation et de la gastrostomie

L'atteinte des muscles respiratoires est une composante majeure des maladies neuromusculaires car elle peut mettre en jeu le pronostic vital du patient. La prise en charge symptomatique de cette insuffisance respiratoire grâce à la ventilation mécanique, depuis les années 80, a permis une amélioration de l'espérance de vie de plus de 10 ans pour certaines pathologies et a amélioré le pronostic de nombreuses myopathies (27).

3.3.1. La VNI

Assez rapidement pour certains, face à l'atteinte respiratoire, on propose une ventilation par masque nasal. Nous verrons plus loin les indications cliniques qui régissent la mise en route de la VNI.

Après l'arrivée du fauteuil roulant, cette thérapeutique signe le début d'un alourdissement de la prise en charge qui se manifeste par l'introduction d'un ventilateur. Cette étape est marquée par « des sentiments accrus de dépendance et de perte de maitrise de soi »(28) qui peuvent déclencher chez l'enfant des attitudes de rejet. Sources de conflits entre l'enfant et les parents, cette opposition symbolise souvent le refus d'une attitude passive face à la machine. Très tôt l'enfant va devoir faire appel à la raison et accepter le *« compromis entre les bénéfices réels de la ventilation et les contraintes qu'elle amène »* (28).

Dans un premier temps, on propose la mise sous VNI la nuit afin de soulager les muscles respiratoires et de limiter ainsi les symptômes d'une hypoventilation nocturne (troubles du sommeil, céphalées matinales, somnolence diurne, fatigue). Ainsi, l'enfant peut profiter, voire retrouver une vie sociale « normale » dans la journée (29). Malheureusement, selon l'évolution de l'atteinte respiratoire, la VNI peut également accompagner l'enfant pendant la journée lorsqu'une hypoventilation alvéolaire diurne apparait malgré une VNI nocturne efficace.

3.3.2. La période de la trachéotomie

Quand la VNI devient nécessaire sans interruption dans la journée, et que l'hypoventilation alvéolaire persiste ou réapparait, témoignant d'une inefficacité de la VNI, la ventilation par trachéotomie se discute. Le recours à ce mode de ventilation invasif est très redouté par les patients et leur famille. Synonyme de grande dépendance et d'un quotidien médicalisé, elle est parfois décrite comme une mutilation (28). Elle peut être perçue comme une étape supplémentaire vers le décès de l'enfant et marque alors une période douloureuse pour la famille et impose de nouveaux ajustements quotidiens. Parmi les contraintes mise en évidence par le malade, on retrouve notamment la stigmatisation du handicap lié au regard des autres, et la perte de la parole « *ce qui me fait peur, c'est le regard des autres* » (28).

Trachéotomie et Identité

La trachéotomie touche la question narcissique : *comment va-t-on me regarder ? Vais-je être aimé ou même aimable ?* Pour que le malade puisse l'accepter au mieux, il faut un réel travail d'information et d'écoute en amont. L'adaptation des jeunes enfants à ventilation invasive par trachéotomie va beaucoup dépendre de l'acceptation des parents et de leur regard sur ce dispositif. Souvent perçue par les parents comme une déshumanisation de l'enfant, la trachéotomie impose également à l'entourage un cadre plus médicalisé qu'auparavant. Elle met notamment à l'épreuve leur parentalité en introduisant des gestes médicaux dans la relation à l'enfant (29).

Dans le cas des myopathies, la trachéotomie peut être inévitable à un stade plus ou moins avancé de la maladie. Cette intervention a été souvent anticipée par la rencontre avec d'autres malades atteints, notamment pour les jeunes vivants en foyer. Même si le patient a conscience du caractère inéluctable de l'intervention, il est primordial d'informer à la fois le malade et les parents en amont pour que chacun intègre les informations dont il a besoin pour accepter la perspective de ce dispositif et ses conséquences (28). Il parait essentiel d'entendre et de

respecter l'acte de révolte et de maitrise de soi que recouvre le refus de la trachéotomie (24). Pour que cette révolte puisse être entendue, écoutée et exprimée, il faut avoir du temps d'où l'importance d'anticiper cette étape douloureuse (24).

Consentement et adhésion à la trachéotomie

Cette étape marque une perte d'autonomie majeure pour le malade (23). Paradoxalement, le sujet devra pourtant accepter cette dépendance à la machine et parvenir à la « dompter » pour retrouver ainsi sa liberté d'expression. Pour pouvoir parler avec l'assistance ventilatoire, il va falloir maitriser la machine et adapter son débit verbal et son rythme de parole pour ne pas être gêné par la ventilation

Très redoutée par le malade mais aussi par sa famille et souvent vécue douloureusement, la trachéotomie apporte néanmoins soulagement et sécurité une fois réalisée (29). Souvent repoussée au maximum, elle intervient au moment où le patient ne peut plus se contenter de la VNI « *J'ai peur d'étouffer si je ne la fais pas et j'ai peur de la faire.* ». Sa mise en place représente alors rapidement un réel soulagement en effaçant la majorité des signes cliniques. Une patiente ayant tout d'abord refusé catégoriquement d'être trachéotomisée revient un an après sur son intervention « *j'envisage même plus de la fermer, ça m'a changé la vie* » (28). Bien que majorant considérablement le niveau de dépendance, la ventilation par trachéotomie améliore nettement le confort respiratoire du patient et diminue ainsi l'impact de l'atteinte respiratoire au quotidien.

3.3.3. La gastrostomie

L'atteinte respiratoire et les difficultés praxiques liées à l'affaiblissement des muscles amènent souvent des problèmes de nutrition chez les patients neuromusculaires. L'atteinte respiratoire est telle que la prise des repas devient un véritable effort pour le patient « *manger, ça n'a jamais été un plaisir pour moi, c'est un vrai boulot* » rapporte un jeune adulte myopathe (28). La gastrotomie n'est pas automatique pour autant, elle est proposée lors de dysphagie majeure entrainant une dénutrition et une perte de poids importante. Ces signes cliniques se retrouvent davantage chez les patients ventilés par VNI pour qui se débrancher de la ventilation au cours des repas (5) demande un effort respiratoire considérable.

La gastrostomie peut être vécue différemment par le malade et sa famille. La question de l'alimentation reste très sensible chez les mères qui vivent cette énième mutilation comme le sceau de leur échec de mère nourricière, notamment lorsque la gastrostomie est proposée chez les jeunes enfants, « *je ne suis pas d'accord, je veux encore essayer de lui donner à manger* » (28).

Les patients, quant à eux, ne partagent pas toujours cette réticence et certains vont jusqu'à réclamer l'intervention, d'autant que la gastrostomie n'empêche pas le maintien d'une alimentation per os (28).

3.4. La place des soignants

Dans le cas de certaines maladies neuromusculaires, l'environnement est très rapidement médicalisé. De ce fait, en tant que soignant, nous sommes les premiers à poser un regard et à mettre des mots sur la maladie. Le nombre de professionnels va s'accroitre au fur et à mesure de l'évolution de la maladie.

3.4.1. Une prise en charge pluridisciplinaire

Face à une maladie diagnostiquée plus précocement et dont l'évolution est mieux connue, se sont développées au fils des ans des besoins variés en termes de soins. En effet l'allongement de la durée de vie a donné naissance à de nouvelles prises en charges thérapeutiques et a fait émerger la dimension psychologique concernée par la Qualité de Vie.

D'une prise en charge physiologique à une prise en charge psychologique

La confiance accordée par le malade et sa famille prend racine dans une prise en charge globale du malade et de la maladie. Les personnels soignants qui gravitent autour du malade neuromusculaire sont nombreux : Pédiatre, médecin de rééducation, réanimateur, cardiologue, pneumologue, nutritionniste, kinésithérapeute, chirurgien orthopédiste… Autant de soignants que d'interlocuteurs potentiels pour parler de la maladie au malade. Pour que la dimension de globalité soit l'axe thérapeutique principal, les soignants doivent en amont élaborer un suivi pluridisciplinaire autour du patient (30).

Ces dernières années, la prise en charge psychologique du patient et de sa famille est apparue comme besoin clé du suivi (30) et aujourd'hui la dimension psychologique est difficilement dissociable de la prise en charge globale de la maladie. La question de la QDV a notamment permis l'adaptation du soin au domicile afin de mieux répondre au besoin de maintien de la vie sociale (30).

3.4.2. L'importance de la communication

Dès l'annonce du diagnostic, l'attitude non-verbale puis bien évidemment les mots employés par le personnel médical sont essentiels. Ils constituent la base sur laquelle le patient va fonder sa nouvelle identité (24). C'est le lien entre tous les interlocuteurs de l'enfant qui va créer pour lui un environnement sécurisé (31).

Comme nous l'avons abordé dans cette première partie, il est essentiel dès l'annonce du diagnostic d'être présent pour l'enfant en tant qu'interlocuteur auprès duquel il pourra obtenir des informations, exprimer ses sensations, ses sentiments, ses émotions… La question du lien avec les soignants n'est pas seulement pour l'enfant une source d'informations mais avant tout une zone de partage mise en place pour lui. Pour que ces échanges existent, il semble indispensable de s'assurer que les compétences communicationnelles soient fonctionnelles. Aussi, au-delà de la prise en charge psychologique, apparaît la dimension formelle du langage pour laquelle l'orthophoniste peut intervenir.

D'une manière générale, les auteurs cités dans cette première partie accordent une place primordiale à la communication. Elle est à l'origine du lien entre les membres de la famille, les soignants, le malade… Pourtant on ne cite que très rarement la prise en charge orthophonique parmi les traitements. Quelle que soit la profession, le statut de soignant implique de devenir un interlocuteur essentiel pour le malade, et notre attitude dans la communication traduit el regard que nous portons sur le malade, sur sa maladie. C'est à partir de ces indices que l'enfant crée son identité.

Notre rôle de soignant est avant tout d'accompagner le malade tout au long de sa vie et de l'aider à se construire, à chaque étape douloureuse rappelant le caractère inéluctable de sa situation. L'enfant doit pouvoir trouver en nous une écoute attentive, des réponses et surtout une attention toute particulière. Pour cela le maintien du lien par la communication est essentiel.

Le métier d'orthophoniste, concerne la communication au sens large bien au delà du langage formel. A mon sens le rôle de l'orthophonie est de rendre fonctionnel chaque médiateur communicationnel investi par le patient. La myopathie entrave plusieurs de ces médiateurs, la prise en charge orthophonique semble pouvoir trouver sa place dans l'accompagnement des patients myopathes.

Orthophonie, définitions et rappels

1. Rappels historiques du métier orthophoniste

Le métier d'orthophoniste n'existe officiellement que depuis un demi-siècle, reconnu en France en 1964. Aujourd'hui, on estime pourtant qu'il puise ses racines dans les travaux de l'Abbé de l'Epée qui permit aux jeunes sourds de communiquer grâce à un langage à base de signes, et à ceux du Docteur Itard qui recueillit Victor, l'Enfant Sauvage pour l'éduquer en lui inculquant le langage.

C'est en 1829, que le terme « orthophonique » apparaît pour la première fois grâce à « l'Institut Orthophonique de Paris » crée par le Docteur Colombat dans le but de traiter le bégaiement. Le traitement des troubles du langage s'inscrit alors comme fondement de la profession. Cette volonté d'explorer et de traiter le langage va gagner le secteur de la neurologie à la fin du XIXème siècle : Broca et Déjérine, parmi d'autres, vont tenter de décrire les difficultés dues aux traumatismes crâniens ou aux accidents vasculaires cérébraux. C'est à partir de ce moment là, que des centres de formation de « thérapeutes du langage » voient le jour.

En 1920, l'orthophonie va s'intéresser à la voix et à l'articulation, Madame Borel-Maisonny va en effet développer des techniques de rééducation destinées aux enfants opérés pour des fentes labiales et palatines. Cette dernière proposera ensuite ces mêmes techniques aux enfants présentant des troubles de l'articulation sans pathologie apparente. Cette démarche va alors permettre à Borel-Maisonny d'ouvrir progressivement le champ d'application de l'orthophonie à tous les troubles du langage. En s'intéressant non plus seulement à la parole mais aussi au langage et à la pensée, celle-ci posera les bases de l'orthophonie c'est-à-dire le traitement du langage dans son ensemble : langage oral ou écrit, communication verbale ou non-verbale sans en distinguer les origines, qu'elles soient organique, fonctionnelle ou autre.

Pendant cette même période, Dinville et Tarnaud vont s'intéresser plus particulièrement aux troubles de la voix et à leur prise en charge, proposant ainsi d'intégrer des cours de phoniatrie dans les formations.

En 1955, Claude Chassagny enseignant puis psychanalyste, s'intéresse aux difficultés sociales et scolaires des enfants en situation d'apprentissage. Il fonde alors l'Ecole de Formation des Rééducateurs de la Dyslexie dans laquelle il propose d'enseigner notamment la Pédagogie Relationnelle du Langage.

C'est ainsi qu'après plus d'un siècle de recherche autour du langage, le 10 juillet 1964, une loi officialise le statut d'orthophoniste. La volonté est alors surtout de donner une définition de l'orthophoniste :

> *« Art. 504-1 : Est considérée comme exerçant la profession d'orthophoniste toute personne qui, non titulaire du diplôme d'Etat de docteur en médecine, exécute habituellement des actes de rééducation de la voix, de la parole et du langage oral ou écrit, hors la présence du médecin. »*

Dès ce moment, de nombreux textes et décrets paraitront, précisant peu à peu les spécificités de la profession d'orthophoniste. En mai 2002, une nouvelle définition va préciser le rôle de l'orthophoniste :

> *L'orthophonie consiste :*
>
> *- à prévenir, à évaluer et à prendre en charge, aussi précocement que possible, par des actes de rééducation constituant un traitement, les troubles de la voix, de l'articulation, de la parole, ainsi que les troubles associés à la compréhension du langage oral et écrit et à son expression;- à dispenser l'apprentissage d'autres formes de communication non verbale permettant de compléter ou de suppléer ces fonctions.*
>
> Dans ce même décret on trouvera également les champs de compétences concernés par les orthophonistes selon lequel :
>
> *L'orthophoniste est habilité à accomplir les actes suivants :*
>
> - ***Dans le domaine des anomalies de l'expression orale ou écrite :***

- la rééducation des fonctions du langage chez le jeune enfant présentant un handicap moteur, sensoriel ou mental ;

- la rééducation des troubles de l'articulation, de la parole ou du langage oral (dysphasies, bégaiements) quelle qu'en soit l'origine ;

- la rééducation des troubles de la phonation liés à une division palatine ou à une incompétence vélo-pharyngée ;

- la rééducation des troubles du langage écrit (dyslexie, dysorthographie, dysgraphie) et des dyscalculies ;

- l'apprentissage des systèmes alternatifs ou augmentatifs de la communication.

- Dans le domaine des pathologies oto-rhino-laryngologiques :

- la rééducation des troubles vélo-tubo-tympaniques ; l'articulation et de la parole ;

- la rééducation et la conservation de la voix, de la parole et du langage, la démutisation et l'apprentissage de la lecture labiale, y compris dans le cas d'implants cochléaires ou d'autres dispositifs de réhabilitation ou de suppléance de la surdité ;

- la rééducation des troubles de la déglutition (dysphagie, apraxie et dyspraxie

bucco-linguo-faciale) ;

- la rééducation des troubles de la voix d'origine organique ou fonctionnelle pouvant justifier l'apprentissage des voix oro-oesophagienne ou trachéopharyngienne et de l'utilisation de toute prothèse phonatoire.

- Dans le domaine des pathologies neurologiques :

- la rééducation des dysarthries et des dysphagies ;

- la rééducation des fonctions du langage oral ou écrit liées à des lésions cérébrales localisées (aphasie, alexie, agnosie, agraphie, acalculie) ;

- le maintien et l'adaptation des fonctions de communication dans les lésions dégénératives du vieillissement cérébral.

Article 4

La rééducation orthophonique est accompagnée, en tant que de besoin, de conseils appropriés à l'entourage proche du patient.

L'orthophoniste peut proposer des actions de prévention, d'éducation sanitaire ou de dépistage, les organiser ou y participer. Il peut participer à des actions concernant la formation initiale et continue des orthophonistes et éventuellement d'autres professionnels, la lutte contre l'illettrisme ou la recherche dans le domaine de l'orthophonie.»

En balayant succinctement l'histoire de la profession d'orthophoniste, j'ai voulu montrer ici que même s'il n'est reconnu comme tel depuis peu, le métier d'orthophoniste s'est en premier lieu intéressé au langage comme vecteur de communication et d'interaction. Le docteur Itard attribue au langage la faculté de « civiliser » ce qui rejoint la pensée de Martin Heidegger qui veut que *l'homme soit, à la différence de la plante et de l'animal, le vivant capable de parole. Cette affirmation ne signifie pas seulement qu'à côté d'autres facultés l'homme possède aussi celle de parler. Elle veut dire que c'est bien la parole qui rend l'homme capable d'être le vivant qu'il est en tant qu'homme. L'homme est l'homme en tant qu'il est celui qui parle.* » (32). Le fait de communiquer apparaît alors très clairement comme l'essence même de l'être humain.

Si l'orthophonie a en premier lieu précisé son domaine d'action grâce la rééducation du langage dans sa dimension formelle, il est aujourd'hui incontestable que son champ d'action s'étend à tout trouble de la communication au sens large. L'orthophoniste intervient auprès de toute personne en situation de handicap dont la possibilité de communiquer est altérée.

De ce fait notre champ d'action est large et notre expertise peut s'avérer un maillon essentiel de la prise en charge globale d'un patient puisque bien au delà du trouble en lui-même, la communication entre soignant et soigné est essentiel et joue un rôle majeur dans l'amélioration de la qualité de vie des patients. L'un des objectifs de ce travail de recherche auprès des patients neuromusculaires est d'améliorer leur communication dans le but d'optimiser à la fois leur prise en charge mais aussi leur qualité de vie.

2. La communication

Parce que la faculté de communiquer constitue l'essence de l'être humain, nous devons considérer le maintien et l'amélioration de la communication comme élément essentiel de la prise en charge de nos patients.

Avant d'aborder la communication des patients neuromusculaires en particulier, il me semble important de rappeler brièvement en quoi consiste le fait de communiquer et de mesurer en quoi s'intéresser à la communication implique de naviguer sans cesse entre physiologie et psychologie.

2.1. Définitions

Si elle s'avère innée chez l'être humain, la communication reste un système très complexe. Selon le *Dictionnaire d'orthophonie (33)*, la communication correspond à « tout moyen verbal ou non verbal utilisé par un individu pour échanger des idées, des connaissances, des sentiments avec un autre individu ». On fait également référence à « l'existence indispensable d'un émetteur et d'un récepteur […], [et] d'un code qui soit en partie commun » (33)

Communiquer, du latin « communicare », signifie « être en relation, échanger ». Toutefois, ce mot avait pour sens premier « participer à » ou « communier » dont les racines sont identiques. Peu à peu, son sens a évolué jusqu'à aujourd'hui où le Petit Larousse illustré lui attribue plusieurs significations :

- « Transmettre ».
- « Faire partager ».
- « Être en communication »
- « Être en relation ».
- « Faire connaître »

Le langage est essentiellement utilisé à des fins communicatives. Ce moyen d'expression des pensées et des sentiments implique la notion de langue qui va permettre à cette faculté qu'est le langage de se réaliser par l'acte de parole. Saussure a beaucoup insisté sur la distinction entre langue, langage et parole.

Langage

Aptitude à communiquer présente chez l'homme de manière innée. C'est une fonction complexe qui permet à l'homme d'exprimer et de comprendre des états affectifs, des concepts au moyen de codes conventionnels. Cette fonction suppose un système de règles ou de code pour signifier, symboliser ou représenter la réalité objective ou imaginaire. La langue permet de matérialiser le langage.

Langue

Système social composé de signes arbitrairement choisis par une communauté linguistique, la langue est un code acquis par l'homme. En elle-même la langue n'est qu'un système mort qui n'acquiert de statut social que par le biais de la parole.

Parole

Action mécanique apprise par l'homme, elle résulte de l'acte de parler, c'est donc une actualisation du langage.

Les auteurs du Dictionnaire d'Orthophonie (33) considèrent que le « langage propre de l'homme » possède cinq caractéristiques fondamentales qui le distinguent de la communication animale :

- « La sémanticité » (les signes de la langue ont un sens).
- « L'interchangeabilité » (on peut remplacer un signe par un autre de même signification).
- « Le déplacement » (le signe peut représenter un objet non présent).
- « L'ouverture » (dans certaines situations, un signe linguistique peut prendre une signification autre que celle qu'on lui connaît habituellement).
- « Prévarication » (même la non utilisation d'un signe peut avoir une signification).

2.2. Quelle communication ?

On ne communique pas uniquement avec la parole, le corps est tout autant vecteur de communication, non seulement au travers des gestes et mimiques mais également pour établir une distance sociale. « Communiquer, c'est agir, c'est associer à la compétence linguistique le dynamisme d'un homme qui aime, qui vit, qui souffre et qui s'exprime avec son corps » (34)

Il est courant de dire que le langage non verbal représente plus de 80% de la communication. Selon Abric, c'est le décodage des mimiques du visage et la position du corps de l'interlocuteur qui permet de situer la nature de l'interaction (35). Cosnier ajoute que les mimiques facilitent la

perception des affects d'autrui (36). Rimé est d'accord pour dire que la communication non verbale est partie intégrante du processus de production du discours, même si parfois on n'utilise que le geste pour communiquer tel ou tel élément ; il ajoute que notre attention est surtout focalisée sur le langage verbal pour décoder le message et que nous ne sommes attirés par le langage non verbal que lorsque celui est discordant par rapport au message ou lorsque que le discours « perd en intensité ou en intelligibilité » (37)

Communication verbale

Mode de communication utilisant le verbe et la parole. Par opposition à la communication non verbale, les médiateurs de la communication verbale trouvent leur siège dans le contenu des messages verbalisés par la parole.

Communication non verbale

« C'est l'ensemble des gestes, des attitudes et des mimiques qui accompagnent le langage dans un but de communication ». (33) Les procédés non verbaux sont des comportements qui signifient quelque chose à quelqu'un. On y retrouve les éléments de signification produits au niveau de la face parallèlement à la production de parole ainsi que les postures, les gestes dans la mesure où ils permettent de nuancer, de modifier ou de contredire le message.

Bien qu'il semble important de différencier la communication verbale de la communication non verbale, elles sont rarement dissociables au sein d'une conversation. On est très peu souvent face à des médiateurs exclusivement verbaux ou à l'inverse exclusivement non verbaux. Non seulement ces deux systèmes fonctionnent ensemble, mais on va jusqu'à dire qu'ils se complètent et on assiste à une interdépendance des deux.

2.3. Les médiateurs de la communication

Les médiateurs ont pour rôle d'assurer la bonne transmission de la signification du message émis. Ils vont renforcer l'aspect sémantique du message pour qu'il soit saisi dans son intégralité par l'interlocuteur.

On peut synthétiser les divers médiateurs de la communication de la façon suivante

- Le regard
- Les expressions faciales
- Le comportement vocal

- Le comportement kinesthésique
- Le comportement tactile
- Les comportements dits primitifs
- Le comportement territorial
- Le comportement vestimentaire, ornemental

2.3.1. Les médiateurs non-verbaux

On distingue, parmi les médiateurs non verbaux, ceux qui appartiennent au registre paralinguistique et ceux qui appartiennent au registre non linguistique. Grossièrement, on peut rattacher la voix et ce qui s'y rapporte (prosodie, intonation…) au système paralinguistique, c'est-à-dire tout ce qui accompagne le message verbal à proprement dit. Le registre non linguistique, quant à lui, englobe, tous les faits qui servent la communication mais ne sont ni verbaux, ni paralinguistiques. D'une manière générale, le langage du corps appartient au registre non linguistique.

A. A. Les médiateurs non verbaux non linguistiques

a. Les sensorialités

Grâce à nos sens, nous percevons le monde et les choses qui le composent : odeurs, saveurs, textures, images, sons… Ils restent nos seuls moyens d'appréhender notre environnement. Nos sens jouent également un rôle primordial dans la communication interpersonnelle puisqu'ils nous permettent d'émettre et de recevoir les comportements communicatifs lors des interactions avec autrui.

Il semble indispensable d'étudier plus précisément en quoi chacun de nos sens supporte la communication et intervient dans sa mise en place. Pour cela, nous aborderons chacun des sens pour développer son double rôle d'émetteur et de récepteur au sein des interactions sociales.

- ***L'ouïe***

L'ouïe est notée comme un sens exclusivement récepteur de la communication. Il n'en est pas moins important, on peut même dire qu'il amène l'enfant à communiquer. En effet, l'ouïe conduit l'enfant à écouter l'autre et à le percevoir comme « être communiquant ». Cette capacité d'écoute

est donc primordiale dans la communication car elle permet d'être avec l'interlocuteur, d'y être relié et d'être à son tour écouté.

- ***Le toucher***

Ce sens est à l'origine du contact avec autrui, il amène l'interlocuteur à inviter autrui dans son espace personnel. D'une manière générale, le toucher est un sens lourdement chargé d'affects. Dans les relations intimes, on détecte un réel langage tactile. Un enfant va exprimer sa confiance et son affection en prenant la main par exemple, et il va au contraire pousser hors de son espace un camarade qui lui fait peur et l'agresse.

On va même jusqu'à attribuer des significations affectives aux différentes pressions tactiles que l'on peut exercer :

- Un toucher léger mais ferme est vécu comme sécurisant, tranquillisant.
- Un toucher appuyé mais bref va par contre véhiculer l'agressivité.

Le toucher reste un sens dont il est difficile de cerner tous les aspects. Son lien étroit avec les affects ne permet pas une observation formellement objective. Toutefois, il est de manière certaine un médiateur important de la communication, le refus de contact étant même en soi un comportement communicatif.

- ***La vue (le regard)***

Le principal rôle du regard est d'assurer la fonction phatique du langage. C'est en effet lui qui établit et maintient le contact. Le fait de détourner les yeux est également une manière d'interrompre la conversation. Regarder et être regardé est essentiel dans tous les comportements sociaux. Lorsque l'on souhaite entamer une conversation avec quelqu'un, on cherche tout d'abord à croiser son regard. La plupart du temps, on manifeste son intérêt en regardant la personne ; cet intérêt peut être de différente nature (physique, intellectuelle, il peut être une forme de curiosité…) mais c'est presque toujours le regard qui en sera le garant. La vue et le regard sont donc des médiateurs indispensables de la communication.

En tant qu'émetteur, le regard est porteur de toutes les émotions possibles : haine, tendresse, colère, joie, questionnement… tandis qu'en tant que récepteur, il permet d'ajuster les systèmes de communication et d'anticiper les réactions d'autrui. Par exemple, si notre interlocuteur regarde sa montre, nous nous empressons de le solliciter pour le réintroduire dans la conversation. S'il nous regarde avec étonnement, nous précisons notre point de vue et argumentons davantage…

- ***L'odorat et le goût***

Ces deux sens sont exclusivement récepteurs dans la communication. Présents dès le plus jeune âge de la vie, ils nous permettent d'explorer le monde et d'affiner notre sens critique à l'égard de ce qui nous entoure. Ainsi, on peut avoir plus de plaisir à discuter avec quelqu'un qui sent bon qu'avec quelqu'un qui a mauvaise haleine. Ces deux sens définissent les préférences de chaque individu, aussi sont-ils trop peu objectifs et difficiles à observer pour une étude poussée de leur rôle dans les interactions.

b. L'expression faciale

Le visage constitue chez l'homme le siège principal des expressions. En effet, le moindre mouvement des yeux, des lèvres ou des sourcils peut déterminer l'expression générale du visage et générer ainsi une dynamique communicationnelle. Le visage est une partie très importante chez l'homme car, en plus d'être le canal privilégié des expressions, il est également la partie à laquelle autrui a le plus facilement accès.

Parmi les mimiques qu'on peut distinguer, on s'intéressera au sourire, au rire, aux larmes ainsi qu'aux grimaces.

- ***Le sourire***

Le sourire est une conduite faciale spécifiquement humaine. Comme le regard, le sourire est une preuve de reconnaissance d'autrui qui est d'ailleurs souvent initiée par un contact oculaire avec l'interlocuteur. Le sourire, inné chez l'enfant, peut véhiculer plusieurs affects :

- Le sourire masqué va révéler l'inquiétude de l'enfant
- Le sourire-joie apparaît quand l'enfant reconnaît sa mère ou une personne familière
- Le sourire-fierté correspond au moment où l'enfant réussit quelque chose pour la première fois.

- ***Le rire***

Il existe plusieurs rires, chacun traduisant un état différent : la joie, la moquerie, le mépris, la méchanceté, la malice… Cependant, si chacun est différent, on relève des manifestations physiques communes : contractions spasmodiques du diaphragme, vocalisations rythmées… Le rire est selon plusieurs médecins le meilleur relaxant naturel.

- ***Les larmes***

Comme tous les autres, les pleurs sont un comportement social. Ils sont même un des premiers moyens d'expression de l'enfant. Chez l'enfant, ils vont être d'abord causés par une souffrance physique (chutes, bagarres…) alors que chez l'adulte, les pleurs manifestent le plus souvent une souffrance morale. D'une manière générale, les pleurs expriment le chagrin, la peur, la honte, le dépit mais aussi la joie quelquefois.

- ***Les grimaces***

La grimace est une déformation volontaire dont on distingue deux buts. Le plus courant est celui d'exprimer des affects indicibles soit par manque de mots, soit parce que les conventions sociales l'interdisent ; les grimaces peuvent également relever des phénomènes humoristiques et être alors utilisées pour caricaturer certaines situations ou personnes. Dans les deux cas, les grimaces permettent à l'individu d'évacuer une certaine tension, elles constituent donc une sorte d'exutoire.

c. Les gestes

Les gestes sont très souvent associés à la parole, leur rôle est d'accompagner la parole. Ils ponctuent le discours verbal, l'accentuent, l'illustrent même souvent : lorsqu'on indique une direction, on pointe spontanément l'index en même temps que l'on explique verbalement la route à suivre

Hecaen a mis en évidence trois types de gestes :

- Les gestes symboliques (« salut », « viens »…)
- Les gestes iconiques (gestes de comptines qui ressemblent à un objet)
- Les gestes indices (lien causal : s'essuyer le front -> il fait chaud)

Montagner, quant à lui, choisit de classer les gestes selon deux catégories. Suite à son observation d'enfants âgés de 2 mois à 7 ans, il met en évidence deux grandes sortes de gestes utilisés (38):

- les gestes de lien et d'apaisement :

Caresser, prendre la main, poser la tête sur l'épaule de l'autre, offrir quelque chose…

- les gestes de menace et d'agression :

Mordre, griffer, pincer, agripper, pousser, faire tomber, tirer les cheveux…

d. La proxémie

Hall s'est intéressé dans les années 1960 à l'utilisation par les hommes de leur espace et de l'espace d'autrui pour en dégager des caractéristiques. Il en distingue quatre types qu'il va développer dans son « code des distances ».

- **La distance intime (0-45 cm)**

Cette distance révèle une sorte de relation privilégiée entre les interlocuteurs. Ils partagent en effet leurs espaces vitaux qui s'intriquent tous deux. Cette distance peut autant être le siège d'une protection que d'une agression.

Situations : rapports sexuels, relation mère/enfant, soins médicaux, sport de lutte, viol…

- **La distance personnelle (45 - 125 cm)**

Elle représente une position neutre : la distance montre que les deux interlocuteurs se connaissent mais elle ne permet pas de contact intime.

Situations : conversation entre deux personnes qui se connaissent, collègues de travail…

- **La distance sociale (1,25 - 3,60m)**

Dans cette situation, autrui est tenu à distance. La situation prend alors un aspect plus solennel.

Situation : cours collectifs en faible comité, formations…

- **La distance publique (plus de 3,60 m)**

Cette distance est souvent utilisée en comité. Elle permet à l'individu de s'adresser de manière impersonnelle à une assemblée. Le discours doit être adapté ainsi que le niveau vocal, ce qui crée une situation plus artificielle, qui manque de spontanéité, dont les codes de communication peuvent être faussés.

Situation : cours magistraux, discours politiques, théâtre…

La dispersion des corps dans l'espace de communication non verbale permet de deviner les relations qui unissent les individus.

B. B. Médiateurs non verbaux paralinguistiques

a .La voix et les éléments supralinguistiques

La voix permet non seulement de délivrer le message verbal puisqu'elle constitue l'instrument de la parole mais elle véhicule également, grâce aux variations de ses paramètres, les émotions de l'individu. On peut étudier les phénomènes vocaux d'un point de vue quantitatif mais également qualitatif.

- ***Le versant quantitatif***

Les deux extrêmes d'utilisation de la voix sont le mutisme (absence totale de parole) ou la logorrhée (besoin irrépressible de parler). Tous deux peuvent véhiculer un sentiment d'angoisse, d'excitation, de peur, de joie…

- ***Le versant qualitatif :***

Celui-ci recouvre les paramètres de la voix tels que la hauteur, l'intensité, le débit ou encore le timbre. Ils varient tous les quatre d'un individu à l'autre et même d'une situation à l'autre. Il est connu que lorsqu'on s'énerve, on a tendance à hausser le ton et la voix devient alors plus aiguë.

b. La prosodie

La prosodie correspond aux propriétés suprasegmentales du signal de parole qui modulent et améliorent son sens. Elles recouvrent différentes fonctions qui permettent aux locuteurs la construction d'un discours expressif.

Parmi ces différentes fonctions on distingue les fonctions grammaticale, pragmatique et affective.

La « prosodie grammaticale » concerne les différents indices suprasegmentaux qui éclairent la syntaxe d'une phrase. Nous faisons par exemple appel à cette fonction pour différencier « Mais oui mon cher Rey, elle ment » de « Mais oui mon cher, réellement » (39).

La « prosodie pragmatique », va compléter ce que l'on obtient comme indices syntaxiques, elle intéresse l'aspect social de la production. C'est grâce à elle que l'on va mettre en exergue certains éléments et inviter ainsi l'auditeur à y porter une attention particulière. Elle régit la hiérarchisation de l'information au sein de la production, non pas en fonction des règles syntaxiques mais selon le contexte et l'intentionnalité du locuteur.

Enfin, la « prosodie affective » va véhiculer l'état sentimental général extrinsèque à la production. Les auteurs proposent l'exemple d'une femme qui demande si l'avion de son mari n'a pas encore débarqué. Ces énoncés ne présentent pas les mêmes caractéristiques suprasegmentales selon si cette femme est inquiète ou en retard.

On comprend donc que la prosodie ne se cantonne pas à un aspect linguistique du langage mais qu'elle intervient au carrefour de plusieurs disciplines autant au niveau formel du langage notamment pour les frontières qu'au niveau pragmatique et social.

2.3.2. Les médiateurs verbaux

Les différents médiateurs verbaux se situent au niveau des quatre dimensions du langage :

- Dimension phonologique : articulation des différents phonèmes de la langue
- Dimension lexicale et sémantique : prise en compte du mot en tant que signifiant (morphologie) et signifié(sens véhiculé)
- Dimension syntaxique : construction de phrases dont la complexité varie
- Dimension pragmatique : rôle du langage. Quelle utilisation fait -on du langage?

L'anatomie en orthophonie

Avant de préciser la place de l'orthophoniste dans la maladie neuromusculaire, nous rappellerons brièvement les connaissances actuelles des bases anatomiques de la production de la parole et de la déglutition lors de leur fonctionnement anatomique normal. Il est évident que les structures anatomiques ainsi que les fonctions physiologiques qu'elles régissent sont étroitement liées ; nous proposerons cependant de les séparer ici artificiellement pour en dégager cinq systèmes :

- Le système respiratoire
- Le système phonatoire
- Le système articulatoire
- Le système auditif
- Le système nerveux

Comme nous le verrons en détail plus loin, la maladie neuromusculaire peut altérer plusieurs domaines de ces systèmes. Peu investigués par les orthophonistes, les maladies neuromusculaires caractérisées par des atteintes motrices et respiratoires peuvent pourtant entrainer des troubles de la phonation et de la déglutition. Nous nous attarderons notamment sur l'implication de ces systèmes dans les deux activités physiologiques particulières que sont la phonation et la déglutition.

1. Physiologie de la phonation

1.1. Le système nerveux

La production de la parole est un comportement sensorimoteur qui implique une coordination extrêmement complexe d'une vaste gamme de muscles eux-même régis par plusieurs systèmes physiologiques (phonatoire, respiratoire et articulatoire). Cette dynamique complexe met en jeu de multiples mécanismes de contrôle neuronal :

- Un système supérieur de contrôle moteur
- Des composantes cognitives et linguistiques en interaction avec le tronc cérébral et le cervelet

- Un système de signaux de rétroaction résultant de différentes afférences sensorielles

1.2. Le système respiratoire

L'appareil respiratoire est essentiel à l'élimination du dioxyde de carbone et à l'oxygénation du sang. Au-delà de sa fonction biologique, on retrouve l'appareil respiratoire dans la production de la parole. En effet, ce dernier se place comme source d'énergie incontournable à la vibration des plis vocaux (ou cordes vocales) et à la production des consonnes grâce aux articulateurs oraux.

Chez le sujet sain la parole s'effectue au cours de l'expiration. Au cours de la parole, la ventilation présente des modifications par rapport à la ventilation au repos. Son étude met en évidence une augmentation de la ventilation minute allant jusqu'au doublement du volume-minute. Deux mécanismes adaptatifs expliquent cette augmentation de ventilation :

- une augmentation de la fréquence respiratoire (fR)

et/ou

- une augmentation du volume courant (VT)

Cette modification de la ventilation s'accompagne également d'une modification du cycle respiratoire : le temps inspiratoire (TI) est diminué au profit du temps expiratoire (TE) qui s'en trouve considérablement augmenté, ce qui découle d'un contrôle volontaire de la ventilation pour consacrer d'avantage de temps à la phonation. Ces modifications vont être à l'origine d'une diminution du rapport Temps inspiratoire/ Temps total du cycle inspiratoire (TI/TTOT), l'expiration devient une phase active du cycle respiratoire alors qu'elle demeure passive en situation de repos, et on peut assister à une mise en jeu des muscles expiratoires.

Draper illustre par ce schéma le contrôle volontaire de la respiration pendant la parole entrainant la coordination de plusieurs muscles. (40)

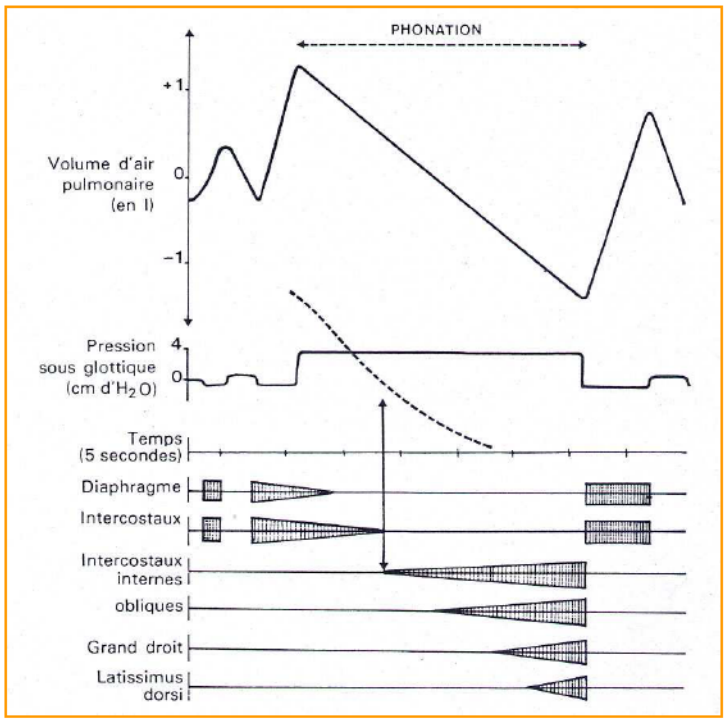


Figure 2 : schéma de mise en jeu des muscles respiratoires au cours de la phonation

Afin de permettre la production de la parole, la pression entre les cordes vocales, ou pression sous-glottique, doit être maintenue à un niveau constant. Ce maintien de la pression est le fruit d'une interaction complexe entre les forces générées par les propriétés mécaniques passives des poumons et du thorax et les forces générées activement par contraction musculaire. L'intensité du son produit est proportionnellement liée à l'importance de cette pression résultant du débit expiratoire et des résistances laryngées. Pour permettre la parole, cette pression doit atteindre un minimum de 2cmH_2O, celle-ci peut ensuite varier légèrement pour contrôler certains éléments prosodiques, l'intensité ou la tonalité de la voix.

Les inspirations pendant la parole sont plus courtes et brusques que dans une respiration physiologique de repos afin d'éviter les interruptions. Le volume pulmonaire résultant des inspirations est également légèrement supérieur à celui observé au repos. Les expirations, quant à elles, sont prolongées puisque que l'on parle sur la phase expiratoire du cycle respiratoire.

1.3. Le système phonatoire

Le larynx assure plusieurs fonctions biologiques essentielles. Parmi elles, il est responsable de la production des sons de la parole. En effet, les plis vocaux se situent dans le larynx et comme nous l'avons vu précédemment, c'est leur adduction résultant d'une pression sous-glottique constante qui va permettre l'émission d'un son. Lorsque la pression sous-glottique est supérieure la résistance formée par l'adduction des plis vocaux, un jet d'air est envoyé dans l'espace supra glottique appelé le tractus vocal. Les cordes vocales vont ainsi s'ouvrir pour émettre le son puis se refermer sous l'effet de l'élasticité de leurs tissus. Dès lors que la pression sous-glottique est à nouveau suffisante pour surpasser la résistance des cordes vocales, un cycle peut recommencer.

Le son ainsi généré, composé d'harmoniques allant jusqu'à 4500 Hz, va constituer une composante acoustiquement complexe qui ne deviendra un son spécifique de la parole qu'après transformation par les systèmes de résonnances du tractus vocal.

1.3.1. Paramètres vocaux

Les paramètres vocaux sont les caractéristiques grâce auxquelles on décrit une voix. Il en existe quatre principales : la fréquence (Fo) ou hauteur, l'intensité, le timbre et le temps. Comme la voix est porteuse de message, on y ajoute le débit et la prosodie qui dépendent de la parole.

La *fréquence fondamentale* correspond à la fréquence d'ouverture et de fermeture des cordes vocales, elle s'exprime en Hertz (Hz). La fréquence fondamentale définit la note sur laquelle la parole est émise et dépend de la taille du larynx, elle est donc propre à chaque personne avec une nette distinction en fonction du sexe et de l'âge.

Dans le langage « courant », *l'intensité* correspond au fait de parler fort ou doucement. L'intensité dépend ainsi de la pression sous-glottique et de l'amplitude de l'impulsion, elle s'exprime en Décibels (dB). On peut rencontrer une diminution d'intensité (hypophonie) ou une augmentation d'intensité (hyperphonie).

Le *timbre* dépend des fréquences contenues dans un son qui se superposent. C'est la couleur de la voix. Il dépend donc de la manière dont s'accolent les cordes vocales ainsi que des caractéristiques anatomiques des cavités de résonance.

Le *temps* correspond à la durée du signal vocal. On le mesure par la tenue continue maximale d'une voyelle au long d'une seule expiration sur base de la fréquence fondamentale du sujet.

	Homme	Femme
Fréquence fondamentale	110 Hz ± 20	220 Hz ± 30
Intensité		
Minimale	58 dB	55 dB
Maximale	117 dB	113 dB
Temps	25 à 35 sec	15 à 25 sec

1.4. Système articulatoire

Le tractus vocal supralaryngé est une structure cruciale pour générer les sons de la parole. Sa fonction est de modifier le son engendré par les cordes vocales afin de les transformer en sons de la parole.

1.4.1. Les voyelles

C. Formation des voyelles

Les voyelles sont le résultat d'une vibration des cordes vocales, comme les phonèmes en général, mais elles sont caractérisées par deux traits particuliers□:

- il y a des mouvements de la langue qui forment un certain resserrement sans pour autant former un obstacle au passage de l'air.
- chaque voyelle a un spectre acoustique typique, un ensemble de fréquences appelées formants, qui est dû à la résonance de l'air du tractus vocal.

La résonance dépend essentiellement de la position de la langue dans la bouche. La différence, c'est que la langue n'est jamais en contact avec une autre partie de la bouche, la définition du lieu d'articulation est donc moins précise. Pour caractériser les voyelles, on prend en compte les facteurs suivants : aperture (ouverture), lieu d'articulation, labialisation.

D. L'aperture

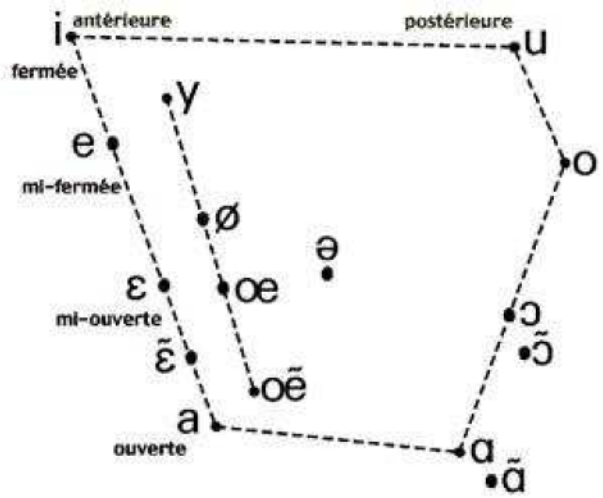
On appelle aperture la distance entre la langue et le palais, là où le tractus est le plus étroit (à l'endroit où la langue est la plus proche du palais) : quand la langue est très proche du «haut» de la bouche, l'aperture est petite; quand la langue est en bas, et que le tractus vocal est très ouvert, l'aperture est grande.

E. Le lieu d'articulation

Dans le cas des voyelles, le lieu d'articulation désigne la zone de la cavité buccale dans laquelle se produit le resserrement.

- si le resserrement se produit dans la zone qui se trouve à l'avant de la bouche, on obtient des voyelles antérieures, qu'on appelle aussi des voyelles palatales.
- au milieu de la bouche, on obtient des voyelles médianes
- à l'arrière de la bouche on obtient des voyelles postérieures qu'on appelle aussi des voyelles vélaires.

Les voyelles du français se disposent selon une forme de trapèze, qu'on appelle *le trapèze vocalique*.



F. La labialisation

La labialisation est relative au fait que certaines voyelles sont prononcées avec un fort mouvement des lèvres (verticalement ou horizontalement). Il y a donc des voyelles labiales et des voyelles non labiales.

G. Classement phonétique des voyelles françaises

Les voyelles françaises sont aussi caractérisées par d'autres traits, notamment l'opposition entre voyelles orales et voyelles nasales, et la labialisation. On peut présenter les voyelles du français du point de vue *phonétique* de la manière présentée dans le tableau ci-dessous

Le vocalisme français présente *quatre* caractéristiques:

- l'opposition *nasales / orales*
- la prédominance des *voyelles antérieures* (palatales): sur les 15 voyelles habituelles du français, 10 sont antérieures, 5 postérieures
- la prédominance des *voyelles labiales* : sur 15 voyelles, il y a 10 voyelles
- l'intensité du *mouvement des lèvres*: les voyelles labiales sont prononcées avec un mouvement en avant très net, les voyelles écartées avec un mouvement sur les côtés très net, elles sont très écrasées.

Orales			**Nasales**		
palatales		vélaires	palatales		vélaires
simples	arrondies		simples	arrondies	
i	e	y			
e	ø	o			
ɛ	œ	ɔ	ɛ̃	œ̃	ɔ̃
a	ə		ɑ̃		

1.4.2. Les consonnes

Les consonnes constituent des sons plus complexes et nécessitent l'association rapide de plusieurs articulateurs afin de créer des sources de sons transitoires et/ou turbulents. Certaines consonnes requièrent également l'action des plis vocaux selon si la consonne est voisée ou non.

MODE D'ARTICULATION			Bilabiale	Labio-dentale	Dentale	Alvéolaire	Prépalatale	Palatale	Vélaire	Uvulaire			MODE D'ARTICULATION
MODE D'ARTICULATION	Occlusive	Médiane	p		t				k		Sourd	Orale	MODE D'ARTICULATION
			b		d				g		sonore		
			m		n			ɲ				Nasale	
	Constrictive			f		s	ʃ				sourd	Orale	
				v		z	ʒ	j		ʀ	sonore		
		Latérale			l								
		Médiane	ɥ, w					ɥ	w				

Contrairement aux voyelles qui sont produites en laissant l'air s'échapper librement sans obstruction, totale ou partielle, les consonnes sont des bruits résultant soit de l'ouverture et de la fermeture (v. occlusives), soit du resserrement (v. constrictives, fricatives) du canal buccal en

différents points : des lèvres (v. labiales), des dents (v. dentales), du dos de la langue et palais (v. dorsales, palatales, vélaires), du pharynx (v. pharyngales), du larynx (v. laryngales). Le tableau ci-dessous illustre les différents points d'articulation des consonnes et en fournit la nomenclature phonétique correspondante.

2. Physiologie de la déglutition

La déglutition est ce qui permet à chacun de se nourrir et de s'hydrater c'est-à-dire de fournir l'apport calorique et hydrique nécessaire au fonctionnement psychique, physique et intellectuel.

Elle emprunte le carrefour aéro-digestif et, tandis que les voies aériennes sont protégées contre tout risque de fausse route, le pharynx assure la propulsion du bolus, dont aucun résidu ne subsiste après la déglutition.

Enfin, l'alimentation est liée au plaisir grâce au goût, à l'odeur et aux souvenirs. On apprécie la saveur d'un met et on partage ce plaisir avec nos pairs. Tout ceci s'inscrit dans la vie sociale de l'individu.

Par sa contribution aux fonctions vitales que sont la respiration et la nutrition, la déglutition est donc une activité importante de la vie de l'individu.

La déglutition remplit donc deux fonctions:

- L'alimentation par l'acheminement des aliments de la bouche à l'estomac
- La protection des voies aériennes de l'inhalation.

Cette dynamique complexe implique 22 paires de muscles buccaux, pharyngés et laryngés

Afin de comprendre ce processus complexe, il convient de s'intéresser en premier lieu à l'anatomie des organes en jeu dans la déglutition, pour pouvoir ensuite en décrire précisément les mécanismes.

2.1. Le système articulatoire

2.1.1. La cavité buccale

La cavité buccale joue un rôle dans plusieurs fonctions distinctes : la mastication, la déglutition, le goût, l'articulation de la parole, la mimique, ces différentes fonctions étant corrélées les unes aux autres.

La cavité buccale occupe le tiers inférieur de la face. Elle est fermée en avant par les lèvres, limitée latéralement par les joues et communique postérieurement avec l'oropharynx. Ses parois inférieures et supérieures sont constituées respectivement par le plancher buccal d'une part et par le palais osseux et le voile du palais d'autre part.

a. Les lèvres

Les lèvres sont formées par une couche musculaire recouverte à l'extérieur par la peau et à l'intérieur par la muqueuse de la cavité orale. Les muscles des lèvres sont centrés autour d'un muscle circulaire : le muscle orbiculaire de la bouche, à partir duquel les autres muscles labiaux s'orientent. Les lèvres sont innervées par le nerf facial.

b. Les joues

Les joues forment les parois latérales du vestibule de la cavité buccale. Elles comprennent une couche musculaire et une couche adipeuse, recouverte par de la peau en dehors et par la muqueuse de la cavité buccale en dedans.

c. L'arcade gengivo-dentaire

Les deux arcades gengivo-dentaires correspondent au bord supérieur de la mandibule et au bord inférieur du maxillaire. Elles sont recouvertes d'une muqueuse épaisse et adhérente : la gencive. Les dents sont implantées dans les orifices alvéolaires et sont au nombre de 32 (incisives, canines, molaires, prémolaires).

d. La langue

La langue est un organe musculaire et muqueux qui occupe la partie moyenne du plancher buccal et fait saillie dans cette cavité. Cet organe s'attache par de nombreux muscles à l'os hyoïde, à la mandibule, au palais dur et au processus styloïde. La langue est composée de 17 muscles, dont 8 pairs. La muqueuse linguale joue un rôle essentiel dans la perception du goût.

Dans sa partie pharyngienne, l'extrémité inférieure de la langue est unie à l'épiglotte par trois plis glosso-épiglottiques dont la jonction forme les vallécules épiglottiques.

La langue est innervée par les nerfs lingual, glosso-pharyngien et vague pour la sensibilité, et les nerfs hypoglosse et glosso-pharyngien pour la motricité.

e. Le voile du palais

Le voile du palais est une cloison musculo-membraneuse mobile prolongeant en bas et en arrière le palais dur ; il sépare la partie nasale de la partie orale du pharynx.

Le voile du palais comporte 5 muscles pairs : les muscles tenseurs du voile, élévateurs du voile, palato-pharyngien, uvulaire et glosso-staphylin. Il est innervé par les branches du nerf trijumeau (V), les rameaux du nerf glosso-pharyngien (IX) et du nerf pneumogastrique (X)

2.1.2. Le pharynx

Le pharynx est un conduit musculo-membraneux qui fait communiquer la cavité buccale avec l'œsophage, et les fosses nasales avec le larynx. C'est le carrefour des voies aérienne et digestive.

Le pharynx comporte trois parties : le rhinopharynx, qui communique avec les fosses nasales, l'oropharynx, c'est à dire le segment contigu à la cavité buccale, et l'hypopharynx, qui correspond en avant à l'orifice supérieur du larynx.

Il comprend dans son ensemble trois muscles constricteurs et deux muscles élévateurs, pairs.

2.1.3. Le larynx

a. L'épiglotte

Le cartilage épiglottique est situé dans la partie antéro-supérieure du larynx. Il est relié au cartilage thyroïde, à la membrane thyro-hyoïdienne, à l'os hyoïde et à la base de langue.

b. Les cordes vocales

Les cordes vocales sont des replis muqueux du larynx, pairs, qui comprennent dans leur épaisseur le ligament vocal et la couche médiane du muscle thyro-aryténoïdien inférieur. Elles s'étendent de part et d'autre de la glotte.

Si leur fonction première est la phonation, elles jouent, avec les bandes ventriculaires, un rôle de protection des voies aériennes.

c. L'œsophage

L'œsophage est un conduit musculo-membraneux qui s'étend du pharynx à l'estomac. Il est obturé à son extrémité supérieure par le sphincter œsophagien supérieur (SSO), constitué par le muscle crico-pharyngien, et à son extrémité inférieure par le sphincter œsophagien inférieur (SIO).

2.2. Physiologie de la déglutition

On décrit classiquement trois phases dans le déroulement de la déglutition, qui sont intriqués entre eux:

- La phase orale
- La phase pharyngée
- La phase œsophagienne

2.2.1. La phase orale

La phase orale de la déglutition fait l'objet d'un contrôle volontaire. Elle peut se découper deux étapes.

La phase orale préparatoire

Cette phase préliminaire a pour but de préparer le bol alimentaire : les aliments sont acheminés dans la bouche, broyés, mastiqués, insalivés. Le bolus est maintenu dans la cavité buccale par une fermeture des lèvres et un rapprochement des arcades dentaires ; le voile du palais, tiré vers le bas et l'avant, repose sur le dos de la langue qui se soulève légèrement ; la pointe de la langue se déplace dans la partie antérieure de la cavité buccale.

La phase orale de transport

Au cours de ce temps, d'une durée de 0,9 à 1,5 seconde, le bolus est acheminé vers l'isthme du gosier. La langue, dont la pointe s'élève des incisives vers la papille palatine, présente une dépression en forme de gouttière inclinée vers l'arrière et réalise des mouvements péristaltiques qui propulsent le bol alimentaire vers le pharynx.

2.2.2. La phase pharyngée

Ce temps réflexe, au cours duquel le bol alimentaire est transporté du pharynx vers l'œsophage, dure une seconde environ.

Après le passage du bolus, les deux piliers postérieurs se rapprochent autour de la luette, réalisant une occlusion vélo pharyngée totale. De même, le voile du palais effectue une ascension, ce qui protège les cavités nasales de toute pénétration alimentaire.

Les muscles constricteurs du pharynx se contractent ensuite, réalisant une onde péristaltique qui propulse le bolus dans le pharynx. Par l'élévation de l'os hyoïde, le larynx entraîne un mouvement de bascule de l'épiglotte. Dans le même temps, l'adduction des cordes vocales ferme la glotte, inhibant la respiration et protégeant le larynx.

2.2.3. La phase œsophagienne

A l'arrivée du bol à la jonction pharyngo-œsophagienne, le SSO se relâche de façon réflexe, puis se contracte à nouveau après le passage du bolus, empêchant tout reflux dans le pharynx ou les voies aériennes. Une fois que le bolus a franchi ce sphincter, le voile, le larynx et l'os hyoïde retrouvent leur position initiale ; la respiration reprend. L'œsophage réalise des mouvements péristaltiques pour acheminer le bolus vers l'estomac ; le SIO se détend pour permettre le passage du bol alimentaire dans l'estomac, puis se referme, achevant ainsi le processus de la déglutition.

2.3. Le système nerveux

2.3.1. Le générateur central de patron (Central Pattern Generator)

Il existe dans le tronc cérébral des circuits neuronaux appelés Générateurs Centraux de Patron (GCP). Les GCP sont des lieux de programmation permettant au bulbe rachidien d'engendrer de façon autonome des commandes motrices organisées. Ils offrent la possibilité de s'adapter à des changements extérieurs grâce à des afférences sensorielles ou influx provenant des capteurs musculaires.

2.3.2. Le contrôle neurologique de la déglutition

L'arrivée du bol alimentaire dans la cavité buccale stimule des mécano-recepteurs qui envoient le message au GCP de la déglutition situé dans le bulbe rachidien, ainsi qu'au GCP de la respiration. Les informations parviennent ensuite au niveau cortical pour le contrôle volontaire, au niveau des noyaux gris centraux pour le contrôle automatique et au cervelet pour le contrôle de la coordination. Les informations « réponses » sont ensuite acheminées vers les effecteurs pour une modification adaptée de la réponse motrice.

Le rôle des nerfs crâniens dans la déglutition est illustré par le tableau suivant (41):

Rôle des nerfs crâniens dans la déglutition

	Fonctions sensitives	Innervation
Goût	• ⅔ ant. langue • ⅓ post. langue	Facial VII Glosso-pharyngien IX
Sensibilité	• ⅔ ant. langue • ⅓ post. langue • voile • pharynx, piliers du pharynx • pharynx, larynx, viscères	Trijumeau V Glosso-pharyngien IX Trijumeau V et glosso-pharyngien IX Glosso-pharyngien IX Vague X (pneumogastrique)
	Fonctions motrices	**Innervation**
Phase préparatoire	• mouvements faciaux • mouvements linguaux • ouverture de la bouche, mastication	Facial VII Grand hypoglosse XII Trijumeau V
Phase orale	• fermeture de la bouche • mouvements linguaux	Facial VII Grand hypoglosse XII
Phase pharyngée	Voile, pharynx, larynx • sphincter vélo-pharyngé • élévation du larynx • constricteurs du pharynx (crico-pharyngien inclus) • abaissement du larynx	Trijumeau V et plexus pharyngien IX, X et XI Trijumeau V et plexus pharyngien IX, X et XI Trijumeau V, Facial VII et anse de l'hypoglosse XII Plexus pharyngien IX, X et surtout XI Grand hypoglosse XII
Phase œsophagienne	Œsophage	Vague X (système nerveux autonome)

D'après Kendall, Kendall et Wadsworth (1974).

2.4. Le système respiratoire

La coordination entre la ventilation et la déglutition permettent d'assurer la protection des voies ariennes afin d'éviter l'inhalation du bol alimentaire. En effet, l'utilisation d'un conduit anatomique commun nécessite une coordination rigoureuse entre les deux fonctions.

Chez le sujet sain, les deux premières phases (orale et pharyngée) surviennent au cours d'une expiration. L'acte de déglutition correspond à la phase laryngée qui impose une apnée, appelée apnée de déglutition, dont la durée varie entre 0.5 et 2.5 secondes. Cette phase laryngée est suivie d'une expiration, cette expiration est indispensable pour éviter une éventuelle inhalation du bon alimentaire.

En cas d'inhalation accidentelle d'une partie du bolus, le réflexe de toux est déclenché afin d'expectorer le bolus. La toux est un mouvement, réflexe ou volontaire, de protection des voies aériennes inférieures. Si une particule alimentaire entre en contact avec la muqueuse laryngée,

une expiration brusque se déclenche, associée à une forte fermeture puis une ouverture brusque de la glotte. On distinguera la toux du hemmage qui consiste en une seule expulsion de l'air sans occlusion laryngée.

La toux et le hemmage ont donc pour but d'expulser les particules alimentaires en contact avec le larynx et ainsi d'empêcher la pénétration d'aliments dans les cavités pulmonaires.

Physiologie et problématiques chez le patient neuromusculaire

Comme nous l'avons précédemment vu, la fonction respiratoire est physiologiquement impliquée dans la déglutition et la phonation. L'atteinte motrice associée à une atteinte respiratoire sévère entrainée par les maladies neuromusculaires modifie profondément les fonctions essentielles que sont l'alimentation et la communication.

1. Impact de la maladie

1.1. Sur la déglutition

Peu d'études sont consacrées à la déglutition chez les patients neuromusculaires insuffisants respiratoires. Les études d'Hadjikoutis *et al* ont révélé l'existence d'anomalies de la déglutition chez les patients neuromusculaires (42).

Parmi les causes multifactorielles de cette dysphagie, on ne peut ignorer l'atteinte motrice qui touche notamment les muscles masticateurs ainsi que plus généralement la sphère oro-faciale. Ainsi la macroglossie fréquemment décrite dans la maladie de Duchenne notamment associée à un défaut d'occlusion buccale peut aisément expliquer les troubles de la phase orale de déglutition. Enfin, comme nous l'avons déjà vu précédemment la déglutition, pour être fonctionnelle, doit être parfaitement coordonnée avec la respiration, puisqu'elle partage à la fois une composante anatomique et une composante neurologique (43).

Terzi *et al*, grâce à une évaluation non–invasive ont également pu mettre en évidence des troubles de la déglutition chez les patients neuromusculaires. En effet on retrouve chez les sujets une durée de déglutition du bolus allongée ainsi qu'une fragmentation de celle-ci (44). Les altérations de la déglutition peuvent notamment s'expliquer par une diminution des pressions inspiratoires maximales. Parmi les anomalies de coordination entre la déglutition et la ventilation chez les neuromusculaires, on décrit notamment que la déglutition est suivie par une reprise inspiratoire et non expiratoire comme pour le sujet sain.

Dans ses travaux, Gross a également mis en évidence que la déglutition était améliorée par l'utilisation d'une valve de phonation dans le cas des patients trachéotomisés. En effet la valve, en créant une résistance, permet d'augmenter la pression sous-glottique et facilite ainsi la déglutition (45-47). Cette amélioration de la déglutition par augmentation de la pression sous glottique montre qu'il est nécessaire de pouvoir générer une pression suffisante pour obtenir une déglutition fonctionnelle. Cette pression va dépendre notamment des volumes pulmonaires avant la déglutition mais aussi de la force de rétractation des poumons. Or, nous savons que la maladie neuromusculaire est responsable de la déficience de ces deux facteurs intervenant dans la déglutition. Gross estime qu'un volume pulmonaire « cible » permet d'assurer la coordination motrice la plus optimale pour la déglutition, ce volume permettrait de générer une pression sous-glottique variant de 5,5 à 9.5 cm H_2O (46, 48). Ces études viennent consolider le fait que la déglutition nécessite une fonction respiratoire optimale.

Chez le patient neuromusculaire, le caractère évolutif de la maladie évoque une aggravation de l'atteinte respiratoire. A un certain stade, on peut attribuer cette anomalie de la déglutition au fait que l'atteinte respiratoire créée une sorte de concurrence entre la respiration et la déglutition. La déglutition exige en effet l'interruption de la ventilation ce qui peut augmenter ou créer une sensation de dyspnée chez le patient insuffisant respiratoire, et ceci d'autant plus si la déglutition est prolongée par une baisse de l'efficacité des muscles impliqués dans la déglutition. Finalement, le patient est confronté à cette double tâche : celle de déglutir et celle de respirer, utilisant toutes les deux des muscles communs alors que ceux-ci sont altérés. Ainsi, la maladie neuromusculaire va insidieusement mettre en compétition la respiration et l'alimentation : le patient devra « choisir » entre manger et respirer.

1.2. Sur la communication

1.2.1. La communication non-verbale

Dans le cas des MNM, on assiste sans aucun doute à une réduction massive des moyens de communication non verbale puisque le patient connaît une atteinte motrice sévère.

Chez les patients neuromusculaires la plupart des médiateurs non-linguistiques sont peu envisageables ou très altérés. Tout ce que le corps est censé véhiculer s'avère entravé par la paralysie sévère dont souffrent parfois les sujets. De même les mimiques ou expressions faciales sont difficilement réalisables. Certaines pathologies comme la myopathie fascio-scapulo humérale touche de manière prédominante la musculature faciale rendant inexpressif le visage des sujets.

La maladie neuromusculaire, responsable d'une atteinte locomotrice majeure va donc inscrire le patient au cœur d'un handicap social en altérant massivement ses fonctions de communication. L'atteinte motrice, en plus de réduire la capacité à accompagner la parole de gestes, de mimiques va également avoir un impact la gestion volontaire de la proxémie. En effet, la faiblesse des membres supérieurs, puis l'utilisation du fauteuil roulant empêchent le patient de se placer comme il le souhaite par rapport à autrui. Le sujet ne peut donc plus décider quelle intimité donner à une conversation, il ne peut pas non plus répondre à celle créée par son interlocuteur. Cette perte de contrôle de la proxémie crée d'emblée une inégalité avec ses interlocuteurs et lui impose un statut passif au sein de ses interactions sociales.

1.2.2. La communication verbale

Il est intéressant de noter également en quoi l'atteinte musculaire et notamment la dysfonction des muscles responsables de la déficience respiratoire agit de manière délétère sur le médiateur non-verbal paralinguistiques qu'est la voix (49). En effet, cette dernière va souffrir de ne pas bénéficier d'un apport suffisant en souffle et les conséquences s'observeront autant sur le plan qualitatif (intensité faible, timbre inadéquat) que sur le plan quantitatif (débit altéré, prosodie neutre)(17).

La majorité des maladies neuromusculaires ne s'accompagne pas d'une atteinte du système nerveux central, ainsi les fonctions supérieures et notamment la communication verbale demeurent le plus souvent intactes mais l'obstacle de la production vocale en tant que telle reste le même au vu de la déficience respiratoire.

2. Traiter l'insuffisance respiratoire

A ce jour, l'assistance ventilatoire mécanique est le seul traitement permettant de palier l'insuffisance respiratoire et donc d'améliorer le pronostic vital des patients. Face à un syndrome restrictif sévère responsable d'une insuffisance respiratoire, la mise sous ventilation mécanique s'impose assez rapidement.

2.1. Les modes de ventilation

Parmi les modes de ventilation proposés, on distingue deux modes : un mode **volumétrique** et un mode **barométrique**.

2.1.1. La ventilation assistée en volume contrôlé (AC/VC)

Habituellement le plus utilisé chez les patients neuromusculaires, ce mode **volumétrique** consiste à appliquer à chaque cycle un volume inspiratoire (Vi) constant, ce dernier est prédéfini et indépendant des efforts respiratoires du patient (50). C'est théoriquement le patient qui déclenche par son effort inspiratoire la phase inspiratoire du ventilateur. En effet, en créant une dépression intrathoracique il va déclencher, par le biais d'un trigger (valve de déclenchement), l'insufflation mécanique et obtenir ainsi un cycle supplémentaire. Sans effort inspiratoire de sa part, le patient recevra le volume prédéfini à intervalle régulier selon une fréquence minimale de ventilation (nombre de cycles par minute) imposée. Ce temps inspiratoire est suivi d'une courte pause durant laquelle les valves inspiratoire et expiratoire sont fermées.

2.1.2. L'aide inspiratoire (AI)

L'aide inspiratoire est un mode **barométrique** qui repose sur l'insufflation d'air par le biais d'une pression constante. L'ouverture de la valve inspiratoire du ventilateur est déclenchée par un effort spontané du patient et le volume délivré dépendra directement des caractéristiques mécaniques du système respiratoire du patient et de son effort inspiratoire. Chaque effort est détecté par la machine et s'accompagne d'une montée en pression qui va soutenir l'effort respiratoire du patient et permettre aux muscles de réduire leur travail. Ce mode s'adapte à la physiologie du patient et agit comme un muscle extrinsèque venant supporter l'effort respiratoire. Le patient est acteur de sa ventilation mécanique, il peut en contrôler la fréquence, le volume ainsi que la durée de chaque cycle.

2.2. Les méthodes de ventilation

Un débat entre les méthodes de ventilation dites non-invasives par masque nasal (VNI) et invasives par trachéotomie (VT) prend alors place. (Raphael, indication des techniques de ventilation)

- <u>la ventilation dite non invasive (VNI)</u>

C'est la modalité de référence pour l'utilisation d'une assistance ventilatoire. Elle prend en charge tout ou partie du travail respiratoire d'un masque buccal, nasal ou naso-buccal. Elle est

initialement effectuée pendant la nuit mais la progression de l'insuffisance respiratoire peut imposer son utilisation en période diurne également.

- la ventilation invasive par trachéotomie (VIT)

Lorsque les atteintes respiratoires sont trop sévères et/ou progressent, la VNI peut s'avérer inefficace. La survenue de décompensation respiratoire peut imposer une intubation avec un sevrage impossible de la ventilation du fait de la sévérité de l'insuffisance respiratoire. Dans ces circonstances, le recours à la ventilation par trachéotomie s'avère nécessaire. Ce mode de ventilation se fait au moyen d'une canule de trachéotomie placée au niveau de la trachée et permet d'envoyer directement dans les poumons l'air fourni par le ventilateur. La mise en place de ce dispositif nécessite un acte chirurgical.

3. La ventilation non-invasive (VNI)

Aujourd'hui, la mise sous VNI est préconisée en première intention. Grâce à la multiplication des interfaces disponibles, certains patients peuvent être ventilés en continu. Cela permet de reculer voire éviter le recours à la trachéotomie.

3.1. Indications cliniques

La VNI va être mise en place dans le but d'augmenter la ventilation alvéolaire et à améliorer les échanges gazeux. L'initiation d'une VNI lorsque la réduction de la ventilation alvéolaire devient symptomatique ou s'accompagne de désordres gazométriques (27).

Dans le cas des pathologies neuromusculaires, on guette dans un premier temps chez le patient les symptômes suivants : asthénie, céphalées matinales, hypersomnolence diurne, cauchemars, énurésie, dyspnée, exacerbations répétées. La VNI sera alors envisagée si les signes cliniques sont associés à l'un des trois critères suivants :

- Hypercapnie ou désaturation nocturne significative
- Pressions inspiratoires < 60cm H_2O
- Capacité vitale forcée < 50% des valeurs prédictives

3.2. Problématiques actuelles

L'évolution et la démocratisation de la VNI font émerger une alternative non négligeable pour les patients qui redoutent souvent le recours à la trachéotomie. L'augmentation de l'utilisation de la VNI pendant la journée donne naissance à de nouvelles problématiques de prise en charge. L'évolution des interfaces permet, en effet, de ventiler davantage les patients dans la journée et

par conséquent, de retarder le recours à la trachéotomie. Il s'agit donc aujourd'hui d'augmenter au maximum la qualité de vie et le confort sous VNI puisque celle-ci peut maintenant faire partie intégrante du quotidien des patients. Utilisée à l'origine essentiellement la nuit, la VNI est utilisée plus de 20 h par jour pour certains patients. S'intéresser au confort du patient ventilé par maque revient à améliorer les fonctions physiologiques quotidiennes associées à la respiration telles que la phonation et la déglutition.

3.2.1. Manger sous VNI

A. Déglutition et VNI

L'insuffisance respiratoire étant désignée comme principale responsable de la dysphagie, on pourrait s'attendre à une amélioration de celle-ci lorsque le patient est ventilé. Néanmoins les caractéristiques de la VNI semblent majorer les risques de fausses routes du fait du risque d'insufflation automatique d'air par le ventilateur. La VNI permet de suppléer les muscles respiratoires et d'améliorer les paramètres de la déglutition mais les variations de pressions au niveau des voies aériennes supérieures au cours de la déglutition peuvent entrainer un cyclage inapproprié du ventilateur qui empêche les patients de manger pendant qu'ils sont ventilés.(51) Cet auto-déclenchement impacterait à la fois non seulement l'acheminement du bolus mais également la qualité de la ventilation.

Afin de cerner l'impact réel de la VNI, Terzi *et al* ont comparé la déglutition de patients BPCO en décompensation respiratoire aigüe avec et sans leur assistance ventilatoire par masque (52). On y relève notamment une amélioration des paramètres de déglutition tels que la durée, le nombre de cycles nécessaires et le nombre de reprises inspiratoires. En effet, ces derniers sont significativement diminués sous VNI. Dans cette étude, Terzi *et al* mettent toutefois en évidence les auto-déclenchements « quasi-systématiques » du ventilateur pouvant faciliter les fausses routes (52), même si pour les patients BPCO, aucun désagrément n'a été détecté lors de cette étude. Cependant, chez les neuromusculaires, les risques d'inhalation sont majorés par une faiblesse musculaire ne permettant pas l'expectoration par la toux.

B. Projet OPTIDEG

Nous avons alors souhaité profiter des conclusions de Terzi *et al* (52) tout en limitant les risques de fausses routes liés à l'utilisation de la VNI pendant les repas. Le projet qui va suivre avait pour objectif de démontrer que la ventilation non-invasive nasale pourrait être bénéfique sur la déglutition des sujets neuromusculaires moyennant quelques adaptations pour obtenir une bonne synchronisation entre la ventilation et la déglutition

Pour cette raison, nous avons mis au point un prototype, à partir d'un ventilateur existant (Elysée 150, ResMed), susceptible de ne plus se déclencher lorsque le patient commande un contacteur adaptable à son handicap, permettant ainsi à ce patient de déglutir sans appréhender une insufflation inadaptée du ventilateur au moment de la déglutition.

Nous avons souhaité que, dès que le patient décide de déglutir, il puisse empêcher le ventilateur de générer une insufflation en actionnant le contacteur au moment de la déglutition. Cette marge de manœuvre donnée au patient est une sécurité supplémentaire. Il peut décider à tout instant d'interrompre la ventilation mécanique sans se débrancher du ventilateur, alors qu'antérieurement il était obligé d'adapter sa déglutition au rythme du ventilateur ce qui limitait l'utilisation du ventilateur au cours de l'alimentation, et nécessitait, en général, une alimentation en condition de ventilation spontanée. Nous pouvions alors nous attendre à une déglutition plus rapide, moins fragmentée, mieux synchronisée à la ventilation et moins dyspnéisante sous VNI que sous VS.

If there is Online Only content that cannot be converted to a Word processing format, you may have to click the Supplemental Files icon on the menu bar in your Reviewer Center to access.

Noninvasive mechanical ventilation improves breathing-swallowing interaction of ventilator dependent neuromuscular patients : a prospective crossover study

Journal:	*CHEST*
Manuscript ID:	Draft
Manuscript Type:	Original Research
Date Submitted by the Author:	n/a
Complete List of Authors:	Garguilo, Marine; Raymond Poincaré hospital, Centre d'Investigation Clinique et d'Innovation Technologique Lejaille, Michele; Hôpital R POINCARE, CIC-IT orlikowski, david; Raymond POINCARE HOPSITAL APHP, Intensive care Terzi, Nicolas; INSERM, ERI27; CHRU Caen, Service de Reanimation Medicale Lofaso, Frédéric; Hôpital R. Poincaré, Physiology Prigent, helene; Raymond Poincaré hospital APHP, Physiology department
Keywords:	NEUROMUSCULAR DISEASE, NON INVASIVE VENTILATION, UPPER AIRWAYS

SCHOLARONE™
Manuscripts

Abstract length : 190
Text length : 2420

Noninvasive mechanical ventilation improves breathing-swallowing interaction of ventilator dependent neuromuscular patients : a prospective crossover study

Running head: Swallowing under non-invasive mechanical ventilation

Authors :
Marine Garguilo – SP
EA 4497, University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France
Michèle Lejaille – MS
Raymond Poincaré Hospital, AP-HP, Garches, France
EA 4497, University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France
David Orlikowski – MD-PhD
Home ventilation unit (Intensive Care Department) and CIC 1429 - Inserm, Raymond Poincaré Hospital, AP-HP, Garches, France
EA 4497, University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France
Nicolas Terzi - MD-PhD
CHRU Caen, Service de Réanimation Médicale, Caen, France;
Université de Caen, Caen, France;
INSERM, U1075, Caen, France
Frédéric Lofaso – MD-PhD
Physiology Department, Raymond Poincaré Hospital, AP-HP, Garches, France
EA 4497, University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France
Inserm U 955, Créteil, France
Hélène Prigent – MD-PhD – (Corresponding Author)
Physiology Department, Raymond Poincaré Hospital, AP-HP, Garches, France
EA 4497, University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France
Hôpital Raymond Poincaré,
104 bvd R. Poincaré - 92380 GARCHES, FRANCE
Tel: (33-1) 47 10 79 40; Fax: (33-1) 47 10 79 43;
E-mail: helene.prigent@rpc.aphp.fr

Conflict of interest : Prof Lofaso and Dr Prigent were consultant to RESMED for an evaluation of home ventilators in different clinical conditions. Their University (University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, Versailles, France) received 50 000 euros in January 2014 for this work. This study was independent from the consulting work. No conflict exists for the other authors.

Grants : Marine Garguilo received a grant from the *Institut Garches* and the *Axa* fund for research. The study was supported by the *Association d'Entraide des Polios et Handicapés* (ADEP assistance, 2 Rue Benoît Malon, Suresnes (33-1)46 97 12 87).

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged communication

ABREVIATIONS

CIC: Clinical Investigation Center

CNIL: Commission nationale de l'informatique et des libertés (French Data Protection Authority)

COPD: chronic obstructive pulmonary disease

EMG: electromyography

NIV: non-invasive ventilation

NMD: neuromuscular disorder

SB: spontaneous breathing

VAS: visual analog scale

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

ABSTRACT

Background: Respiratory involvement in neuromuscular disorders may contribute to impaired breathing-swallowing interactions, swallowing disorders and malnutrition. We investigated whether the use of non-invasive ventilation (NIV) controlled by the patient could improve swallowing performances in a population of neuromuscular patients requiring daytime NIV.

Methods: Ten neuromuscular patients with severe respiratory failure requiring extensive NIV use were studied while swallowing without and with NIV (while ventilated with a modified ventilator allowing the patient to withhold ventilation as desired). Breathing-swallowing interactions were investigated by chin electromyography, cervical piezoelectric sensor, nasal flow recording and inductive plethysmography. Two water-bolus sizes (5 and 10ml) and a textured yogurt bolus were tested in a random order.

Results: NIV use significantly improved swallowing fragmentation ($p=0.003$) and breathing-swallowing synchronization (with a significant increase of swallows followed by an expiration)($p <0.0001$). Patient exhibited piecemeal swallowing which was not influenced by NIV use ($p=0.07$). NIV use also significantly reduced dyspnea sensation during swallowing ($p= 0.04$) while preserving swallowing comfort, regardless bolus type.

Conclusion: The use of patient controlled NIV improves swallowing parameters in patients with severe neuromuscular respiratory failure requiring daytime NIV, without impairing swallowing comfort.

Clinical trial registration: ClinicalTrials.gov NCT01519388

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

INTRODUCTION

The increasing use of non-invasive mechanical ventilation (NIV) associated with the increasing ventilator-dependence of neuromuscular patients with progressive respiratory failure has led some patients to extend NIV use during daytime.[1, 2]

At that stage of neuromuscular disorder (NMD) with respiratory muscle dysfunction, swallowing disorders due to deficiency of upper airway muscles are also frequently observed [3, 4] and can lead to malnutrition[5, 6]. These swallowing disorders may also be worsened by the respiratory failure, considering that in patients with respiratory insufficiency due to either chronic obstructive pulmonary disease (COPD) [7, 8] or to NMD,[9, 10] swallows are equally distributed between the expiratory and inspiratory phases of respiration, whereas in healthy adults swallows are predominantly followed by expiration[11-13]. This mechanism is helpful in clearing the pharyngeal recesses of foreign residues before subsequent inspiration and may prevent low-grade recurrent aspiration. In addition, when swallowing interrupts the expiratory phase, the elastic recoil of the lungs and the chest wall can generate a subglottic positive pressure which is considered as a key component of swallowing efficiency.[14-17]

Recently Terzi et al. [18] demonstrated that relieving the urgency to breath during acute respiratory failure in COPD patients by using nasal mechanical ventilation improved swallowing performances. To avoid inadequate ventilator insufflation they. used a prototype, developed from an existing ventilator (Elysée 150, ResMed Corp, Sans Diego, USA) and modified by its manufacturer in order to be controlled by the patient through a contactor which when activated by the patient withholds air delivery by the ventilator.

As we observed that neuromuscular patients with severe chronic respiratory muscle dysfunction also present breathing/swallowing desynchronisation [9, 10] as COPD patients with acute respiratory failure, we decided to evaluate the impact of the use of this mechanical

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

ventilation device on the breathing-swallowing interaction of neuromuscular patients with severe respiratory failure.

METHODS

Study population

We conducted a prospective, open-label, interventional, crossover study in the home mechanical ventilation unit of our hospital. Adult stable patients with restrictive neuromuscular respiratory failure requiring extensive NIV (≥ 14h/day) were included during their usual respiratory follow-up. Patients with a gastrostomy were excluded. The patient's usual NIV interface was used. The sample size was based on a cross-over design to test NIV versus spontaneous breathing (SB). Number of swallowing followed by an inspiration is estimated at 45% with spontaneous ventilation with a standard deviation of 25%.[18] The enrolment of 10 patients will give a 80% power to detect a difference of 25% between NIV and SB assuming a standard error of 25% for this difference.

The appropriate ethics committee (CPP Ile de France XI, Ref 11074) approved the study. All patients provided written informed consent prepared by and addressed to the Clinical Investigation Center of our Hospital (CIC) labelled by the French Minister of Health.

Experimental setup

Thoracic and abdominal movements were monitored using respiratory inductive plethysmography (Respitrace; Ambulatory Monitoring, Ardsley, NY, USA). Flow was measured using a pneumotachograph (Fleisch#2, Switzerland). Swallowing was monitored noninvasively using electromyography (EMG) to detect submental muscle activity via skin-surface electrodes on the chin and a piezoelectric sensor placed between the cricoid and thyroid cartilages on the midline to detect laryngeal motion.[9, 19] All signals were recorded on a

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

computer equipped with the MP 150 data-acquisition system (Biopac Systems, Santa Barbara, CA, USA).

Description of the prototype ventilator

The ventilator was altered with the help of its manufacturer, ResMed SAS (ResMed Corp, Sans Diego, USA), to allow interruption of ventilatory support during swallowing. A key-pinch off-switch was added to allow ventilation deactivation for as long as pressure was applied to the switch. The switch (Microleger 7C02, Ablenet Inc, Roseville, Mn, USA) was easily accessible by the patient and chosen for its ability to be used by patients with severely impaired motor function;[20] Thus, the patient was able to stop insufflations at will. Releasing the off-switch resulted in the immediate start of a new controlled cycle.

The patient's usual mechanical ventilation settings were applied to the prototype ventilator and each patient was given a period of quiet breathing under NIV to adjust, if necessary, the ventilator settings.

Experimental protocol

Each study participant was seated comfortably, and the experiment was started after a period of quiet breathing. The head was maintained in the neutral position to avoid bias due to effects of position on swallowing.[21] Water boluses were placed in the mouth using a syringe. Five sets of two boluses sizes were used (5 and 10 mL) were studied in random order. The study participants were blinded to bolus size. They were instructed to swallow normally while trying to be as efficient as possible. In the absence of aspiration with water, patients were recorded while swallowing the sequence of five teaspoons (5ml) of textured flavored yogurt (Danette, Danone®, Paris, France), in order to reproduce swallowing close to natural situation, with a texture type usually recommended for patients with swallowing disorders. Swallowing was tested with and without NIV in random order using only one block size generated by independent statistician from the CIC and sealed in opaque envelopes.

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

Data analysis

The recording examiner (MG) was blinded from pressure and flow signals in order to be also blinded to the presence or not of nasal mechanical ventilation. Swallowing onset was defined as the onset of phasic submental EMG activity and swallowing termination as the beginning of the downward laryngeal movement detected by the piezoelectric sensor.[19] For each bolus size, duration of swallowing, number of swallows, and fragmentation of swallowing by respiratory events (defined as the number of interruptions (inspiration, expiration or both) of a single bolus swallowing apnea) were recorded. Using respiratory movement direction (inspiration or expiration) immediately before and immediately after each swallow, the percentage of swallows followed by inspiration (the sequence believed to contribute to aspiration during swallowing [8, 22]) were computed for each patient. Dyspnea while swallowing was assessed with the modified Borg scale (from 0="No Dyspnea" to 10="Maximal Dyspnea") at the end of each swallowing trial. Likewise, swallowing comfort was evaluated with a visual analog scale (VAS) (from 0=extremely uncomfortable to 10= extremely comfortable). The percentage of swallows followed by an inspiration was considered as the primary outcome whereas other parameters were considered as secondary outcomes. Data were monitored by the CIC, which is independent from the investigators and the sponsors. They were anonymized and kept in the database which was password-protected, was authorized by the CNIL (French Data Protection Authority) and available only to the authors.

All results are reported as means ± standard deviations in the text and as means ± standard error of the mean in figures. Statistical tests were run using the StatView 5 package (SAS Institute, Grenoble, France). Two-way analysis of variance with repeated measures (NIV effect, bolus-texture effect, bolus-size effect) was performed. *P* values lower than 0.05 were considered significant.

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

RESULTS

Study population

From February 2012 until May 2013, ten neuromuscular ventilator-dependent patients were studied during their usual respiratory follow-up. Study participants characteristics are shown in Table 1. Mean age was 33.0±15.2 years. All patients had severe neuromuscular respiratory failure (vital capacity: 16.4±13.3 % of predicted value) with ventilator dependency (17.7±3.9 h per day). All patients were ventilated and presented an important restriction of mouth opening with Mallampati score of 3 or above.

Usual mean meal duration was 50.0±30.5 min (Patient#6 was unable to provide an evaluation of her meal duration). Two patients (#5 and #7) were used to eat under NIV with their usual mask while two other patients (#1 and #4) only occasionally used it.

Swallowing variables

All the patients used the switch continuously during each swallow with NIV (therefore withholding mechanical ventilation throughout the swallow of each bolus) even if they resumed spontaneous breathing and fragmented swallowing (Figure 1). Neither clinically significant aspiration nor coughing was observed during swallowing either during spontaneous breathing or during the use of NIV.

Coordination between swallowing and respiration

The percentage of swallows followed by inspiration was not influenced by bolus size or texture and was above 40% in all cases during spontaneous breathing. It decreased significantly with NIV use with the bolus type (Table 2).

Patients'sensations

Dyspnea sensation during swallowing decreased significantly with NIV use for each bolus type (Table 2) while NIV use did not compromise swallowing comfort (VAS: 5ml-

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

bolus: 6.9±2.2 in SB vs 7.3±1.4 during NIV, 10ml-bolus: 7.9±0.9 in SB vs 7.3±2.6 during NIV, yogurt-bolus: 6.9±2.4 in SB vs 7.3±2.8 during NIV (P = 0.46)).

When asked, all the patients considered the device would be useful in their daily life.

DISCUSSION

The use of a patient-controlled NIV during swallowing significantly improved breathing-swallowing coordination in ventilated neuromuscular patients, with severe respiratory failure, by increasing the pattern of expiration-followed swallowing and reducing perceived dyspnea. The studies of healthy adults have shown that the apnea during which swallowing occurs is predominantly followed by expiration.[11-13] This mechanism is considered to contribute to the safety of the airways during swallowing, as the expiratory flow may prevent the inhalation of remnants of the swallowed bolus when the glottis reopens after swallowing apnea.[8, 23, 24] This pattern is altered in patients with respiratory disease, both in COPD[7, 8] and in neuromuscular disorders.[9, 10] Accordingly, our patients exhibited an important increase in the occurrence of inspiration after swallowing, as more than 40% of swallows were followed by an inspiration regardless the type of bolus. Experimentally, such disruptions are reproduced in healthy subjects exposed to increased respiratory muscle elastic loading and to hypercapnia.[22, 25] Therefore, the correction of those factors by mechanical ventilation may lead to an improvement of breathing swallowing interactions. Accordingly, we observed in tracheostomized patients that the parameters of swallowing improved when patients swallowed while mechanically ventilated.[9, 10, 22] Therefore, unloading the respiratory muscles with mechanical ventilation is liable to improve breathing swallowing patterns. Moreover, positive pressure ventilation may also contribute to increase subglottic pressure during expiration by increasing the inspiratory volume and therefore the recoil pressure of the respiratory system.[14, 16] Low subglottic pressure may induce an increased duration of bolus

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

transit and therefore increase the pharyngeal residue and the risk of aspiration.[26, 27] In this population with severe respiratory failure, the usual respiratory pattern during spontaneous breathing is rapid shallow breathing with low tidal volumes.[28, 29] Therefore, the increased tidal volume obtained with NIV is likely to participate in swallowing improvement.

With the improvement of interfaces and ventilators' technology, NIV has been increasingly used throughout the day allowing the non-invasive management of severe patients, even in case of ventilator dependency, with an improved survival.[2] However, the frequent malnutrition and weight loss observed in that population often require an invasive management with feeding through a gastrostomy.[30] Therefore, improving swallowing under NIV could be a major goal in improving management and quality of life of neuromuscular patients if it allow to avoid or delay the use of such invasive methods of nutrition.[30, 31] Even if this technique does not allow entirely malnutrition prevention and therefore avoiding gastrostomy, it may maintain the hedonistic behavior of oral eating for some specific favored dishes while reducing unpleasant sensations such as dyspnea.

While the use of NIV could be perceived as an additional constraint, it did not impair swallowing parameters and even improved significantly swallowing fragmentation. Likewise, the comfort of swallowing was not significantly altered by the use of NIV. However, dyspnea during swallowing significantly decreased with NIV use. Patients felt an immediate benefit in terms of respiratory comfort and all of them found the device to be potentially useful in their daily life. It is interesting to note that some patients already used NIV during their meals, for the relief perceived despite the possible patient ventilator asynchrony that could be induced by swallowing.[18]

We did not observe a reduction in the number of swallows per bolus contrary to what Terzi et al observed in COPD patients.[18] However, while respiratory failure mainly accounted for the impairment of breathing-swallowing interactions in COPD patients, swallowing

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

impairment, in neuromuscular patients, may result from different mechanisms, as the underlying disease may alter swallowing muscles performances. In that situation, NIV may improve the dysfunction linked to respiratory failure but swallowing dysfunction linked to the neuromuscular disorder remains.

NIV has been increasingly administered during daytime through mouthpiece in ventilator dependent patients. It is not compatible during the entire process of chewing followed by swallowing. NIV use with a nasal mask, on the other hand, allows patients to chew while being ventilated and to choose when to interrupt ventilation in order to swallow which accounts for the improvement of the synchronization of swallow with the ventilatory cycle. Interestingly, among the four patients who spontaneously used NIV during meals, two had a mouthpiece but preferred to use their nasal mask for swallowing.

One limitation of the study was that our method of evaluation of breathing and swallowing interaction did not formally exclude silent microaspirations. Only invasive techniques, such as fiberoptic endoscopic exam,[32-34] could ascertain the absence of such events but they are not compatible with a non-invasive ventilation of good quality, as their use would generate leaks impairing ventilation efficiency. We favored a method which placed the patients in a situation closest to their usual settings for swallowing (in their usual sitting position and installation…) with the least possible interactions with the ventilation and the swallowing performances.

The choice of switch is essential in order to optimize safety for these patients with majorly impaired motor function and who require appropriate interfaces to control their environment.[20] To ensure that, we used a very sensitive key-pinch switch (Microleger 7C02, Ablenet Inc, Roseville, Mn, USA) that only required 10g of strength to be activated.

As the evaluation of the swallowing improvement was only short-term, it is not possible to assert whether these improvements of breathing-swallowing interactions observed

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

persist over time, especially in evolving NMD. Moreover, to ascertain whether they are sufficient to improve the widely observed malnutrition in the neuromuscular population [6, 35] would require to study its long term use and effectiveness at home, especially as malnutrition may also result from swallowing impairment linked to the underlying disease. Nevertheless, all the patients expressed their interest in the device and found it potentially useful for their daily life.

In conclusion, the use of a patient-controlled NIV during swallowing showed a significant improvement of breathing-swallowing coordination and therefore reducing the risk on breathing-swallowing dysfunction and of aspiration. NIV use was associated with an immediate reduction of dyspnea perceived during swallowing while maintaining the swallowing comfort. Whether these improvements allow to correct the malnutrition and weight loss commonly observed in this population and to avoid resorting to invasive feeding method needs to be evaluated prospectively in the home setting.

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

ACKNOWLEDGMENTS

Guarantor statement : Hélène Prigent is the guarantor of the content of the manuscript, including the data and analysis.

Author contributions : HP, FL, NT and MG conceived the study. MG, HP and DO recruited the patients. MG, ML and HP collected the data. MG, HP and FL analyzed the data and wrote the initial draft. All authors contributed and approved final manuscript

Financial/nonfinancial disclosures : Marine Garguilo received a grant from the *Institut Garches* and the *Axa* fund for research.

The study was supported by the *Association d'Entraide des Polios et Handicapés* (ADEP assistance, 2 Rue Benoît Malon, Suresnes (33-1)46 97 12 87).

ResMed provided the ventilator prototype.

Role of the sponsors : Sponsors and funders did not have any role on study design, collection, management, analysis, and interpretation of data; writing of the report.

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

REFERENCES

1. Kohler M, Clarenbach CF, Bahler C, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2009;80(3):320-5.

2. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *The European respiratory journal*. 2006;28(3):549-55.

3. Messina S, Pane M, De Rose P et al. Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscul Disord*. 2008;18(5):389-93.

4. Pane M, Vasta I, Messina S et al. Feeding problems and weight gain in Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2006;10(5):231-6.

5. Finder JD, Birnkrant D, Carl J et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170(4):456-65.

6. Willig TN, Bach JR, Venance V, Navarro J. Nutritional rehabilitation in neuromuscular disorders. *Semin Neurol*. 1995;15(1):18-23.

7. Gross RD, Atwood CW, Jr., Ross SB, Olszewski JW, Eichhorn KA. The coordination of breathing and swallowing in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009;179(7):559-65.

8. Shaker R, Li Q, Ren J et al. Coordination of deglutition and phases of respiration: effect of aging, tachypnea, bolus volume, and chronic obstructive pulmonary disease. *The American journal of physiology*. 1992;263(5 Pt 1):G750-5.

9. Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P et al. Breathing-swallowing interaction in neuromuscular patients: a physiological evaluation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175(3):269-76.

10. Terzi N, Prigent H, Lejaille M et al. Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2010;20(8):493-8.

11. Klahn MS, Perlman AL. Temporal and durational patterns associating respiration and swallowing. *Dysphagia*. 1999;14(3):131-8.

12. Martin-Harris B, Brodsky MB, Michel Y, Ford CL, Walters B, Heffner J. Breathing and swallowing dynamics across the adult lifespan. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;131(9):762-70.

13. Preiksaitis HG, Mayrand S, Robins K, Diamant NE. Coordination of respiration and swallowing: effect of bolus volume in normal adults. *The American journal of physiology*. 1992;263(3 Pt 2):R624-30.

14. Gross RD, Carrau RL, Slivka WA et al. Deglutitive Subglottic Air Pressure and Respiratory System Recoil. *Dysphagia*. 2012.

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

15. Gross RD, Carrau RL, Slivka WA et al. Direct measurement of subglottic air pressure while swallowing. *Dysphagia*. 2006;116(5):753-61.

16. Gross RD, Atwood CW, Jr., Grayhack JP, Shaiman S. Lung volume effects on pharyngeal swallowing physiology. *J Appl Physiol*. 2003;95(6):2211-7.

17. Eibling DE, Gross RD. Subglottic air pressure: a key component of swallowing efficiency. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1996;105(4):253-8.

18. Terzi N, Normand H, Dumanowski E et al. Noninvasive ventilation and breathing-swallowing interplay in chronic obstructive pulmonary disease*. *Critical care medicine*. 2014;42(3):565-73.

19. Ertekin C, Aydogdu I, Yuceyar N et al. Electrodiagnostic methods for neurogenic dysphagia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1998;109(4):331-40.

20. Pellegrini N, Guillon B, Prigent H et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(5):297-300.

21. Ertekin C, Keskin A, Kiylioglu N et al. The effect of head and neck positions on oropharyngeal swallowing: a clinical and electrophysiologic study. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2001;82(9):1255-60.

22. Kijima M, Isono S, Nishino T. Coordination of swallowing and phases of respiration during added respiratory loads in awake subjects. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159(6):1898-902.

23. Hardemark Cedborg AI, Sundman E, Boden K et al. Co-ordination of spontaneous swallowing with respiratory airflow and diaphragmatic and abdominal muscle activity in healthy adult humans. *Exp Physiol*. 2009;94(4):459-68.

24. Martin BJ, Logemann JA, Shaker R, Dodds WJ. Normal laryngeal valving patterns during three breath-hold maneuvers: a pilot investigation. *Dysphagia*. 1993;8(1):11-20.

25. Nishino T, Hasegawa R, Ide T, Isono S. Hypercapnia enhances the development of coughing during continuous infusion of water into the pharynx. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998;157(3 Pt 1):815-21.

26. Logemann JA, Pauloski BR, Colangelo L. Light digital occlusion of the tracheostomy tube: a pilot study of effects on aspiration and biomechanics of the swallow. *Head & neck*. 1998;20(1):52-7.

27. Stachler RJ, Hamlet SL, Choi J, Fleming S. Scintigraphic quantification of aspiration reduction with the Passy-Muir valve. *Laryngoscope*. 1996;106(2 Pt 1):231-4.

28. Lanini B, Misuri G, Gigliotti F et al. Perception of dyspnea in patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2001;120(2):402-8.

29. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F et al. Mechanism of CO(2) retention in patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000;117(2):447-53.

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Privileged Communication

30. Mizuno T, Komaki H, Sasaki M et al. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Japanese muscular dystrophy patients. *Brain & development*. 2012;34(9):756-62.

31. Martigne L, Seguy D, Pellegrini N et al. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clinical nutrition*. 2010;29(1):60-4.

32. Robbins J, Coyle J, Rosenbek J, Roecker E, Wood J. Differentiation of normal and abnormal airway protection during swallowing using the penetration-aspiration scale. *Dysphagia*. 1999;14(4):228-32.

33. Rosenbek JC, Robbins JA, Roecker EB, Coyle JL, Wood JL. A penetration-aspiration scale. *Dysphagia*. 1996;11(2):93-8.

34. Langmore SE. Evaluation of oropharyngeal dysphagia: which diagnostic tool is superior? *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery*. 2003;11(6):485-9.

35. Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, Beon C, Navarro J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 1994;75(11):1175-81.

Privileged Communication

Figure legend

Figure 1 : Switch use during swallowing under NIV. The patient withholds mechanical ventilation at the end of the inspiratory cycle by activating the switch and starts to swallow (plain arrow). The end of swallowing is followed by a reopening of the glottis which generates a positive pressure in the upper airways (shallow arrow) and by a spontaneous expiration of the patient as evidenced by the thoracic and abdominal movements. The patient then resumes his mechanical ventilation by deactivating the switch

Privileged Communication

ScholarOne - http://mchelp.manuscriptcentral.com/gethelpnow/index.html - (434) 964-4100

Table 1 : Patients characteristics

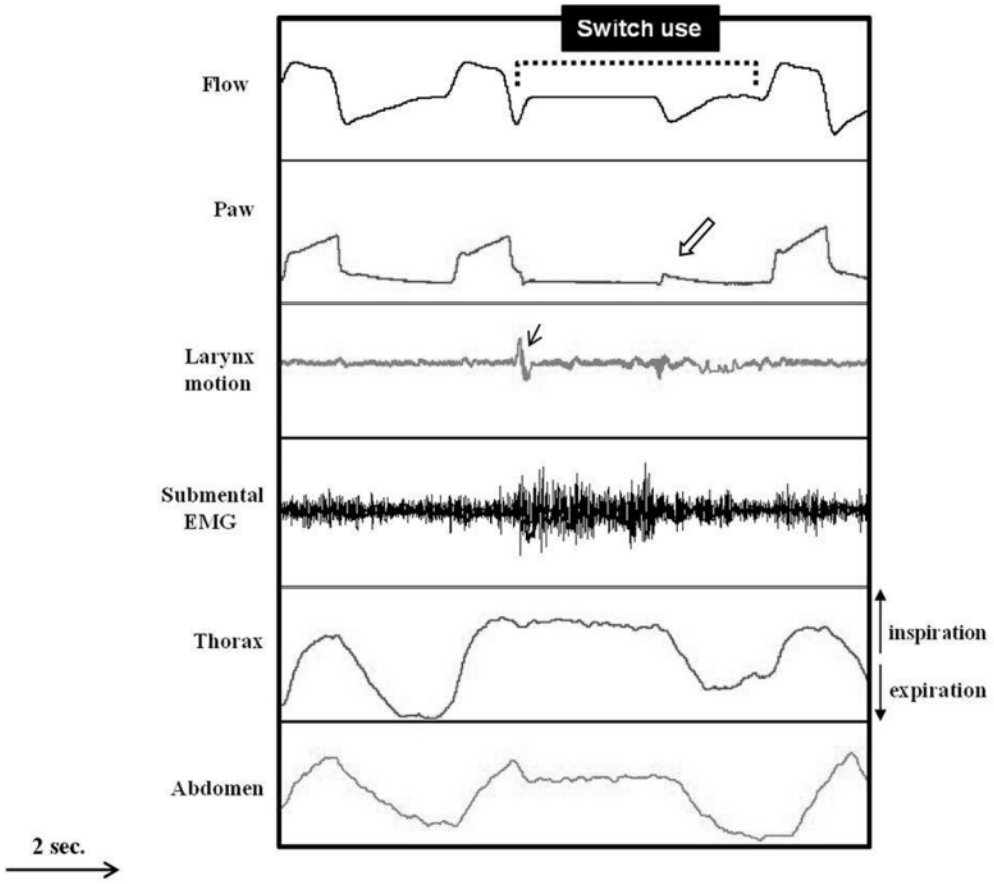
Patient	Sex	Diagnostic	Age (years)	BMI (kg/m²)	VC (L) (% of predicted)	NIV duration (h/day)	Usual Meal duration (min)	Ma
1	M	DMD	26	17.6	0.50 (11)	14	50	
2	M	DMD	20	23.7	0.54 (14)	20	120	
3	M	DMD	20	16.0	0.41 (9)	21	60	
4	F	LGMD	44	20.7	0.53 (17)	22	20	
5	M	DMD	24	9.5	0.30 (8)	22	20	
6	F	CM	44	23.0	1.84 (46)	23	NA	
7	M	DMD	38	22.2	0.41 (8)	19	40	
8	F	LGMD	67	26.2	0.85 (35)	14	45	
9	M	DMD	23	13.7	0.38 (9)	14	60	
10	M	DMD	24	11.2	0.34 (7)	14	30	

BMI : body mass index ; VC : Vital capacity, NIV : non-invasive ventilation; NA: not available; CM : congenital myasth
muscular dystrophy ; LGMD : limb girdle muscular dystrophy.

Table 2 : Swallowing variables per bolus according to bolus type (5ml, 10ml, or yogurt) and test condition breathing (SB) and with NIV .

	5 ml-bolus		10 ml-bolus		Yogurt			ANO
	SB	NIV	SB	NIV	SB	NIV	Size effect	Te e
Number of swallows (per bolus)	2.0±0.9	2.8±1.4	2.3±1.3	2.8±1.2	2.6 ±0.9	2.4±1.1	0.4	
Duration of swallowing (sec)	5.4±4.6	4.6±3.4	7.1±4.5	5.9±3.4	7.1±4.9	5.8±4.2	0.04	
Swallowing fragmentation (respiratory events per bolus)	1.6±1.8	0.8±1.0	2.3±1.7	1.0±1.4	1.9±1.5	1.1±1.0	0.03	
% of swallows followed by an inspiration	43.5±23.3	10.3±7.7	46.1±23.6	17.9±19.5	45.7±21.5	21.1 ±16.4	0.2	0
Borg Scale	2.4±2.2	1.2±1.6	2.7±2.2	1.1±1.5	2.9±2.4	1.7±1.5	0.6	

Privileged Communication



250x221mm (96 x 96 DPI)

nication

Cette étude a montré qu'il était possible de faire déglutir les patients lorsqu'ils sont ventilés et que la déglutition sous ventilation réduisait la dyspnée et permettait d'éviter les problèmes de désynchronisation entre la respiration et la déglutition en rétablissant le schéma physiologique normal de déglutition. De plus, le patient pouvait contrôler lui-même le dispositif et arrêter la ventilation quand il le souhaitait. Le sujet conserve donc le confort respiratoire de sa ventilation tout en étant sécurisé grâce au contacteur. On peut espérer que la mise en place de ce dispositif pourrait répondre aux problèmes de nutrition et d'encombrements de certains patients et permettre de reculer le recours à la trachéotomie ou la gastrotomie.

3.2.2. Parler sous VNI

A. Phonation et VNI

La VNI, si elle compense l'insuffisance respiratoire et retarde le recours à la trachéotomie(53-54), peut s'avérer nécessaire sur des périodes diurnes prolongées lorsque l'insuffisance respiratoire progresse et dans cette situation, peut avoir des effets délétères sur la phonation. La VNI permet au patient d'assurer une ventilation suffisante mais la parole entraine des modifications du cycle respiratoire du patient qui peuvent être à l'origine d'une désynchronisation du ventilateur avec des auto-déclenchements pouvant ainsi altérer aussi bien la parole que la ventilation. La parole subit le cyclage intempestif du ventilateur interrompant celle-ci et modifiant autant le fond que la forme du message.

B. Projet PHONOVNI

La phonation est impactée par la VNI de la même façon que la déglutition. Nous avons pensé que le dispositif utilisé dans le projet OPTIDEG décrit ci-dessus pourrait également améliorer la parole des patients sous VNI. Les patients pourraient bénéficier de l'assistance ventilatoire dont ils ont besoin tout en évitant une désynchronisation avec le ventilateur pendant la phonation. La parole serait alors plus fluide, plus écologique et la communication en serait nettement améliorée.

Etude PhonoVNI

Optimisation de la parole sous ventilation mécanique nasale

CONTEXTE

Aujourd'hui, le traitement de première intention des insuffisances respiratoires d'origine neuromusculaire est la ventilation non-invasive (VNI) (53, 55). Néanmoins, la VNI, si elle compense l'insuffisance respiratoire et retarde le recours à la trachéotomie(53-54), peut s'avérer nécessaire sur des périodes diurnes prolongées lorsque l'insuffisance respiratoire progresse et dans cette situation, peut avoir des effets délétères sur la phonation. La VNI permet au patient d'assurer une ventilation suffisante mais la parole entraine des modifications du cycle respiratoire du patient qui peuvent être à l'origine d'une désynchronisation du ventilateur avec des autodéclenchements pouvant ainsi altérer la parole. Ce phénomène s'observe de la même façon en situation de déglutition : la VNI permet de suppléer les muscles respiratoires et d'améliorer les paramètres de la déglutition mais les variations de pressions au niveau des voies aériennes supérieures au cours de la déglutition peuvent entrainer un cyclage inapproprié du ventilateur qui empêche les patients de manger pendant qu'ils sont ventilés (56). L'amélioration de la déglutition sous ventilation mécanique passe techniquement par la réduction de ces phénomènes de désynchronisation entre le ventilateur et le patient au moment de la déglutition. Sur ce point, une première étude pilote sur des patients bronchitiques chroniques obstructifs hospitalisés en réanimation pour décompensation aiguë au CHU de Caen, a montré que la VNI améliorait les paramètres de déglutition de ces patients, mais que les manœuvres de déglutition pouvaient déclencher l'insufflation du ventilateur (57). Pour cette raison, nous avons mis au point un prototype, à partir d'un ventilateur existant (Elisée 150, ResMed), susceptible de ne plus se déclencher lorsque le patient commande un contacteur adapté à son handicap, permettant ainsi au patient de déglutir sans appréhender une insufflation inadaptée du ventilateur au moment de la déglutition.

Nous avons alors pensé que ce dispositif pouvait également améliorer la parole des patients sous VNI. Les patients pouvaient bénéficier de l'assistance ventilatoire dont ils ont besoin tout en évitant une désynchronisation avec le ventilateur pendant la phonation. La parole serait alors plus fluide, plus écologique et la communication en serait nettement améliorée.

Nous nous sommes attendions à un débit vocal plus rapide et donc une parole moins segmentée, mais aussi à une amélioration de l'intelligibilité et des capacités prosodiques.

Le dispositif utilisé étant sous le contrôle du patient au moyen d'un contacteur, il n'était pas attendu aucun d'effet indésirable grave. En effet, le sujet pouvait à tout moment reprendre la ventilation mécanique selon ses modalités habituelles en arrêtant d'appuyer sur le contacteur.

Les patients étudiés sont des patients adultes suivis pour une insuffisance respiratoire chronique d'origine neuromusculaire nécessitant une ventilation mécanique par voie non-invasive. Ils sont habituellement ventilés la nuit et le jour par voie nasale ou buccale avec une durée minimum de 12h/jour.

Les patients au moment de l'étude sont à l'état stable, à distance de tout épisode aigu de décompensation respiratoire.

OBJECTIFS

- ***Objectif principal***

Démontrer qu'une ventilation non invasive adaptée améliore les paramètres de phonation (durée de lecture d'un texte, débit vocal, respect des schémas prosodiques généraux) des patients neuromusculaires insuffisants respiratoires.

- ***Objectif(s) secondaire(s)***

Evaluer l'utilisation d'un prototype par le patient et mesurer le degré de satisfaction par le patient. Assurer une bonne synchronisation patient/ventilation et des meilleurs échanges gazeux.

Critère de jugement principal

- **Efficacité sur la parole** : durée de la dictée de texte

Critères de jugement secondaires

- **Qualité de la parole** (évaluation subjective par le patient au moyen d'une EVA, évaluation objective par 2 auditeurs en double aveugle avec évaluation de l'intelligibilité, du débit de parole et identification des schémas prosodiques généraux)
- **Confort de la parole** (évaluation par EVA par les patients)
- **Tolérance respiratoire** (saturation en O_2, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, évaluation du confort respiratoire par EVA, échelle de Borg modifiée)

METHODE

Il s'agit d'une étude en cross-over, randomisée, en ouvert, les patients étant leur propre témoin. Deux conditions sont comparées : ventilation nasale habituelle (VNH) et ventilation nasale adaptée (VNA).

Les patients ont été recrutés au cours de leur bilan respiratoire systématique dans le cadre de leur suivi dans l'unité de ventilation à domicile du service réanimation de l'hôpital Raymond Poincaré. Nous avons prévu d'inclure 10 patients au cours de cette étude. A ce jour, nous avons recruté 6 patients sur les 10. Les sujets sont recrutés dans l'unité de ventilation à domicile du service de réanimation de l'hôpital Raymond Poincaré au cours de leur hospitalisation dans le cadre du suivi habituel de leur pathologie respiratoire.

Critères d'inclusion

- Patient présentant une insuffisance respiratoire restrictive d'origine neurologique ou musculaire quelle qu'en soit l'étiologie, sans atteinte suprabulbaire associée.
- Age supérieur ou égal à 18 ans.
- Hospitalisation dans le secteur de « Ventilation à Domicile » de l'Hôpital R. Poincaré.
- Bénéficiant d'un support ventilatoire par VNI nocturne et diurne avec au total plus de 12h/jour de VNI.
- Patient à l'état stable au moment de l'étude
- Patient ayant signé un consentement éclairé et écrit

Critères de non-inclusion des personnes qui se prêtent à la recherche

- Refus du patient de participer à l'étude
- Incapacité à lire le texte sélectionné
- Incapacité à utiliser le contacteur du ventilateur
- Incapacité à coopérer
- Instabilité hémodynamique
- Patient en cours de décompensation respiratoire
- Non affiliation à un régime de sécurité sociale (bénéficiaire ou ayant droit)

Déroulement de l'essai

L'évaluation propre à l'étude dure environ 1 heure 30. Celle-ci est réalisée, au sein du service de réanimation médicale en présence d'un médecin.

Un enregistrement continu de la saturation transcutanée en oxygène et du pouls est effectué au cours de la période d'évaluation clinique par un oxymètre (Ohmeda Biox, BOC Healthcare, Boulder, CO).

Le ventilateur utilisé au cours de l'évaluation (Elisée 150, ResMed) est réglé selon les paramètres habituellement utilisés par le patient et l'adéquation de la ventilation sera vérifiée avant de débuter l'évaluation.

L'utilisation du contacteur est expliquée au patient : une pression continue sur le contacteur lui permet d'interrompre le ventilateur pour la durée qu'il souhaite. Afin de prévenir tout effet secondaire, l'utilisation prolongée du contacteur pendant plus de 40 secondes génère une alarme sonore associée à une inactivation du contacteur permettant à la ventilation de reprendre. Le contacteur est alors confié au patient le temps nécessaire pour se familiariser avec son utilisation avant de débuter l'évaluation.

Dans chaque situation, l'essai est conduit de la manière suivante :

- **Lecture de 50 mots** sélectionnés selon leurs traits phonétiques (liste de la BECD, échelle standardisée, validée).
- **Lecture d'un texte** présélectionné (BECD)
- **Lecture d'une même phrase avec 3 schémas prosodiques** différents (neutre, colère, question)

Au terme de chacune des situations, on demande au patient d'effectuer une évaluation du confort de la parole au moyen d'une échelle visuelle analogique (EVA) graduée de 0 à 10 (0 = très inconfortable ; 10 = très confortable). Il lui est également demandé d'effectuer une évaluation du confort respiratoire au cours de la parole au moyen d'une échelle visuelle analogique (EVA) graduée de 0 à 10 (0 = très inconfortable ; 10 = très confortable) et d'une échelle de Borg modifiée. Enfin nous lui demandons d'évaluer à l'aide d'une EVA l'utilité du dispositif (0 = sans intérêt, 10 = très grand intérêt)

Les épreuves de parole sont enregistrées au moyen d'un dictaphone placé à 20 cm du patient pour être réécoutées ultérieurement par deux auditeurs expérimentés (aveugles aux conditions d'enregistrement, nommées ici « candides »).

L'exploration de la respiration pendant la phonation se fera par le recueil des paramètres suivants:

- Pendant les enregistrements réalisés sous ventilation non invasive, la pression dans le circuit inspiratoire du ventilateur est enregistrée à l'aide d'un capteur différentiel de pression. De même, le débit délivré par le ventilateur sera mesuré par un pneumotachographe connecté à un capteur différentiel de pression.

- L'ensemble des signaux respiratoires est enregistré simultanément par un système d'acquisition capable de digitaliser les signaux analogiques puis traité par le programme Acknowledge.

Une évaluation de la dyspnée, chez les patients, sera effectuée après chaque condition de ventilation, à l'aide d'une échelle de Borg.

Pour chaque condition, la parole sera évaluée de manière objective et subjective :

Evaluation subjective par le patient : confort de la parole et de la gêne respiratoire

Evaluation objective : temps de lecture, débit vocal, intelligibilité et qualité de la voix, respect des schémas prosodiques généraux.

L'utilisation du contacteur est mesurée par le nombre d'activation et nous recueillerons l'avis du patient sur son usage (EVA où 0 est « sans intérêt » et 10 « très grand intérêt »).

Critères d'évaluation de la phonation

Les critères évalués selon les deux modalités de ventilation sont les suivants :

- **Durée de la dictée de texte** : on détermine alors le débit vocal c'est-à-dire le nombre de syllabe par seconde.
- **Score d'intelligibilité** qui s'exprime sur 50 : plus la note est élevée, meilleure est l'intelligibilité du patient. On observera ici le nombre de mots reconnus par les candides.
- **Score perceptif** : la note est exprimée sur 128 : plus la note est élevée, moins la qualité vocale est satisfaisante.
- **Identification de la prosodie** est notée sur 2, le score correspondant au nombre de schémas prosodique reconnus par les candides
- **Confort de la parole** évaluée par le patient au moyen d'une Echelle Visuelle Analogique (graduée de 0 à 10, 0 étant le moins confortable)

RESULTATS

Nous ne rapporterons ici que les résultats préliminaires des six premiers patients. L'analyse statistique des résultats de ces six premiers patients a été réalisée au moyen du test de Wilcoxon pour lequel $p<0.05$ exprime une différence significative.

Population étudiée

La population étudiée se compose de 6 patients dont 4 hommes et 2 femmes. La moyenne d'âge est de 35 ans. Ils sont en moyenne ventilés 17 heures par jour avec une capacité vitale allant de 7 à 32% de la théorique soit une moyenne de 19% de la théorique. L'indice de masse corporelle moyen est de 15.2 kg/m².

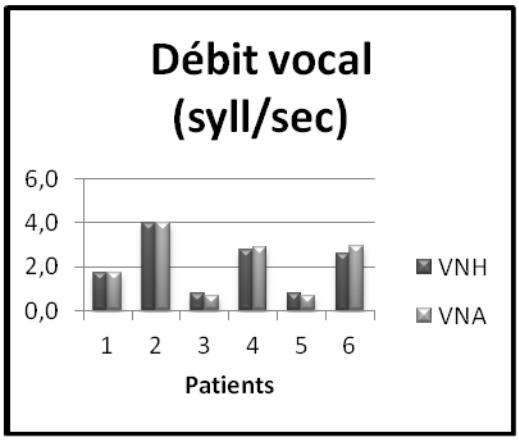
Patient	Sexe	Diagnostic	Age *(ans)*	Indice Masse Corporelle *(kg/m²)*	Capacité vitale *(% de la théorique)*	Durée de la VNI *(heure/jour)*
1	F	Myopathie des ceintures	68	29,2	32	12
2	M	Alphasarcoglycanopathie	49	9,3	10	22
3	M	Myopathie de Duchenne	23	12,5	7	24
4	M	Myopathie de Duchenne	26	9,4	10	20
5	M	Dystrophie congénitale	21	11,9	16	14
6	F	Ehlers Danlos	28	18,5	40	12

Evaluation de la parole

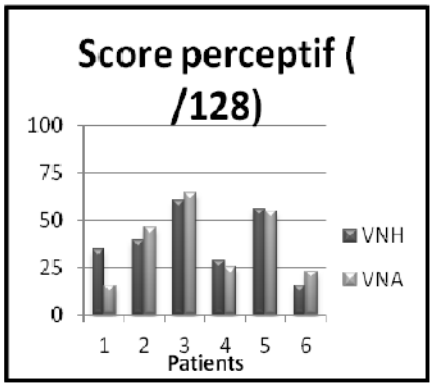
Durée de la dictée de texte :

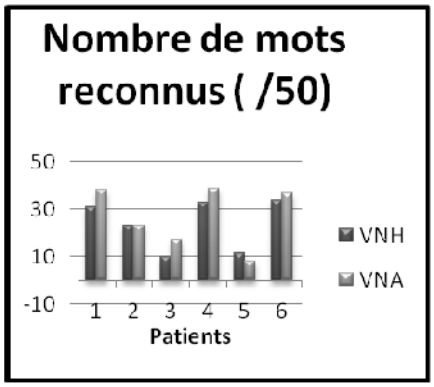
Il n'y a pas de différence significative entre les deux modalités de VNI (110 secondes en moyenne sous VNH, pour 103 secondes sous VNA).. Les données relatives au critère objectif principal concernent notamment le temps nécessaire pour lire le texte. Le tableau ci-dessous synthétise les durées de lecture du texte pour chaque patient selon les deux modalités de ventilation. Représenté également ici par le débit vocal, ce critère ne se trouve pas modifié selo les modalités de VNI (p=0.3)

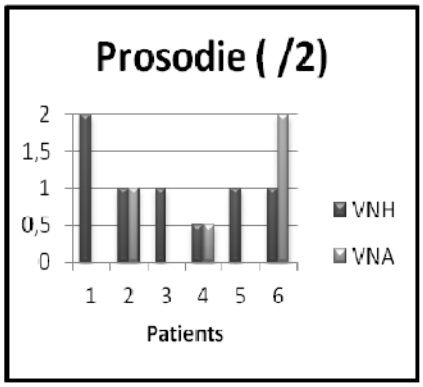
	VNH	VNA
1	113	112
2	49	49
3	100	43
4	71	68
5	256	28
6	75	66
Moy	**110,7**	**103,7**



Score d'intelligibilité, score perceptif et prosodie

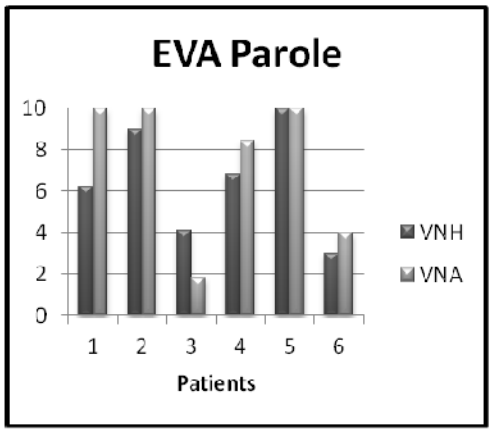






Il n'y a pas de différence significative en termes d'amélioration de la parole. Les auditeurs experts n'ont pas trouvé d'amélioration ni de la qualité vocale, ni de l'intelligibilité. En ce qui concerne la prosodie (reconnaissance de l'intention derrière la phrase : interrogation, ordre, colère…), son identification n'est pas meilleure sous VNA que sous VNI. D'un point de vue qualitatif, les résultats du score perceptif montrent pour les patients le même schéma vocal : la qualité vocale est altérée par un débit trop fluctuant, une imprécision articulatoire et un manque d'indices prosodiques. Les résultats montrent néanmoins que le score est un peu meilleur sous VNA avec une atteinte plus légère concernant le débit fluctuant. Ces différences sont très sensibles et ne donnent pas lieu à une différence significative.

Confort de la parole



Le confort de respiration rapporté par les patients ne donne pas de différence significative selon les modalités. Même si LA VNA semble mieux apprécié par la majorité des patients, on ne peut pas en déduire de supériorité significative en termes de confort.

Respiration pendant la parole

Données recueillies

FR : fréquence respiratoire

Vi : Volume insufflé

Ve : volume exsufflé par la bouche

% : % de l'air insufflé qui a été expiré dans le masque

Pi : Pression inspiratoire moyenne

Pmax : pression maximale

Ti : Temps inspiratoire

Ttot : Temps total du cycle

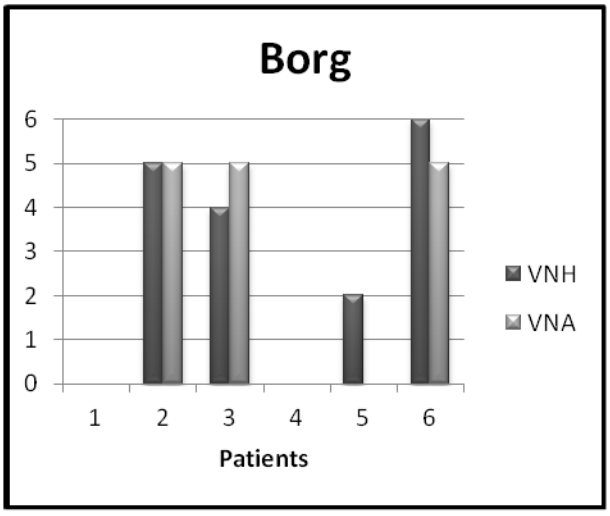
Le tableau ci-dessous propose une synthèse des données respiratoires recueillies.

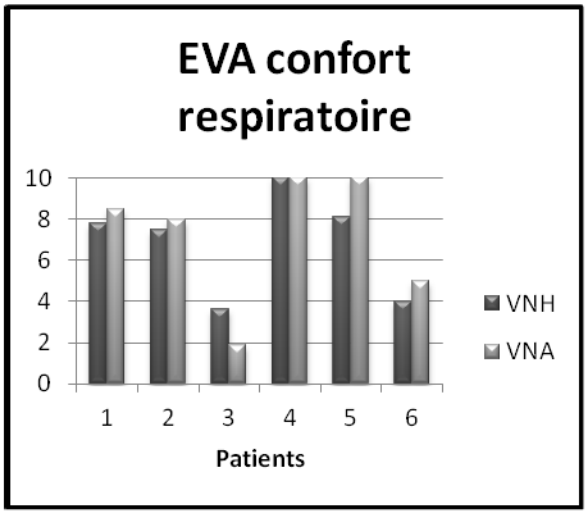
	Phonation sous VNH								Phonation sous VNA							
	FR	**VI**	**Ve**	**%**	**Pi**	**Pmax**	**Ti**	**Ttot**	**FR**	**VI**	**Ve**	**%**	**Pi**	**Pmax**	**Ti**	**Ttot**
1	34	697	0	0,0	6	11	0,9	1,9	20	609	0	0,0	11	18	0,8	1,7
2	12	737	20	2,7	9	21	1,1	3,5	14	737	0	0,0	8	15	1,2	3,8
3	18	745	159	21,3	10	15	1,8	3,7	18	819	98	12,0	8	14	1,2	3
4	14	667	411	61,6	12	18	1,4	4,2	12	618	14	2,3	12	20	1,5	4,9
5	22	702	99	14,1	6	11	1	2,6	6	721	15	2,1	6	10	1,04	na*
6	18	685	305	44,5	12	17	0,9	2,7	10	736	85	11,5	12	18	0,6	3,9
MOY	**19,7**	**705,5**	**165,7**	**24,1**	**9,2**	**15,5**	**1,2**	**3,1**	**13,3**	**706,7**	**35,3**	**4,6**	**9,5**	**15,8**	**1,1**	**3,5**

*na : non applicable car ce patient a expiré et inspiré par la bouche, il ne nous est donc pas possible de recueillir cette donnée à partir du signal respiratoire.

Les données respiratoires pendant la parole ne donnent de différence significative selon la modalité de la ventilation. La seule différence significative concernant l'air expiré dans le masque. En effet, le débit est significativement supérieur lorsque le patient est sous VNI (p= 0,04).

Confort respiratoire





Il n'apparaît pas de supériorité d'une des deux modalités de ventilation pendant la parole en termes de confort respiratoire. Les deux techniques sont tolérées de manière semblable par les patients.

CONCLUSION/DISCUSSION

L'absence d'effet significatif des modalités de ventilation sur les caractéristiques respiratoires pendant la phonation suggère que les patients s'adaptent au cycle imposé par le ventilateur. Les données respiratoires récoltées ne montrent pas d'auto-déclenchements ce qui renforce notre hypothèse selon laquelle les patients ne sont pas gênés par la fréquence imposée par la machine.

Le fait de pouvoir stopper le ventilateur ne leur permet pas de retrouver un cycle plus adapté à la phonation. On s'attendrait à ce que les temps inspiratoires soient diminués au profit d'un allongement du temps expiratoire. Cependant, ce phénomène physiologique propre à la phonation se met en place chez l'adulte sain et ce processus de régulation de la respiration met en jeu une interaction extrêmement complexe des muscles impliqués dans la phonation qui permettent le maintien d'une pression constante de l'air nécessaire à la production de la parole. On imagine donc aisément que l'atteinte musculaire propre à la maladie neuromusculaire ne permette pas aux patients de mettre en place un contrôle musculaire efficace lors de l'expiration. Le patient bénéficie donc bien du volume inspiratoire nécessaire pour parler mais son atteinte musculaire ne lui permet pas de le mobiliser activement pour optimiser son temps de parole expiratoire. Il expire donc très rapidement l'air insufflé et doit par conséquent réinspirer pour continuer à parler. Ce mécanisme ressemble donc au schéma initialement imposé par le ventilateur.

Cette étude a probablement souffert de la très petite sous-population de patients à qui le dispositif serait adapté et potentiellement bénéfique. En effet, les patients pour qui la VNI diurne s'effectue à raison de quelques heures dans la journée n'en sont pas dépendants et les conversations ne leur demandent pas d'effort respiratoire assez prononcé pour que le maintien de la VNI soit justifié. A l'inverse les patients aujourd'hui dépendant de la VNI, ont recours le plus souvent à l'embout buccal pendant la journée et ne portent un masque nasal que le soir et la nuit, périodes pendant lesquels les besoins de communication sont réduits. De plus l'embout

buccal leur permet de se déconnecter du ventilateur à tout moment ce qui fait disparaitre le problème d'assynchronie qui pourrait survenir entre le patient et le ventilateur. Il serait donc souhaitable de s'intéresser plutôt aux moyens d'améliorer la parole des patients avec embout buccal ou de proposer ce dispositif uniquement aux patients pour qui l'embout buccal est difficile à mettre en place. Notre recrutement se trouve entravé par cette situation et notre faible échantillonnage ne nous permet pas d'obtenir des résultats représentatifs.

Enfin, en termes d'amélioration de la qualité vocale, on peut s'attendre à ce que le masque nasalise la voix et altère certains phonèmes. Comme le contrôle de l'air expiré n'améliore pas la projection vocale ni l'articulation, cette nasalisation de l'air rend la parole moins intelligible ou au mieux n'améliore pas son intelligibilité. De plus, on peut regretter que la situation de lecture ne reflète pas un contexte écologique de communication et que les difficultés de lecture rencontrées par certains patients rendent l'évaluation moins optimale.

Le caractère évolutif de la maladie s'accompagne inévitablement d'un accroissement de la dépendance à la ventilation. Initialement nocturne, la VNI devient peu à peu diurne s'imposant de 4h à 24h par jour (6). Face à une ventilation au long cours sur masque nasal, se pose l'inévitable question du passage au dispositif invasif qu'est la trachéotomie. L'indication d'une trachéotomie trouve son argument maitre dans la progression de l'atteinte respiratoire que la VNI ne peut plus suppléer.

4. La Ventilation Invasive par trachéotomie (VIT)

4.1. Indications cliniques

Tout comme la VNI, la ventilation mécanique invasive par canule de trachéotomie permet d'augmenter la ventilation alvéolaire et d'améliorer les échanges gazeux chez les patients dont l'appareil respiratoire est défaillant. En raison de son caractère définitif, notamment chez les patients restrictifs, elle n'est proposée qu'en cas d'indications de nécessité :

- Aux patients dont la dégradation de la capacité vitale ne permet ni toux, ni ventilation spontanée, celle-ci étant inférieure à 10 ml/Kg-1 et efficacité incomplète de la VNI comme en témoignent les gaz du sang et la symptomatologie clinique.
- Aux patients en situation d'insuffisance respiratoire aigüe même sous VNI, avec impossibilité de se débrancher de la VNI.

4.2. Problématiques actuelles

Lorsque la maladie impose le recours à la ventilation invasive, celle-ci va s'installer sur une canule de trachéotomie. Prendre en charge les patients ventilés au long sur trachéotomie va consister à s'assurer de l'optimisation de leur confort et de leur qualité de vie, nous nous intéresserons notamment ici à l'impact de la trachéotomie sur la communication orale et l'alimentation.

La ventilation par la canule de trachéotomie permet le plus souvent d'assurer une ventilation efficace et d'améliorer le pronostic vital du patient. Néanmoins, elle s'accompagne de conséquences délétères sur la qualité de vie de ces patients avec en particulier un retour à domicile difficile à mettre en place du fait de l'augmentation du niveau de dépendance des patients (nécessité d'une présence en continu, formation de l'entourage à la gestion de la trachéotomie…) (58). Cette assistante ventilatoire entraine de multiples impacts tant sur le plan

psychologique que social. En effet, le caractère quasi permanent du dispositif ventilatoire diminue les interactions sociales autant quantitativement que qualitativement et entraine une perte massive de l'autonomie du sujet.

4.2.1. Parler sous Ventilation Invasive (VIT)

A. VIT et phonation

Les difficultés de communication causées par ce dispositif constituent un problème majeur chez ces patients, grevant aussi bien leur relation avec le personnel soignant qu'avec leur propre entourage. D'un point de vue cognitif, bien que les fonctions supérieures soient conservées, la réduction des stimulations par communication orale peut avoir des conséquences notamment sur le développement langagier de certains jeunes patients (18).

La mise en place d'une trachéotomie va profondément changer les caractéristiques de la phonation.

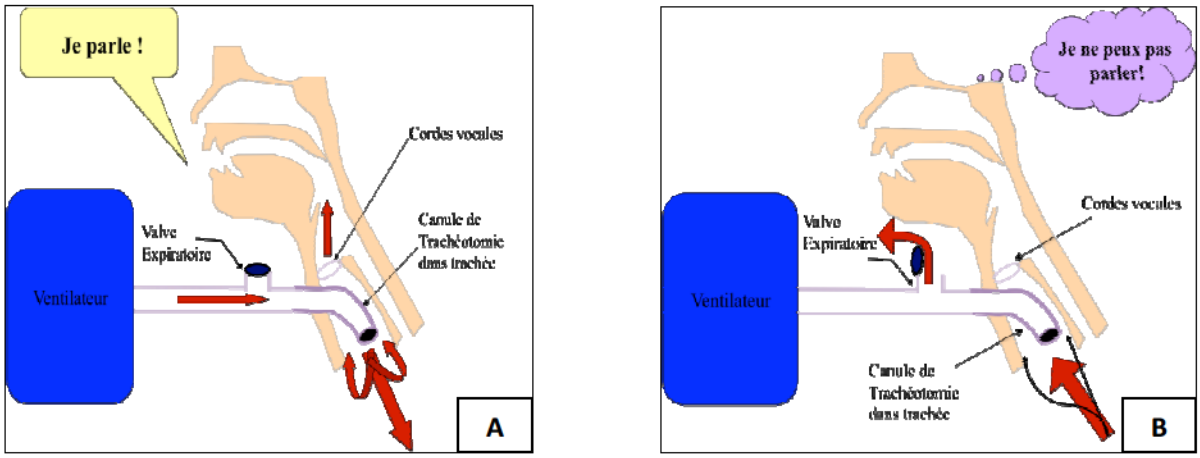


Figure 3 : *Physiologie de la parole chez les patients trachéotomisés et ventilés à fuite (sur une canule sans ballonnet). **A** : Parole pendant l'inspiration. **B**. Parole pendant l'expiration.*

Les patients dépendants du ventilateur peuvent parler uniquement pendant l'inspiration (figure 3A). En effet, pendant cette phrase, le ventilateur envoie de l'air dans la trachée par l'intermédiaire de la canule. Lorsque le patient est ventilé au moyen d'une canule de trachéotomie sans ballonnet, une partie de l'air destiné à la respiration va fuir autour de la

canule et se diriger vers les voies aériennes supérieures: ce volume insufflé par le ventilateur va générer une pression sous-glottique suffisante pour permettre la parole.

Au contraire, pendant l'expiration (figure 3B), l'air expiré s'échappe par la valve expiratoire du circuit et cette voie court-circuite les voies aériennes supérieures. La pression sous-glottique va alors chuter dès le début de l'expiration et ne permettre la parole que pendant quelques millisecondes.

La physiologie de la parole et de la ventilation pendant la parole est donc profondément modifiée pendant la ventilation mécanique invasive. La parole devient en effet un événement essentiellement inspiratoire (59-60).

Celle-ci dépend également du rythme du ventilateur et le débit s'en trouve haché et saccadé selon le rythme des insufflations du ventilateur. Les conséquences sur la voix sont multiples autant sur le plan quantitatif puisque le débit est saccadé par les cycles du ventilateur que sur le plan qualitatif où l'on observe une voix de faible intensité souvent monotone. La pression sous-glottique imposée par le volume insufflé par le ventilateur ne permet pas souvent de variations et l'absence de modulation entraine une dysprosodie.

B. Parole et mode de ventilation

Grâce à l'AC/VC, la parole est possible puisque la canule n'est pas hermétique et que les fuites permettent un passage de l'air vers les voies aériennes supérieures. Néanmoins, ce mode ne prend pas en compte les fuites et délivre le même volume inspiratoire sans compenser les déperditions d'air créées par la parole (60). Pour parler tout en étant correctement ventilés les patients doivent augmenter leur fréquence respiratoire afin de compenser l'air insufflé dérouté vers les cordes vocales et la bouche, ce mécanisme n'étant possible que si le patient a la capacité de déclencher le ventilateur par un effort inspiratoire suffisant.

Au contraire du mode AC/VC, l'aide inspiratoire semble permettre, par son mécanisme de compenser les fuites dues à l'expiration par les voies aériennes supérieures en période de phonation. Ce mode de ventilation permet un allongement du temps de parole par allongement du temps inspiratoire tout en assurant une majoration du volume insufflé au moment de la parole (61).

C. Techniques d'amélioration de la parole sous VIT

Aujourd'hui si la ventilation permet au patient de disposer d'une quantité d'air adéquate pour pouvoir parler, la dépendance au ventilateur implique de nombreuses modifications de la configuration physiologique classique de phonation (59).

Il paraît dès lors nécessaire de rétablir une parole fonctionnelle s'approchant au maximum des schémas de phonation classiques que l'on connaît chez le sujet sain rendant possible la parole pendant l'expiration tout en optimisant le confort du patient autant en terme de ventilation que de phonation. A ce jour, deux techniques sont susceptibles de rétablir la parole sur l'expiration.

a. La Pression Expiratoire Positive

La Pression Expiratoire Positive (PEP) est une variation des modalités de ventilation. Ce dispositif permet de maintenir une pression positive constante pendant l'expiration (figure 4). Cette pression constante permet donc d'augmenter le temps pendant lequel les cordes vocales peuvent s'accoler et de ce fait allonger le temps de parole sur l'expiration (62). La possibilité d'ajouter une PEP aux paramètres de ventilation est disponible sur tous les ventilateurs de domicile.

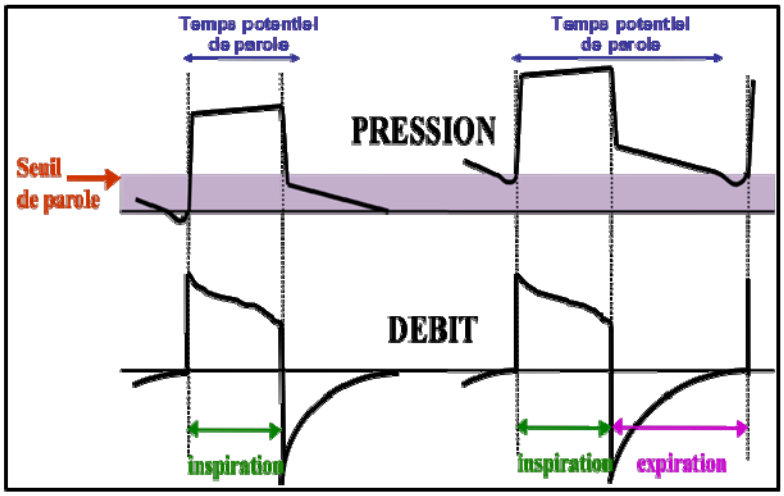


Figure 4 *: Mécanismes d'action de la PEP sur la parole*

b. La valve de phonation unidirectionnelle

Les valves de phonation sont des dispositifs adaptables sur l'orifice des canules de trachéotomie. Ce sont des valves unidirectionnelles qui permettent l'inspiration par la canule de trachéotomie (figure 5A) mais qui au cours de l'expiration se ferment sans fuite sous la pression de l'air expiré (63). Elles permettent ainsi une expiration par les voies aériennes supérieures et le rétablissement d'une parole (figure 5B).

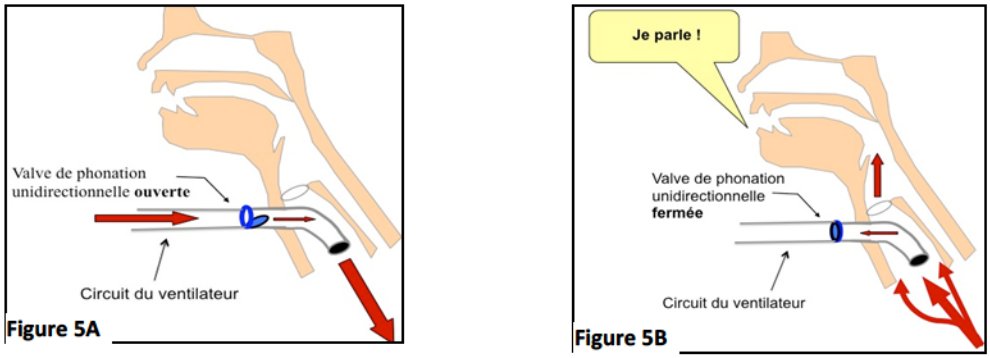


Figure 5 *: Fonctionnement de la valve unidirectionnelle de phonation chez les patients ventilés.* ***A*** *: pendant l'inspiration.* ***B*** *: pendant l'expiration*

Cette valve permet donc de rétablir une expiration par les voies aériennes supérieures alors même que le patient continue à être ventilé sur son ventilateur. Cette augmentation de la pression sous-glottique permet alors de rétablir une parole au cours de l'expiration.

D. Projet Dragon

Dans le projet qui va suivre, nous avons souhaité comparer ces deux techniques d'aide à la parole en termes de confort respiratoire et d'amélioration de la phonation.

Intensive Care Med (2010) 36:1681–1687
DOI 10.1007/s00134-010-1935-0

ORIGINAL

Hélène Prigent
Marine Garguilo
Sophie Pascal
Samuel Pouplin
Justine Bouteille
Michèle Lejaille
David Orlikowski
Frédéric Lofaso

Speech effects of a speaking valve versus external PEEP in tracheostomized ventilator-dependent neuromuscular patients

Received: 29 October 2009
Accepted: 20 April 2010
Published online: 10 June 2010
© Copyright jointly held by Springer and ESICM 2010

Electronic supplementary material
The online version of this article (doi:10.1007/s00134-010-1935-0) contains supplementary material, which is available to authorized users.

H. Prigent (✉) · M. Garguilo · S. Pascal · S. Pouplin · J. Bouteille · M. Lejaille · D. Orlikowski · F. Lofaso
Services de Physiologie, Explorations Fonctionnelles, Réanimation Médicale, Rééducation Fonctionnelle, et Centre d'Investigation Clinique et d'Innovation Technologique (Inserm Unit 805), Hôpital Raymond Poincaré, AP-HP, 92380 Garches, France
e-mail: helene.prigent@rpc.ap-hop-paris.fr
Tel.: +33-1-47107940
Fax: +33-1-47107943

M. Garguilo
e-mail: marine.garguilo@rpc.aphp.fr

S. Pascal
e-mail: sophie.pascal@rpc.aphp.fr

S. Pouplin
e-mail: Samuel.pouplin@rpc.aphp.fr

J. Bouteille
e-mail: justine.bouteille@rpc.aphp.fr

M. Lejaille
e-mail: michele.lejaille@rpc.aphp.fr

D. Orlikowski
e-mail: david.orlikowski@rpc.aphp.fr

F. Lofaso
e-mail: f.lofaso@rpc.aphp.fr

F. Lofaso
Inserm U 955, Créteil, France

Abstract *Purpose:* Many patients with respiratory failure related to neuromuscular disease receive chronic invasive ventilation through a tracheostomy. Improving quality of life, of which speech is an important component, is a major goal in these patients. We compared the effects on breathing and speech of low-level positive end-expiratory pressure (PEEP, 5 cmH_2O) and of a Passy-Muir speaking valve (PMV) during assist-control ventilation. *Methods:* We studied ten patients with neuromuscular disorders, between December 2008 and April 2009. Flow was measured using a pneumotachograph. Microphone speech recordings were subjected to both quantitative measurements and qualitative assessments; the latter consisted of both an intelligibility score (using a French adaptation of the Frenchay Dysarthria Assessment) and a perceptual score determined by two speech therapists. *Results:* Text reading time, perceptive score, intelligibility score, speech comfort, and respiratory comfort were similar with PEEP and PMV. During speech with 5 cmH_2O PEEP, six of the ten patients had no return of expiratory gas to the expiratory line and, therefore, had the entire insufflated volume available for speech, a condition met during PMV use in all patients. During speech, the respiratory rate increased by at least 3 cycles/min above the backup rate in seven patients with PEEP and in none of the patients with PMV. *Conclusions:* Low-level PEEP is as effective as PMV in ensuring good speech quality, which might be explained by sealed expiratory line with low-level PEEP and/or respiratory rate increase during speech with PEEP observed in most of the patients.

Keywords Tracheostomy · Speech · Speaking valve · Positive end-expiratory pressure · Ventilation

Introduction

Many patients with neuromuscular respiratory failure receive chronic invasive ventilation through a tracheostomy [1–3]. Improving speech quality is a major goal, as it contributes largely to quality of life. Speech during ventilation is usually possible when using a cuffless or fenestrated tracheostomy tube creating an air leak [4]. During inspiration

(TI), part of the ventilator-delivered volume (VI) leaks toward the upper airway, elevating subglottic pressure and allowing speech [5–7]. With volume-targeted ventilation, competition may occur between the airflow needed for speech and the airflow needed to achieve sufficient tidal volume for adequate gas exchange [7].

Ventilated patients speak mainly during inspiration and a short part of expiration [5–7], whereas normal speech occurs only during expiration [8, 9]. Speech during expiration can be improved by adding positive end-expiratory pressure (PEEP) [6] or by using a Passy-Muir tracheostomy and ventilator speaking valve (PMV) (Passy-Muir Inc., Irvine, CA, USA) [10, 11]. PEEP increases airway pressure during expiration, which can be high enough to allow speech, therefore increasing speech duration throughout the respiratory cycle (Fig. 1a). Use of a speaking valve in the ventilator circuit restores speech during expiration when the device closes with expiratory flow, redirecting it towards the upper airways, thereby allowing speech (Fig. 1b).

Hoit et al. [12] showed that 4 patients, among 15, habitually used speaking valves with ventilation, and only 1 of them was among the 5 patients able to actively trigger the ventilator, allowing a respiratory rate (RR) increase when speaking. When testing high-level PEEP (15 cmH_2O) in three of these four speaking valve users, speech quality was similar with both methods. Apart from this experience performed with intensive care ventilators [12] no prospective randomized study has compared speaking valve and PEEP in a home, tracheostomized, ventilated population.

We felt that high-level PEEP could expose this population to risks of pressure-related side-effects such as hyperinflation or decrease in venous return (and its possible deleterious consequences in patients often presenting cardiac muscular dysfunction). In recent years, improvements in ventilator trigger sensitivity have allowed most patients with severe disease (vital capacity <20% predicted) to shorten the expiratory time and to increase minute ventilation delivered by the ventilator by actively increasing RR above the backup rate. PMV increases the resistance of the inspiratory circuit [13] and may therefore decrease the patient's ability to trigger the ventilator. Furthermore its use imposes that expiration occurs through the upper airways, between the tracheal wall and the tracheal tube, which can create additional resistance [14] and expose the patient to dynamic hyperinflation. Therefore, evaluation of tolerance and efficiency of such techniques is essential before considering their introduction for long-term use in a home setting away from medical monitoring.

The objective of this study is to compare the effects of low-level PEEP and of PMV on speech production during invasive assist-control ventilation (ACV), the most widely used mechanical ventilation modality at our neuromuscular disease unit.

Methods

Detailed methods are available in the Electronic Supplementary Material.

Patients

Ten neuromuscular ventilator-dependent patients were studied during their usual respiratory follow-up at the

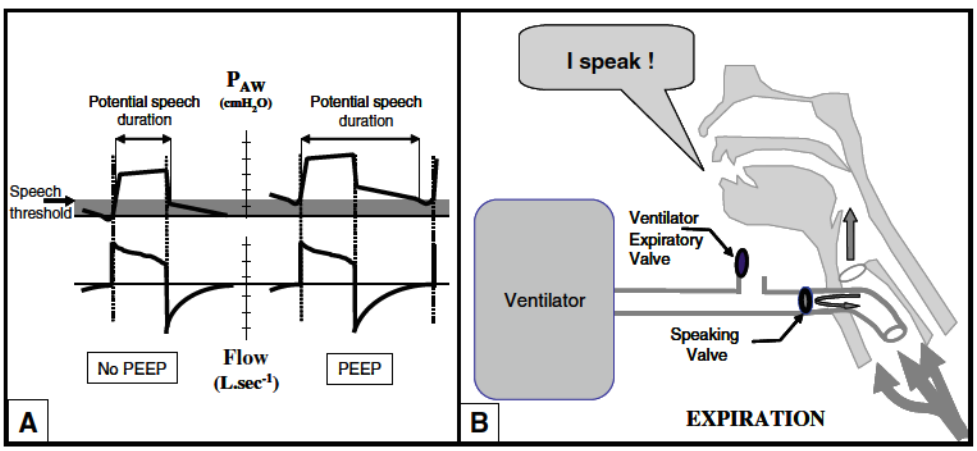


Fig. 1 Methods of speech improvement during expiration. **a** Use of PEEP can maintain during expiration a pressure level in the airways high enough to allow speech during part or sometimes all of the expiration time; speech duration can increase throughout expiration. **b** The phonation valve is placed in the ventilator circuit close to the tracheostomy tube. During inspiration it opens, allowing inflow for ventilation. At the end of inspiration, the expiratory valve of the ventilator opens and the expiratory flow closes the phonation valve, therefore directing the rest of the expiratory flow towards the upper airways and allowing the patient to speak. P_{AW} airway pressure, *PEEP* positive end-expiratory pressure

R. Poincaré Teaching Hospital (Garches, France), after obtaining written informed consent. Protocol was approved by our institutional review board.

Experimental setup

Ventilator-delivered flow and tracheal pressure were measured at the proximal end of the tracheostomy tube. Oxygen saturation (SpO_2) was estimated using pulse oximetry (Ohmeda Biox; BOC Healthcare, Boulder, CO, USA).

Acoustic speech signals were recorded using three methods: (1) on a microcomputer with an AD converter (MP150® and Acqknowledge®; Biopac System, Goleta, CA, USA) that synchronized respiratory data (ventilator flow and tracheal pressure) and acoustic data, using a microphone (DM202, MDE; Pierron, Sarreguemines, France) positioned 20 cm from the patient's lips; (2) using the Dragon NaturallySpeaking 10® speech recognition system (Nuance; Burlington, MA, USA), with its specific microphone and a laptop computer containing its speech recognition software; and (3) on a digital recorder (DS55; Olympus®, Herodphot, Manage, France) for subsequent assessment of fundamental frequency and qualitative analysis.

Experimental protocol

All patients were usually ventilated in ACV mode via cuffless tracheostomy. VI, TI, backup rate, and inspiratory trigger sensitivity were unchanged. Before testing, patients were familiarized with the use of 5 cmH_2O PEEP and of PMV. After 20 min to adjust to each technique, patients were tested in each condition in random order. They successively: used the Dragon NaturallySpeaking 10® voice-training menu, uttered the [a] sound as long as possible, read a list of words, performed a glissando from high to low pitch then from low to high pitch, and read a text.

Data analysis

RR, TI, VI, the volume expired through the tracheostomy tube (VE), and the difference between VI and VE (considered as an approximation of the volume expired through the upper airway) were measured. Patient's ventilator triggering was considered significant when RR exceeded backup rate by at least 3 cycles/min.

Speech was evaluated by measuring the mean speaking time during respiratory cycle, text reading time, and ability to use Dragon NaturallySpeaking 10®. The number of grammatical and phonological errors made by Dragon NaturallySpeaking 10® during text reading were recorded. Two speech therapists, with no direct experience with ventilator-supported patients and blinded to speech condition, performed perceptual analyses. Intelligibility was evaluated with a French adaptation of the Frenchay Dysarthria Assessment (0–8 scale) [15] and a French perceptual score (0–128 scale) [16].

Subjective respiratory and speech comfort was evaluated on a horizontal visual analog scale (VAS) [17, 18].

Statistical analysis

Results are expressed as median and interquartile range (25–75%). As sample sizes were too small for assessment of normality, differences between the two conditions were assessed using nonparametric tests (Wilcoxon). P values <0.05 were considered statistically significant.

Results

Patients

Table 1 shows the characteristics of the ten study participants. Median age was 28.0 (24.2–35.5) years. All patients had severe neuromuscular respiratory failure [vital capacity, 8.5% (4.7–13.5%) of predicted] with marked ventilator dependency [24 (21–24) h per day]. Median duration of ventilation was 13 (11–19) years. All patients were ventilated in ACV mode, using a cuffless nonfenestrated tracheostomy tube. Only one patient (patient 6) was unable to trigger the ventilator. All patients were naive regarding the Passy-Muir valve but none expressed any apprehension concerning its use. Three patients (patients 1, 5, and 10) used PEEP with their usual ventilation settings.

Ventilator parameters

Table 2 presents resting ventilatory parameters under both conditions. The only significant difference was higher mean inspiratory pressure with PEEP than with PMV. VI − VE was not different between the two conditions. However, no gas was expired through the tracheostomy tube in all patients with PMV and in five patients (patients 2, 4, 7, 9, and 10) with PEEP. Although RR was similar in both conditions, significantly increased RR was seen in three patients (patients 3, 9, and 10) with PEEP and in none of the patients with PMV.

During speech (reading), absence of expired gas exit through the tracheostomy tube was noted in all patients with PMV and in six patients (patients 2, 3, 4, 7, 9, and 10) with PEEP; in the four other patients, part of the expired volume (128−202 mL) exited through the tracheostomy

Table 1 Characteristics of the ten study patients

	Sex/age (years)	Diagnosis	Weight (kg)	Height (cm)	Duration of invasive ventilation (years)	Time on ventilator per day (h)	VCL (% predicted)	Pi_{max} (cmH_2O)	Pe_{max} (cmH_2O)	Type of tracheostomy tube	Type of ventilator	Adjusted VI (mL)	Backup rate (min^{-1})
1	M/36	DMD	38	159	24	24	0.330 (8)	6	7	Rusch #8	Eole 3	420	17
2	M/24	Nm	32	144	14	24	0.510 (11)	17	25	Shiley #5.5	Eole 3	620	20
3	M/25	DMD	33	145	5	20	0.400 (12)	14	13	Tracoe #6	Eole 3	470	18
4	M/31	SMA	23	150	18	24	0.450 (12)	35	16	Tracoe #7	Eole 3	600	18
5	M/26	Nm	43	173	24	24	0.140 (3)	8	14	Rusch #6	Eole 3	450	22
6	M/49	A-C S	84	173	21	24	0.810 (18)	22	12	Tracoe #10	Legendair	700	15
7	F/23	Multi. m	37	165	12	20	0.360 (9)	11	22	Bivona #6	Eole 3	610	15
8	M/27	DMD	24	158	6	24	0.310 (7)	9	9	Tracheoflex #7	Legendair	420	15
9	M/34	DMD	49	160	17	24	0.150 (4)	4	7	Tracheoflex #10	Eole 3	750	16
10	F/37	FSHD	59	165	10	24	0.490 (14)	11	13	Tracoe #8	Legendair	500	14

Rusch unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Rusch Europe Medical, France), *Bivona* unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Smiths Medical, Rungis, France), *Shiley* unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Covidien, Pau, France), *Tracheoflex* unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Teleflex Medical, Le Faget, France), *Eole3* Eole ventilator (Resmed, Saint Priest, France), *Legendair* Legendair ventilator (Airox-Covidien, Pau, France), *Tracoe* unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Pouret Medical, France)

M male, *F* female, *VC* vital capacity, *% pred* percentage of predicted value, Pi_{max} maximal inspiratory pressure, Pe_{max} maximal expiratory pressure, *VI* ventilator-delivered volume, *DMD* Duchenne muscular dystrophy, *Nm* nemaline myopathy, *SMA* spinal muscular atrophy, *A-C S* Arnold-Chiari syndrome, *Multi m.* multicore myopathy, *FSHD* facioscapulohumeral dystrophy

Table 2 Ventilation characteristics at rest

	PEEP	PMV	PEEP versus PMV, Wilcoxon
VI (mL)	526 (414–596)	510 (382–583)	0.59
VI − VE (mL)	464 (259–572)	499 (380–584)	0.11
RR (min^{-1})	18 (17–19)	17 (15–18)	0.83
TI (s)	1.27 (1.16–1.38)	1.28 (1.19–1.38)	0.67
Te (s)	2.08 (1.99–2.12)	2.18 (2.03–2.34)	0.28
TI/TTOT	0.38 (0.37–0.40)	0.38 (0.35–0.39)	0.59
Peak IP (cmH_2O)	17.5 (14.6–23.3)	18.0 (13.5–21.4)	0.72
Mean IP (cmH_2O)	13.1 (11.3–15.4)	11.7 (9.8–13.5)	0.05
Mean EP (cmH_2O)	3.8 (1.6–5.2)	2.2 (1.9–5.1)	0.85
SpO_2 (%)	97.5 (97.0–100.0)	98.5 (97.2–99.0)	0.86

PEEP positive end-expiratory pressure, *PMV* Passy-Muir speaking valve, *VI* ventilator-delivered volume, *VI − VE* ventilator-delivered volume minus volume expired through the tracheostomy tube (an approximation of the volume expired through the upper airways), *TI* inspiratory time, *TTOT* total respiratory time, *RR* respiratory rate, *Peak IP* peak inspiratory pressure, *Mean IP* mean inspiratory pressure, *Mean EP* mean expiratory pressure, SpO_2 oxygen saturation

tube with PEEP. Both VI and VI − VE were lower with PEEP than with PMV. In contrast, RR was higher with PEEP than with PMV, and seven patients had significantly increased RR with PEEP (patients 1, 2, 3, 5, 8, 9, and 10). RR values at least 3 cycles/min higher than at rest were noted in four (patients 1, 2, 5, and 8) of these seven patients with PEEP and in none of the patients with PMV. Finally, minute ventilation expired through the upper airways and therefore available for speech [i.e., (VI − VE) × RR] was similar in both conditions [PEEP versus PMV: 9.1 (6.5–10.1) L/min versus 9.2 (8.0–10.0) L/min, $P = 0.51$]. Of the four patients partially expiring though the ventilator circuit during PEEP, three had RR increases that failed to compensate for the volume lost for speaking (Table 3).

Speech

Sustained [a] duration was similar with PEEP and PMV [1.76 (1.31–2.48) s versus 1.98 (1.68–2.58) s, respectively; $P = 0.65$], and expiration duration was also similar [0.92 (0.53–1.74) s versus 1.18 (0.74–1.58) s, $P = 0.65$].

During the glissando test, no difference was found between the two conditions for minimal fundamental frequency [PEEP versus PMV, 89 (84–94) Hz versus 92 (88–94) Hz, $P = 0.26$] or maximal fundamental frequency [PEEP versus PMV, 197 (190–199) Hz versus 196 (188–199) Hz, $P = 0.67$].

Five patients succeeded in using Dragon Naturally-Speaking 10® system in both conditions (patients 2, 3, 4,

Table 3 Ventilation characteristics during speech

	PEEP	PMV	PEEP versus PMV, Wilcoxon
VI (mL)	493 (389–558)	548 (420–575)	0.03
VI − VE (mL)	493 (261–558)	548 (418–576)	0.017
RR (min^{-1})	21 (18–24)	17 (15–18)	0.017
TI (s)	1.31 (1.14–1.36)	1.35 (1.26–1.50)	0.012
Te (s)	1.38 (0.99–1.88)	2.05 (1.62–2.28)	0.037
TI/TTOT	0.48 (0.42–0.53)	0.38 (0.37–0.41)	0.14
Peak IP (cmH_2O)	17.0 (14.0–20.5)	16.5 (12.2–20.0)	0.96
Mean IP (cmH_2O)	12.0 (9.5–15.0)	12.0 (10.2–14.0)	0.81
Mean EP (cmH_2O)	5.1 (2.8–5.9)	5.3 (2.9–5.8)	0.95
SpO_2 (%)	97.7 (97.0–98.9)	97.5 (97.3–98.3)	0.68

7, and 10). They showed no difference between the two conditions regarding number of grammatical errors [PEEP versus PMV, 3 (3–6) versus 3 (3–5), $P = 0.28$] or phonological errors [PEEP versus PMV, 37 (33–38) versus 34 (29–47), $P = 0.89$] while reading the text. Another patient (no. 1) succeeded in using Dragon Naturally-Speaking 10® system with PMV but not with PEEP; the numbers of grammatical and phonological errors while reading the text with PMV were 9 and 37, respectively.

No differences were found in the text reading task between PEEP and PMV for reading time [114 (77–156) s versus 108 (81–182) s, respectively; $P = 0.33$], number of syllables per minute [114 (82–166) versus 123 (67–160), respectively; $P = 0.38$], perceptive score [34 (23–38) versus 28 (15–44), respectively; $P = 0.26$] or intelligibility score [4.6 (3.5–5.5) versus 4.2 (3.4–5.5), respectively; $P = 0.76$].

Tolerance

All patients tolerated PEEP throughout the trial, whereas two patients (nos. 8 and 10) needed to disconnect the PMV periodically between tasks. Nevertheless, VAS scores at the end of both conditions showed no difference in speech comfort [PEEP versus PMV, 4.7 (3.6–7.9) versus 3.5 (2.3–6.1), $P = 0.58$] or respiratory comfort [PEEP versus PMV, 5.1 (3.5–6.5) versus 3.3 (2.6–6.8), $P = 0.92$].

Subpopulations

In the seven patients who increased their RR by at least 3 cycles/min above the backup rate with PEEP (patients 1, 2, 3, 5, 8, 9, and 10), time needed to read the text passage was shorter with PEEP compared with PMV, and the difference was nearly statistically significant [79 (70–131) s versus 87 (75–177) s, respectively; Wilcoxon $P = 0.06$]. There were no significant differences between the two conditions in this subgroup regarding speech comfort [PEEP versus PMV, 4.4 (3.6–8.4) versus 3.2 (1.5–4.8), respectively; Wilcoxon $P = 0.18$] or respiratory comfort [PEEP versus PMV, 4.0 (2.8–6.5) versus 3.2 (2.2–4.9), respectively; Wilcoxon $P = 0.93$].

In the four patients (nos. 1, 5, 6, and 8) partially expiring through the ventilator circuit during speech with PEEP, sustained [a] duration on expiration ranged from 0.50 to 1.54 s with PEEP and from 0.30 to 1.33 s with PMV. Moreover, in the three patients (nos. 1, 5, and 8) of this subgroup whose RR increased by at least 3 cycles/min during speech with PEEP, time needed to read the text was shorter and speech comfort was better with PEEP than with PMV.

In three patients (nos. 4, 5, and 10), detailed analysis during PMV use showed abrupt pressure drops of 0.4–1 cmH_2O, synchronized with expiratory flow decreases, without any microphone signal variation, which were not followed by an inspiration.

Discussion

Speech quality was not significantly different between PEEP and PMV conditions in our patients with advanced neuromuscular disease. During speech with 5 cmH_2O PEEP, six of the ten patients expired exclusively through the upper airways so that the entire insufflated volume was available for speech, as with PMV. Significantly increased RR occurred in seven patients with PEEP and in none of the patients with PMV. These two factors may explain that low-level PEEP produced similar speech quality to PMV.

Technological and methodological issues

The ventilator used in our previous study of PEEP improving speech in tracheostomized ventilated patients [17] was capable of delivering a high flow during expiration and maintaining PEEP level despite the leak induced by speech (see Fig. 1 in [17]). Thus, the flow feeding speech during expiration came from both the

patient and the ventilator. Unfortunately, this ventilator is no longer available and current ventilators cannot provide expiratory flows greater than 6 L/min. To adjust PEEP, currently available home volumetric ventilators use an adjustable pressure-threshold occlusion valve in the expiratory line that acts as a one-way inspiratory valve for speaking when the tracheostomy tube pressure is below PEEP level during expiration. This technological characteristic limits the advantage of PEEP compared with PMV. Hopefully, in the future, systems efficient in maintaining PEEP levels will again become available for home ventilators.

Among our patients, six out of ten did not reach 5 cmH_2O PEEP during speech, as no expiratory gas returned to the ventilator expiratory line. Therefore, in these six patients, increasing the set level of PEEP, i.e., the pressure threshold for valve occlusion in the expiratory line, should not affect speech. In the four remaining patients, raising the PEEP level could result in exclusive expiration through the upper airway during speech. However, except for patient 6, who was not able to trigger the ventilator, these patients increased their RR during speech with PEEP and had shorter reading task durations and better speech comfort with PEEP than with the PMV.

Interpretation of results

Several hypotheses can explain higher RR during speech with PEEP. First, when no expiratory activity is present, intrinsic PEEP ($PEEP_i$) can be described by a single-exponential time function, $PEEP = (V_T/C)e^{-T_e/RC}$, where V_T is tidal volume, T_e is expiratory time, and R, C, and RC are, respectively, the resistance, compliance, and time constant of the respiratory system [19, 20]. When part of the expiration passes through the ventilator expiratory line with PEEP, the resistance of the respiratory system during expiration is lower than with PMV. Therefore, when the patient wants to shorten T_e, the risk of $PEEP_i$, which increases the effort needed to trigger the ventilator, is higher with PMV than with PEEP. Second, in an earlier study we found that the resistance of PMV was about 3.8 $cmH_2O/L/s$ [13]; PMV use may increase the inspiratory effort needed to trigger the ventilator, which explains the decrease of trigger use. We did not record inspiratory effort, as this would have required recording esophageal and transdiaphragmatic pressures in order to be sure whether pressure variations were due to inspiratory muscles activation; the presence of esophageal catheter would have been a much more invasive procedure, which could moreover interfere with speech production as the pressure balloons are positioned through the upper airways. However, we observed in a few patients abrupt pressure drops of 0.4−1 cmH_2O, synchronized with decreases of expiratory flow, which strongly suggested the presence of ineffective breaths, as previously described [21, 22]. Furthermore, the patients may have felt no need to trigger the ventilator during speech with PMV. However, the higher RR observed with PEEP was not associated with decrease in respiratory comfort during speech. Thus, RR increase during speech may be a physiological behavior in this population, as with healthy, nontracheostomized individuals [9]. It is unlikely to be secondary to a rise of $PaCO_2$, as Shea et al. [7] measured the mouth air leakage during inspiration, which ranged from 15 to 38 mL. Moreover, alveolar volume loss was probably less than the leaked volume, considering that it could partially wash out the instrumental dead space (circuitry from the Y ventilator circuit to the distal part of tracheostomy tube). Last, end-tidal CO_2 measured in nine patients, with and without PEEP, just before and just after speech in order not to be altered by leaks, showed no change despite RR increase [17].

Tidal volumes and TI values during speech differed between the two conditions, but we previously demonstrated that home ventilators failed to maintain tidal volume constant when system impedance changed [23].

Clinical implications

As suggested by Hoit et al. [12], the advantage of PEEP compared with one-way speaking valves is greater safety in the event of tracheostomy tube cuff inflation or upper airway occlusion. In both situations, severe hypoventilation or barotrauma can occur, depending on whether or not the ventilator has a pressure safety system. Using PEEP instead of PMV decreases these risks, and the lower the PEEP level, the lower the risk. For these reasons, we were reluctant, until now, to use PMV, and we have limited PEEP level to 5 cmH_2O in our population ventilated at home without continuous monitoring by healthcare professionals. The use of higher PEEP levels could be considered if patients could switch it on when needed. Some current ventilators have two preprogrammed ventilation settings, one of which could be used to set a higher PEEP level for a given period of time (for example, a nighttime program and a daytime program), but switching programs requires the intervention of a third party, as most of these neuromuscular patients are too disabled to perform such a task themselves. Ideally, to be autonomous, patients would need a remote-control device with an adapted interface to switch between PEEP levels when starting or stopping to speak. Studies are needed to evaluate the feasibility of such a technique. In the meantime, we demonstrated that speech with 5 cmH_2O PEEP was as good as speech produced with a one-way valve during ACV. However, as evaluation duration was short, it is necessary first to evaluate immediate tolerance under close medical supervision before considering using these techniques at home and to closely re-evaluate long-term tolerance over time.

In conclusion, low-level PEEP is as effective as PMV in ensuring good speech quality. Low-level PEEP seems safer than PMV, as it reduces the risk of hyperinflation-related side-effects since, in case of pressure rise in the airways, expiration through the ventilator circuit is still possible as soon as pressure reaches PEEP level, contrary to the situation when using PMV. Therefore, in tracheostomized neuromuscular patients receiving long-term assist-control mechanical ventilation, we suggest that low-level PEEP can be used at home. We regret the discontinuation of home ventilators capable of delivering large flows during expiration to maintain PEEP despite leaks induced by speech, but we are confident that, in the future, manufacturers will improve ventilators' PEEP performance.

Acknowledgments Marine Garguilo received a grant from the Institut Garches (Garches, France). The study was supported by the Association d'Entraide des Polios et Handicapés (Puteaux, France).

References

1. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H (1997) Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 112:1024–1028
2. Raphael JC, Chevret S, Auriant I, Clair B, Gajdos P (1998) Long-term ventilation at home in adults with neurological diseases. Rev Mal Respir 15:495–505
3. Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu JM (1996) Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. A 10-year analysis of ANTADIR observatory. Chest 109:741–749
4. Bach JR, Alba AS (1990) Tracheostomy ventilation a study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. Chest 97:679–683
5. Hoit JD, Shea SA, Banzett RB (1994) Speech production during mechanical ventilation in tracheostomized individuals. J Speech Hear Res 37:53–63
6. Hoit J, Banzett R (1997) Simple adjustments can improve ventilator-supported speech. Am J Speech Lang Pathol 6:87–96
7. Shea SA, Hoit JD, Banzett RB (1998) Competition between gas exchange and speech production in ventilated subjects. Biol Psychol 49:9–27
8. Bunn JC, Mead J (1971) Control of ventilation during speech. J Appl Physiol 31:870–872
9. Hoit JD, Lohmeier HL (2000) Influence of continuous speaking on ventilation. J Speech Lang Hear Res 43:1240–1251
10. Manzano JL, Lubillo S, Henriquez D, Martin JC, Perez MC, Wilson DJ (1993) Verbal communication of ventilator-dependent patients. Crit Care Med 21:512–517
11. Passy V, Baydur A, Prentice W, Darnell-Neal R (1993) Passy-Muir tracheostomy speaking valve on ventilator-dependent patients. Laryngoscope 103:653–658
12. Hoit JD, Banzett RB, Lohmeier HL, Hixon TJ, Brown R (2003) Clinical ventilator adjustments that improve speech. Chest 124:1512–1521
13. Prigent H, Orlikowski D, Blumen MB, Leroux K, Legrand L, Lejaille M, Falaize L, Ruquet M, Raphael JC, Lofaso F (2006) Characteristics of tracheostomy phonation valves. Eur Respir J 27:992–996
14. Hussey JD, Bishop MJ (1996) Pressures required to move gas through the native airway in the presence of a fenestrated vs a nonfenestrated tracheostomy tube. Chest 110:494–497
15. Auzou P, Ozsancak C, Jan M, Leonardon S, Menard JF, Gaillard MJ, Eustache F, Hannequin D (1998) Clinical assessment of dysarthria: presentation and validation of a method. Rev Neurol (Paris) 154:523–530
16. Ozsancak C, Parais AM, Auzou P (2002) Perceptual analysis of dysarthria: presentation and validation of a clinical scale. Preliminary study. Rev Neurol (Paris) 158:431–438
17. Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, Raphael JC, Lofaso F (2003) Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. Am J Respir Crit Care Med 167:114–119
18. Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Isabey D, Clement A, Lofaso F (2001) In vivo physiologic comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation in children with cystic fibrosis. Crit Care Med 29:2097–2105
19. Brody AW (1954) Mechanical compliance and resistance of the lung-thorax calculated from the flow recorded during passive expiration. Am J Physiol 178:189–196
20. Ligas JR, Moslehi F, Epstein M (1990) Occult positive end-expiratory pressure with different with different types of mechanical ventilators. J Crit Care 5:95–100
21. Thille AW, Rodriguez P, Cabello B, Lellouche F, Brochard L (2006) Patient-ventilator asynchrony during assisted mechanical ventilation. Intensive Care Med 32:1515–1522
22. Vignaux L, Vargas F, Roeseler J, Tassaux D, Thille AW, Kossowsky MP, Brochard L, Jolliet P (2009) Patient-ventilator asynchrony during non-invasive ventilation for acute respiratory failure: a multicenter study. Intensive Care Med 35:840–846
23. Lofaso F, Fodil R, Lorino H, Leroux K, Quintel A, Leroy A, Harf A (2000) Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. Eur Respir J 15:338–341

a. Impact des techniques sur les interactions parole-ventilation

Du fait de son fonctionnement, la valve impose aux patients une expiration exclusive par les voies aériennes supérieures ce qui en théorie devrait permettre de rétablir une parole efficace pendant toute l'expiration. Cependant, aucune différence significative n'est constatée entre les deux techniques autant au niveau du confort de la respiration et de la parole qu'au niveau de l'efficacité sur la parole. Mais, chez 6 patients sur 10, l'utilisation d'une PEP de 5 cmH_2O entrainait une expiration se faisant exclusivement par les voies aériennes supérieures ce qui plaçait les patients dans une situation similaire à celle de l'utilisation de la valve. Par ailleurs, 7 patients pendant l'utilisation de la PEP ont présenté une augmentation de leur fréquence respiratoire de base alors que la fréquence respiratoire est restée stable au cours de l'utilisation de la valve. L'augmentation de la fréquence respiratoire permet aux patients d'avoir à disposition plus de cycles inspiratoires au cours desquels ils peuvent parler même si le temps de parole expiratoire n'est pas optimisé par la technique. Ces deux facteurs peuvent expliquer l'équivalence de performance sur la parole des deux techniques.

Néanmoins il est intéressant de constater que les deux techniques diffèrent par leur mécanisme d'action. En effet, la valve de phonation, allonge le temps de parole et rétablit une situation physiologique de phonation sur l'expiration alors que la PEP utilise les propriétés du ventilateur et augmente le temps de parole inspiratoire en s'associant à une augmentation de la fréquence respiratoire, mais aussi expiratoire en maintenant une pression sous-glottique au cours de cette expiration.

b. Limites de l'étude

L'une des principales limites de notre étude a été le petit effectif de patients avec lequel elle a été effectuée. Cependant, une faible population aurait suffi à mettre une technique en avant si l'une d'elles se distinguait particulièrement en termes d'amélioration sur la parole. Ainsi, l'étude de 9 patients ventilés (61) a permis de démontrer l'amélioration significative de la parole par l'utilisation de la PEP en comparant deux modes de ventilations. De même, Hoit (64-65) a démontré l'efficacité sur la parole des modifications des paramètres de ventilation sur de faibles effectifs.

Une autre limite à l'amélioration de la prosodie est la capacité de la technique utilisée à maintenir la pression sous-glottique pendant l'expiration. Or, nous avons constaté au cours de l'étude que les caractéristiques des ventilateurs actuels ne permettaient pas de maintenir de

façon constante la PEP au cours de l'expiration. Alors que les ventilateurs utilisés dans les précédentes études et actuellement retirés du marché (61) produisaient la PEP au moyen d'un générateur de pression capable de maintenir/réguler une pression constante même en présence d'une variation des résistances, les ventilateurs actuellement utilisés produisent la PEP de façon « inactive » au moyen d'une valve dont l'ouverture contrôlée permet de contrôler la résistance pour réguler la PEP. Mais souvent la pression expiratoire est en-dessous du niveau de consigne malgré la fermeture totale du circuit expiratoire du fait d'une fuite buccale trop importante. Contrairement aux PEP obtenues avec l'aide d'un générateur de pression, ces dispositifs malheureusement ne sont pas capables de maintenir la pression de façon constante, dans la configuration clinique décrite, c'est à dire lorsqu'il y a des variations des fuites comme c'est le cas au cours de la parole. Par conséquent, cette limite technique des ventilateurs peut également contribuer au faible impact de la PEP sur la prosodie. Enfin, le niveau de pression expiratoire permet la parole mais reste faible limitant les possibilités de modulation prosodique.

L'évaluation subjective de la tolérance des deux techniques ne montre pas de différence mais la durée de l'étude étant courte, elle ne permet pas de juger de la tolérance au long cours de l'utilisation des deux techniques. Or malgré la courte durée d'utilisation au cours de l'étude, deux de nos sujets ont mal supporté le port de la valve en raison de leur difficulté à expirer la totalité de l'air par les voies supérieures. Bien que nous n'ayons pas d'argument en termes de parole pour privilégier une des deux techniques, l'utilisation de la PEP semble toutefois offrir plus de sécurité au niveau respiratoire. En effet, au cours de l'utilisation de la PEP, le circuit expiratoire du ventilateur reste ouvert si la pression trachéale est supérieure à la consigne de PEP, l'air s'échappe alors par la canule de trachéotomie. Plus le niveau de consigne de PEP est bas, plus faible est le risque d'hyperpression. Par conséquent, comme l'ont suggéré Hoit *et al* (64), la PEP présente une plus grande sécurité par rapport aux valves de phonation unidirectionnelles en diminuant les risques d'hyperinsufflation ou de traumatismes liées à une hyperpression (pneumothorax). Par conséquent, il est nécessaire d'évaluer la tolérance immédiate sous étroite surveillance médicale avant d'envisager l'utilisation de ces techniques à la maison et les réévaluer attentivement pour observer la tolérance à long terme.

Ces raisons de sécurité nous ont conduit à utiliser un niveau uniforme de PEP à 5 cm H_2O chez tous les patients afin de diminuer le risque de barotraumatisme tout en gardant un niveau de pression expiratoire suffisant pour assurer une parole. Néanmoins, à niveau de pression égal, l'effet s'avère variable selon les individus puisque 4 patients persistaient à expirer partiellement par le circuit du ventilateur à ce niveau de pression. On peut donc supposer qu'un niveau de PEP

supérieur chez ces patients aurait pu permettre d'obtenir de meilleurs résultats. Des niveaux de PEP plus élevés (15 cm H_2O) ont déjà été testés sur un nombre très faible de patients avec une amélioration de la parole mais sans aucune évaluation de la tolérance au long cours (64). L'utilisation de niveaux de PEP plus élevés pourrait être envisagée si les patients pouvaient activer et désactiver cette PEP quand ils en éprouvent le besoin. Idéalement, pour être autonomes, les patients auraient besoin d'un dispositif de contrôle à distance avec une interface adaptée pour basculer entre les niveaux de PEP selon s'il s'agit ou non d'une période de parole. Des études sont nécessaires pour évaluer la faisabilité d'une telle technique.

Nous avons montré que le discours avec 5 cm H_2O de PEP était aussi fonctionnel que la parole produite avec une valve unidirectionnelle de phonation au cours de la ventilation mécanique avec un confort de la parole et de la respiration équivalent sur une évaluation à court terme. L'utilisation de la PEP présentant davantage de sécurité nous conseillerions plutôt l'utilisation de la PEP en première intention chez les patients trachéotomisés et ventilés au long cours.

E. Vers une optimisation de la PEP

Le niveau de PEP optimal pour obtenir le meilleur rapport possible entre amélioration de la parole, tolérance respiratoire et sécurité est variable selon les individus, dépendant de la conformation anatomique des patients, de la taille de leur canule… Néanmoins déterminer le niveau de PEP individuel imposant au patient d'expirer la totalité de l'air par les voies aérienne supérieures permettrait de concilier la sécurité d'utilisation d'une PEP tout en mimant le mécanisme d'action de la valve.

L'utilisation de niveaux de PEP plus élevés pourrait être envisagée si les patients pouvaient l'activer et la désactiver quand ils en éprouvent le besoin. Idéalement, pour être autonomes, les patients auraient eu besoin d'un dispositif de contrôle à distance avec une interface adaptée pour basculer entre les niveaux de PEP selon s'il s'agit ou non d'une période de parole.

a. Projet Optipep

Comme nous l'avons vu précédemment, le niveau de PEP efficace permettant au patient d'expirer pendant la parole la totalité de l'air par les voies aérienne supérieures (PEPef) varie d'un patient à l'autre. Nous avons alors voulu déterminer le niveau de PEPef pour chaque patient et de la comparer à 50% de sa valeur ($PEPef_{50}$). En effet, on peut d'une part penser que la PEPef

représente la valeur optimale pour permettre la meilleure phonation à l'expiration car elle simule la valve de phonation sans certains inconvénients liés à cette valve, mais d'autre part en empêchant l'échappement de gaz expiré par le circuit expiratoire elle pourrait à la fois prolonger l'expiration et retarder l'inspiration plus propice à la parole, et faciliter l'hyperinflation responsable d'une gène respiratoire comme nous avons pu l'observer chez quelques patients lors de l'utilisation d'une valve de phonation. La PEP optimale (PEPop) qui serait le meilleur compromis entre une meilleure phonation et l'absence de gène respiratoire pourrait donc être inférieure à PEPef. De plus, dans l'objectif, de mieux tolérer sur le plan respiratoire une PEP élevée, nous avons permis au patient d'activer la PEP quand il souhaitait parler et de la désactiver en dehors des périodes de parole grâce à un contacteur dont il avait le contrôle.

CHEST

Original Research

CRITICAL CARE

Patient-Controlled Positive End-Expiratory Pressure With Neuromuscular Disease

Effect on Speech in Patients With Tracheostomy and Mechanical Ventilation Support

Marine Garguilo, SP; Karl Leroux; Michèle Lejaille, MS; Sophie Pascal, SP; David Orlikowski, MD, PhD; Frédéric Lofaso, MD, PhD; and Hélène Prigent, MD, PhD

Objective: **Communication is a major issue for patients with tracheostomy who are supported by mechanical ventilation. The use of positive end-expiratory pressure (PEEP) may restore speech during expiration; however, the optimal PEEP level for speech may vary individually. We aimed to improve speech quality with an individually adjusted PEEP level delivered under the patient's control to ensure optimal respiratory comfort.**

Methods: **Optimal PEEP level (PEEPeff), defined as the PEEP level that allows complete expiration through the upper airways, was determined for 12 patients with neuromuscular disease who are supported by mechanical ventilation. Speech and respiratory parameters were studied without PEEP, with PEEPeff, and for an intermediate PEEP level. Flow and airway pressure were measured. Microphone speech recordings were subjected to both quantitative and qualitative assessments of speech, including an intelligibility score, a perceptual score, and an evaluation of prosody determined by two speech therapists blinded to PEEP condition.**

Results: **Text reading time, phonation flow, use of the respiratory cycle for phonation, and speech comfort significantly improved with increasing PEEP, whereas qualitative parameters remained unchanged. This resulted mostly from the increase of the expiratory volume through the upper airways available for speech for all patients combined, with a rise in respiratory rate for nine patients. Respiratory comfort remained stable despite high levels of PEEPeff (median, 10.0 cm H_2O; interquartile range, 9.5-12.0 cm H_2O).**

Conclusions: **Patient-controlled PEEP allowed for the use of high levels of PEEP with good respiratory tolerance and significant improvement in speech (enabling phonation during the entire respiratory cycle in most patients). The device studied could be implemented in home ventilators to improve speech and, therefore, autonomy of patients with tracheostomy.**

Trial registry: **ClinicalTrials.gov; No.: NCT01479959; URL: clinicaltrials.gov**

CHEST 2013; 143(5):1243–1251

Abbreviations: MV = mechanical ventilation; MVI = minute ventilation insufflation; NMD = neuromuscular disease; PEEP = positive end-expiratory pressure; $PEEP_0$ = without positive end-expiratory pressure; $PEEP_{50}$ = positive end-expiratory pressure level representing 50% of optimal positive end-expiratory pressure; PEEPeff = optimal positive end-expiratory pressure level; P_I = inspiratory pressure; Raw = airway resistance; RR = respiratory rate; T_I = inspiratory time; VI = ventilator-delivered volume; VT_E = expiratory volume through the tracheostomy tube

Communication is a major issue for patients with tracheostomy supported by mechanical ventilation (MV).[1-3] Tracheostomy ventilation induces important modifications of speech physiology. When leak ventilation can be achieved with cuffless or deflated tracheostomy tubes,[4] patients are able to speak. However, speech becomes essentially inspiratory when leaks around the tracheostomy tube during ventilator pressurization lead to a rise in tracheal pressure, allowing phonation. The ventilator rhythms phonation, which quickly stops after the beginning of expiration because of rapid tracheal pressure drop.[5-7] Several interventions have been proposed to improve speech during MV. Adjustments of ventilation parameters,

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

such as an increase in inspiratory time (TI) and use of positive end-expiratory pressure (PEEP), may lengthen phonation time on inspiration and expiration.[5,8-10]

Most home ventilators maintain PEEP by using a balloon or a diaphragm that behaves as a threshold pressure valve during expiration. The pressure maintained inside the expiratory valve occludes the expiratory circuit until the pressure inside reaches this targeted pressure.[11,12] If airway pressure remains beneath the set PEEP level throughout expiration, patients expire completely through the upper airways, mimicking the effect of a one-way speaking valve. Therefore, expiratory volume can be dedicated to speech. Ideally, PEEP adjustment should be just above the pressure required to completely expire through the upper airways during quiet respiration, which could be considered as the optimal PEEP level (PEEPeff) to improve speech. However, it does not take into consideration the potential deleterious effects of permanent high PEEP level, such as increased end-expiratory volume and hyperinflation, barotrauma, interaction with cardiac output, and humidification impairment of the airways due to permanent expiration through the upper airways. Therefore, PEEP adjustment is a compromise between speech efficiency and tolerance and usually set to <5 cm H_2O.[9]

To address this issue, we developed a prototype ventilator with a separate control of the expiratory valve to apply the pressure-defining PEEP level only when activated by a key-pinch switch under the patient's control so that PEEP is only used when needed (ie, for speech). We evaluated speech and respiratory comfort at PEEPeff and at a PEEP level representing 50% of PEEPeff ($PEEP_{50}$).

Manuscript received March 6, 2012; revision accepted October 12, 2012.
Affiliations: From the EA4497 of the University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines (Mss Garguilo and Lejaille and Drs Orlikowski, Lofaso, and Prigent), Versailles; Association d'Entraide des Polios et Handicapés (ADEP Assistance) (Mr Leroux), Suresnes; Service de Médecine Physique et Réadaptation (Ms Pascal), Centre d'Investigation Clinique Innovations Technologiques (Ms Lejaille and Dr Orlikowski), Home Ventilation Unit (Intensive Care Department) (Dr Orlikowski), and Physiology Department (Drs Lofaso and Prigent), Hôpital Raymond Poincaré, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Garches; and INSERM U492 (Dr Lofaso), Créteil, France.
Funding/Support: Ms Garguilo received a PhD research grant from the Fondation Garches and the AXA Research Fund. The study was supported by the Association d'Entraide des Polios et Handicapés (ADEP Assistance).
Correspondence to: Hélène Prigent, MD, PhD, Service de Physiologie-Explorations Fonctionnelles, Hôpital Raymond Poincaré, 92380 Garches, France; e-mail: helene.prigent@rpc.aphp.fr
© 2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details.
DOI: 10.1378/chest.12-0574

Materials and Methods

From June 2010 to July 2011, adult patients with neuromuscular disease (NMD) admitted for their usual follow-up of home ventilation were included if they were receiving long-term MV with a cuffless or deflated cuff tracheostomy tube. Exclusion criteria were inability to read and unstable respiratory state. The study protocol was approved by our institutional review board (CPP Île de France XII no. 2009-A0132364, Agence Francaise de Securite Sanitaire des Produits de Sante No. B91637-80), and written informed consent was obtained from all patients.

Prototype Ventilator

A volume-controlled ventilator (Eole3; ResMed) was associated with a constant-pressure generator (Puritan Bennett GoodKnight 420 Evolution; Covidien) connected to the balloon of the expiratory valve using a Y circuit and a solenoid valve under the control of a key-pinch switch (Micro Leger 7C02; AbleNet, Inc) (Fig 1). The pressure generator only applied pressure to the balloon of the expiratory valve when the patient willingly activated and maintained pressure on the switch.

In this system, the pressure inside the balloon depends on the ventilator regulation when the solenoid valve is closed. Specifically, during inspiration, this pressure is equal to the inspiratory pressure (PI) delivered just at the exit of the ventilator (before the inspiratory circuit) to avoid expiratory valve leakage during insufflation.

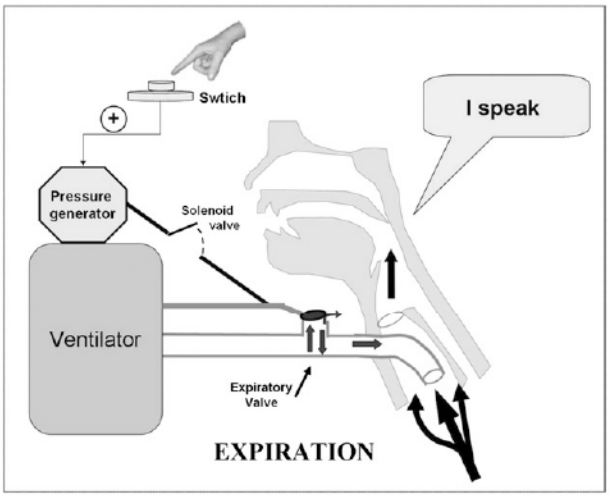


FIGURE 1. Experimental device. The balloon of the external expiratory valve of the ventilator circuit is connected to a pressure generator that applies a constant pressure when activated and, therefore, generates a resistive positive end-expiratory pressure (PEEP) during expiration. The pressure generator can only apply pressure (and, therefore, PEEP) in the expiratory valve balloon when the patient presses a switch, which activates a solenoid valve that opens the circuit. When the patient activates the switch, the pressure generator immediately applies the prescribed pressure to the balloon of the expiratory valve. Expiration can occur through the expiratory valve only if the pressure in the circuit rises above the pressure inside the valve balloon (PEEP level); therefore, expiratory flow is directed toward the upper airways, allowing the patient to speak. To determine optimal PEEP level, the pressure delivered by the pressure generator is increased progressively by 1-cm H_2O steps and tested at each level by pressing the switch until no expiratory volume is observed through the ventilator or until the pressure rise is limited by the patient's respiratory comfort. Once obtained, the optimal PEEP level is set on the pressure generator, and the patient can obtain it instantaneously by pressing the switch.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

When the solenoid valve is open, the pressure inside the balloon is equal to the highest pressure between the pressure applied by the pressure generator and the pressure at the exit of the ventilator. Accordingly, during inspiration, the highest pressure is the pressure generated by the ventilator, whereas during expiration, the highest pressure could be the pressure delivered by the pressure generator to voluntarily increase the PEEP level above the baseline PEEP level determined by the ventilator.

With this pressure applied to the expiratory valve balloon, the expiratory valve works like a pressure threshold valve, which allows an expiratory flow through the tracheostomy tube only when the positive pressure inside the end of the ventilator circuit is at least equal to the pressure inside the balloon. The volumetric ventilator used did not have a flow-by system to maintain PEEP. In this system, PEEP is defined as the pressure threshold of the expiratory valve, which corresponds to the pressure applied to the expiratory valve balloon. When the patient is ventilated without leaks, the expiratory pressure inside the tube is equal to the prescribed PEEP level, whereas when the patient is ventilated with an uncuffed tracheostomy tube, this system is unable to maintain the prescribed PEEP level because the pressure decreases accordingly to the degree of air leaks. A picture of the prototype is provided in e-Figure 1.

Experimental Setup

Ventilator-delivered volume (VI) and expiratory volume through the tracheostomy tube (VTE) were obtained from the integration of the inspiratory and expiratory flow signal measured using a pneumotachograph (Fleisch #2; Electromedsis); tracheal pressure was measured at the tracheostomy tube proximal end using a differential pressure transducer (Validyne MP 45 ± 100 cm H_2O; Validyne Engineering). Upper airway resistance (Raw) was measured based on the expiratory flow obtained with a second pneumotachograph placed on a face mask while occluding the expiratory circuit and measuring pressure at the proximal end of the tracheostomy tube.

Acoustic speech signals recorded from a microphone (SBC MD150; Philips) positioned 20 cm from the patient's mouth were routed to a microcomputer with an analog-to-digital converter (MP150 and Acq*Knowledge*; BIOPAC Systems, Inc) that synchronized respiratory and acoustic data. Respiratory signals were digitized at 128 Hz and speech signals at 20,000 Hz. Speech was also recorded on a digital recorder (Olympus DS-55; Olympus Corporation) with a signal bandwidth between 50 and 19,000 Hz for subsequent analysis by speech therapists. Oxygen saturation was monitored using pulse oximetry (Ohmeda Biox; BOC Healthcare).

Experimental Protocol

Patients were ventilated in their usual MV mode. VI, TI, and backup rate remained unchanged. PEEP level was increased by 1-cm H_2O steps (starting at 4 cm H_2O, with a maximum of 15 cm H_2O) until PEEPeff was reached (defined as the absence of VTE during quiet ventilation with no speech) or until patients expressed respiratory discomfort (in which case the last level of PEEP reached was considered PEEPeff, even if there remained a VTE). Once PEEP level (PEEPeff and $PEEP_{50}$) was adjusted, it remained constant throughout the speech protocol. If autotriggering occurred during PEEP rise, trigger sensitivity was adjusted.

Patients were initially studied without PEEP ($PEEP_0$); PEEP conditions (PEEPeff and $PEEP_{50}$) were then randomly tested. Patients uttered the *A* sound as long as possible, read a list of words and a standard text passage, and pronounced the same sentence with different utterance forms (ie, question, command).

Data Analysis

Respiratory rate (RR), TI, VI, and VTE were measured on the computerized flow signal. Raw was calculated with the mouth expiratory flow and tracheal pressure signals at 0.2 L/s.

Speech evaluation included mean duration of speech during the respiratory cycle, time required to read the text, phonation flow (number of syllables/s), and qualitative analyses by two speech therapists with no prior experience with ventilated patients and blinded to speech condition. The speech therapists assessed intelligibility with a French adaptation of the Frenchay Dysarthria Assessment,[13] assessed prosody with a score based on the correctly identified expressions, and determined a perceptual score.[14] In each condition, respiratory and speech comfort were evaluated with a visual analog scale.[6,15,16]

Sample Size Calculation

A previous study[10] allowed us to estimate the SD of 60 s for the text reading duration and a correlation of 0.8 between two speech improvement techniques. To have 80% power to detect a difference in means across three levels of repeated measures by an effect size of 0.4 and two-sided risk of 0.05, we calculated that a sample size of at least 10 patients was required. Because the three conditions impose six order possibilities, the statistician chose the lowest multiple of 6 above 10. Accordingly, to avoid an order effect, 12 patients were included and randomly subdivided into two subgroups of six patients, and for each subgroup, the six possibilities were designed.

Bench Study Evaluation

To evaluate whether our system was adaptable to other home ventilators, we conducted a bench study of five life-support home ventilators. Details are available in e-Tables 1 and 2.

Statistical Analysis

Unless otherwise specified, results are expressed as median and interquartile range (25%-75%). Because sample sizes were too small for assessment of normality, differences among the three conditions were assessed using the Friedman repeated-measures nonparametric test. If a significant difference appeared, conditions were compared two by two using Wilcoxon tests. Analyses were performed with StatView (SAS Institute, Inc). $P < .05$ was considered significant.

Results

Population

Twelve patients with NMD and tracheostomy supported by MV were included in the study period. The patients' characteristics as well as their usual MV parameters are presented in Table 1. All patients had severe respiratory failure (vital capacity, 620 [587-657] mL) and were invasively ventilated for 13.0 (8.7-16.0) years.

PEEPeff was 10.0 (9.5-12.0) cm H_2O. Only three patients (1, 10, and 11) were limited in PEEP rise by respiratory tolerance; all remaining patients reached PEEPeff (ie, no expiratory flow through the tracheostomy tube) and tolerated its use continuously for several minutes. Expiratory upper Raw was evaluated

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

Table 1—*Demographic and Respiratory Characteristics of the Patient Population*

Pt No.-Sex/Age, y	Diagnosis	BMI, kg/m²	Invasive Ventilation Duration, y	Ventilator	Tracheostomy Tube	Time on Ventilator, h/d	VC, mL (%)	P_{Imax}/P_{Emax}, cm H_2O	BR, /min	VI, mL	PEEPeff, cm H_2O	Expiratory Upper Raw, cm H_2O/L/s
1-M/26	SMA	15	20	Eole3	Shiley[a] 5.5	23	560 (14)	44/22	17	800	6	11.5
2-M/32	DMD	23	12	Legendair[b]	Trachéoflex[c] 7	24	280 (7)	4/8	16	600	10	5.9
3-F/46	*FKRP*	13	9	Eole3	Tracoé[d] 8	16	300 (10)	6/5	17	500	10	14.8
4-M/28	DMD	20	3	Eole3	Tracoé 8	21	760 (16)	12/11	15	500	12	22.5
5-M/38	DMD	16	16	Eole3	Tracoé 7	24	310 (8)	2/0	17	700	10	19.8
6-M/37	DMD	11	16	Eole3	Tracoé 8	24	200 (5)	4/5	24	550	8	13.1
7-M/27	SMA	24	14	Eole3	Rüsch[e] 6	17	1,190 (25)	44/30	20	600	12	23.5
8-M/33	DMD	10	8	Eole3	Tracoé 8	24	140 (3)	4/6	15	650	10	3.8
9-M/37	DMD	18	15	Eole3	Trachéoflex 8	24	120 (3)	3/2	18	680	12	3.5
10-M/29	CM	20	27	Eole3	Tracoé 7	23	570 (11)	2/3	20	640	11	NA
11-M/29	DMD	25	5	Legendair	Trachéoflex 8	24	270 (6)	7/8	20	650	6	NA
12-F/53	Pompe	19	12	Eole3	Tracoé 8	23	680 (3)	12/14	17	600	15	NA

BR = ventilator backup rate; CM = congenital myopathy; DMD = Duchenne muscular dystrophy; F = female; *FKRP* = limb girdle muscular dystrophy type 2I with a *fukutin related protein* deficiency; M = male; NA = not available; PEEPeff = optimal positive end-expiratory pressure level; P_{Emax} = maximal expiratory pressure; P_{Imax} = maximal inspiratory pressure; Pt = patient; Raw = airway resistance; SMA = spinal muscular atrophy; VC = vital capacity; VI = ventilator-delivered volume.

[a]Shiley unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Covidien).

[b]Puritan Bennett Legendair ventilator (Covidien).

[c]Trachéoflex unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Teleflex Medical).

[d]Tracoé unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Pouret Médical).

[e]Rüsch unfenestrated/uncuffed tracheostomy tube (Teleflex Medical).

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

in nine patients and varied widely, but no relation was found between upper Raw and PEEPeff.

Respiratory Parameter

At rest, VI was similar in the three conditions ($P = .37$). During PEEP level adjustments, seven patients required a rise in trigger level to avoid autotriggering. Despite trigger adjustments, the RR at rest showed a slight, but significant rise ($P = .0045$) in $PEEP_0$ (17.5 [15.0-20.0] cycles/min) compared with $PEEP_{50}$ (17.5 [16.8-20.3] cycles/min) and PEEPeff (19.0 [17.8-21.0] cycles/min).

Respiratory parameters during speech are presented in Table 2. RR increased significantly with PEEP use ($P = .04$). Consequently, a significant increase in minute ventilation insufflation (MVI), resulting from the product of VI and RR, was also observed with PEEP50 ($P = .04$) and PEEPeff ($P = .03$) compared with $PEEP_0$. Although only two patients (8, 12) raised RR during speech with $PEEP_0$, eight increased RR values by 3 cycles/min above the backup rate with $PEEP_{50}$, and nine did so with PEEPeff.

Although MVI increased, VTE reduced significantly as PEEP level rose, with a significant difference between $PEEP_{50}$ and PEEPeff compared with $PEEP_0$. During rest, all patients except for the three limited by respiratory comfort during PEEPeff (among whom two had a decreased VTE of <60 mL) expired entirely through the upper airways (VTE < 20 mL). During speech, seven of nine patients still expired entirely through the upper airways with PEEPeff. Accordingly, mean expiratory pressure increased significantly with PEEP rise (Table 2). Although comparable in the three conditions at rest, mean IP rose significantly with PEEP during speech, whereas peak IP and VI remained stable.

Speech

Speech parameters improved significantly with PEEP rise (Table 3). The sustained *A* sound duration throughout the respiratory cycle increased with PEEP level. Although none of the patients was able to sustain the vowel for >55% of the respiratory cycle with $PEEP_0$, three could sustain the sound for >90% of the respiratory cycle with $PEEP_{50}$. With PEEPeff, nine patients used 100% of the respiratory cycle, and one patient could sustain the sound for 78% of the cycle and two for >90% of the cycle. Two of the patients limited in PEEPeff setting by respiratory tolerance were nonetheless able to use 100% of their respiratory cycle with their limited PEEPeff.

PEEP use improved the text reading task for the reading time, with a significant difference between $PEEP_0$ and $PEEP_{50}$ ($P = .006$), between $PEEP_{50}$ and PEEPeff ($P = .006$), and for the phonation flow between $PEEP_0$ and $PEEP_{50}$ ($P = .005$) and between $PEEP_{50}$ and PEEPeff ($P = .005$). Intelligibility and prosodia did not change significantly among the different conditions, but there was a trend of improvement of the perceptual score with PEEP use. Audio samples of patient 3 reading the two first sentences of the text with $PEEP_0$ and PEEPeff (set at 10 cm H_2O) are provided as Audio 1 and 2, respectively.

Tolerance

All patients tolerated PEEP throughout the trial. Respiratory comfort evaluated by patients with the

Table 2—*Respiratory Characteristics During Speech (n = 12)*

Characteristic	$PEEP_0$	$PEEP_{50}$	PEEPeff	*P* Value[a]
RR, min	17.5 (15.8-24.3)	24.0 (21.5-27.0)	25.0 (21.8-26.5)	.04
MVI, L/min	12.0 (8.3-13.5)	15.1 (11.9-17.2)[b]	16.1 (12.9-18.0)[c]	.01
VTE, mL	286 (183-317)	84 (58-179)[d]	21 (6-62)[d]	.005
TI, s	1.2 (1.0-1.3)	1.2 (1.0-1.3)	1.2 (1.1-1.4)	.56
TE, s	2.1 (1.5-2.3)	1.5 (1.0-2.1)	1.7 (1.2-2.1)	.15
TI/TTOT	0.4 (0.4-0.4)	0.4 (0.4-0.5)	0.4 (0.4-0.5)	.08
Peak PI, cm H_2O	20.7 (13.5-22.8)	20.1 (15.2-23.1)	20.9 (15.2-25.8)	.07
Mean PI, cm H_2O	13.8 (9.7-15.5)	14.0 (10.8-18.5)	9.1 (6.9-11.9)[e]	.03
Mean PE, cm H_2O	0.6 (0.6-0.8)	4.4 (1.5-4.9)[c]	6.7 (5.4-8.3)[c,f]	<.0001
SpO_2, %	98.5 (97.5-99.0)	98.5 (97.0-100.0)	98.5 (98.0-99.3)	.9

Data are presented as median (interquartile range). PE = expiratory pressure; PI = inspiratory pressure; MVI = minute ventilation insufflation; $PEEP_0$ = without positive end-expiratory pressure; $PEEP_{50}$ = positive end-expiratory pressure level representing 50% of PEEPeff; RR = respiratory rate; SpO_2 = oxygen saturation as measured by pulse oximetry; TE = expiratory time; TI = inspiratory time; TTOT = total respiratory time; VTE = expiratory volume through the tracheostomy tube. See Table 1 legend for expansion of other abbreviation.

[a]Friedman test.

[b]$P < .04$ vs $PEEP_0$ by Wilcoxon test.

[c]$P < .003$ vs $PEEP_0$ by Wilcoxon test.

[d]$P < .007$ vs $PEEP_0$ by Wilcoxon test.

[e]$P < .03$ vs $PEEP_{50}$ by Wilcoxon test.

[f]$P < .002$ vs $PEEP_{50}$ by Wilcoxon test.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

Table 3—*Phonation Characteristics (n = 12)*

Characteristic	$PEEP_0$	$PEEP_{50}$	PEEPeff	*P* Value[a]
Sustained *A* sound duration/respiratory cycle duration, %	41 (34-49)	76 (65-86)[b]	100 (98-100)[c,d]	<.0001
Text reading duration, s	154 (130-188)	104 (74-151)[b]	89 (61-137)[c,d]	.002
Phonation flow, syllables/s	1.3 (1.0-1.5)	1.9 (1.3-2.7)[b]	2.3 (1.4-3.2)[c,d]	.002
Intelligibility score, /8	3.0 (2.1-4.3)	4.0 (3.3-5.3)	4.2 (3.4-5.4)	.3
Perceptual score, /128	60 (43-68)	42 (20-56)	44 (34-57)	.058
Prosodia, /4	3.0 (1.0-4.0)	3.0 (2.0-3.0)	3.0 (2.0-4.0)	.45

Data are presented as median (interquartile range). Perceptual score, 0-128 scale; best score, 0.[14] Intelligibility score, 0-8 scale; best score, 8.[13] Prosodia score, 0-4; best score, 4. See Table 1 and 2 legends for expansion of abbreviations.
[a]Friedman test.
[b]$P < .006$ vs $PEEP_0$ by Wilcoxon test.
[c]$P < .003$ vs $PEEP_0$ by Wilcoxon test.
[d]$P < .006$ vs $PEEP_{50}$ by Wilcoxon test.

visual analog scale remained stable regardless of PEEP level, whereas speech comfort increased significantly with each PEEP level (Fig 2).

Nine patients used the switch fewer than three times throughout the entire text reading, holding it almost continuously, whereas the three remaining patients used the switch >10 times during text reading (patient 5, 28 times; patient 7, 11 times; patient 8, 38 times). These three patients had no respiratory limitation during the PEEPeff setting at rest and showed stable respiratory comfort throughout the different conditions, with speech comfort improvement during PEEP use.

Discussion

The use of a patient-controlled PEEP allowed for the use of higher PEEP levels with a significant improvement of speech efficiency and preserved respiratory comfort in patients with NMD and tracheostomy supported by MV. Speech quality was significantly improved by a PEEP level individually set for optimal speech.

Optimal PEEP

We sought to determine individually optimal PEEP levels that allow complete expiration through the upper airways and, therefore, speech during expiration. We were limited by respiratory tolerance for only three patients, whose speech nevertheless benefited from the PEEP rise that could be achieved. For the other patients, we reproduced successfully the effect of a one-way speaking valve. Placement of a speaking valve on the ventilator circuit allows the patient to speak as it closes during expiration, but it imposes a complete expiration through the upper airways.[10,17,18] In a previous comparison of PEEP use and speaking valves, there was no significant difference in terms of efficiency of speech, but the improvement observed resulted from different adaptations according to the technique used.[10] Although PEEP is unsuccessful with some patients, it is usually used at low levels (≤5 cm H_2O) for safety's sake because patients frequently experience cardiac failure related to neuromuscular disease. Hoit et al[9] evaluated higher levels of PEEP (15 cm H_2O) in three patients used to speaking valves and observed comparable improvement of speech. Given the proper level, PEEP achieves the effect of a speaking valve but is potentially more secure because the ventilator circuit remains open, allowing expiration as soon as airway pressure rises above PEEP level.

$PEEP_{eff}$ is likely to vary individually according to patient anatomy and the relationship between tracheostomy and trachea diameters. However, in the present study, upper Raw was not related to PEEPeff; therefore, PEEP adjustment could be carried out clinically, seeking the level at which expiration occurs exclusively through the upper airways while considering respiratory tolerance.

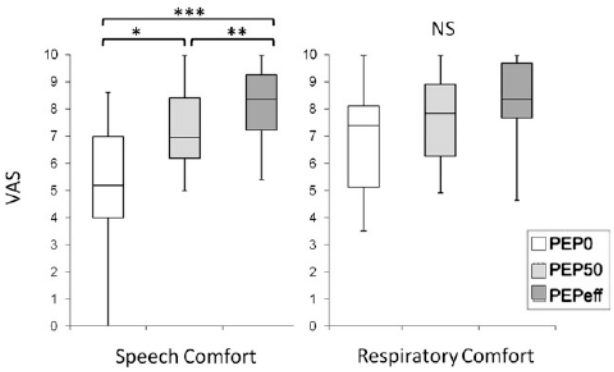


Figure 2. Evolution of speech and respiratory comfort in 12 patients according to PEP level as evaluated using a VAS (0 = extremely uncomfortable, 10 = extremely comfortable). Data are presented as median and interquartile range. *$P = .01$, **$P = .04$, and ***$P = .003$ by Wilcoxon test. NS = nonsignificant; PEP0 = without positive end-expiratory pressure; PEP50 = positive end-expiratory pressure level representing 50% of PEPeff; PEPeff = optimal positive end-expiratory pressure level; VAS = visual analog scale.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

PEEP level was determined during rest, and it is questionable whether it remains adequate during speech. Indeed, phonation increases leaks in the patient-ventilator system and modifies resistance and impedance of the system. Accordingly, among the nine patients able to expire exclusively through the upper airways during rest, only seven could still do so with the same PEEP level during speech. Indeed, during speech, glottis closure occurs intermittently, and, therefore, the subglottic pressure can increase above the maximal subglottic pressure obtained during quiet breathing without speech, thus attaining the adjusted PEEPeff and inducing a partial expiration through the expiratory valve. Because the experimental design did not allow us to modify PEEPeff once it was obtained, we did not test an increase of PEEP level, but it is clear to us that it is possible to try to further increase the PEEP level to obtain the absence of VTE during speech or until the patient expresses respiratory discomfort. Furthermore, special attention should be given to the type and size of tracheostomy tube the patient uses because sometimes small modifications may result in improvements of speech quality (ie, switching from a deflated tracheostomy tube to a cuffless tube).

Speech Improvement

Several mechanisms may account for speech improvement. First, RR rose with PEEP use. Some patients use triggering to generate more-frequent TIs, which comprise the main period for speech when no intervention is carried out.[5,8] Because patients often are ventilated with volume-controlled ventilation and cannot vary the inspiratory period architecture (as TI and VI are preset), to increase their phonation time, they only can trigger the ventilator if respiratory muscle strength is sufficiently preserved. Thus, RR rise during speech may be a physiologically adaptive behavior in this population.[5,7,19] Only two patients increased RR during speech with $PEEP_0$, suggesting that the other patients were unable to trigger their ventilator. With PEEP rise, nine patients had RR values of 3 cycles/min above the backup rate. PEEP level may influence the triggering system in the presence of leaks, reducing trigger delay and favoring autotriggering,[20,21] which explains why several patients required trigger adjustments during PEEP setting. Although these modifications may have been adequate during rest, phonation involves increased air leaks and changes the impedance of the system, which can modify ventilator performance.[22] This may generate new trigger impairment; however, in these circumstances, it might be favorable to help patients to increase RR and, therefore, to improve speech. Indeed, in the present study, increased RR and MVI did not impair respiratory comfort during speech. This finding supports that this mechanism may also participate in speech quality improvement. Additionally, rise in PEEP level resulted in a significant decrease in VTE. Therefore, airflow dedicated to speech increased with PEEP level, allowing nine patients to use the entire respiratory cycle for phonation at PEEPeff. This situation reproduced the effect of a speaking valve, and during speech, seven patients expired entirely through the upper airways with PEEPeff.

Moreover, median PE significantly decreased with PEEP rise during speech, although it was comparable in the three conditions at rest. This suggests that because high PEEP level allows phonation throughout the respiratory cycle, patients do not have to wait for the beginning of insufflation to speak. Therefore, insufflated gas was fully used for phonation without any latency at the beginning of inspiration, increasing even more leaks during inspiration and, consequently, reducing median PE. This resulted in an improvement in phonation flow and increased patients' speech autonomy.

Because patients used the switch only when PEEP was needed, they tolerated the entire PEEP trial. Interestingly, both patients who triggered for speech reduced their RR as PEEP level rose, as if this new method of speech improvement allowed them to rely less on their usual respiratory adaptative mechanisms.

Although optimal PEEP level achieves an effect comparable to a speaking valve, it offers a safer option. Indeed, in situations of accidental tube cuff inflation or upper airway occlusion, a one-way speaking valve exposes patients to hyperinflation. Accordingly, the different trials evaluating one-way speaking valves in ventilator-dependent patients reported the inability for some patients to tolerate the use of this type of device.[10,17,18] PEEP use decreases these risks because the ventilator expiratory circuit remains open and allows expiration as soon as airway pressure exceeds PEEP level. Using a patient-controlled PEEP further minimizes this risk because the patient may discontinue PEEP as soon as he or she feels discomfort.

Technological Issues

Issues regarding the PEEP production techniques, the choice of interfaces adapted to a population with major motor impairment,[23,24] and the home ventilators bench study are addressed in e-Appendix 1 and e-Tables 1 and 2.

Limitations

One of the main limitations of this study was the short period of time in a hospital setting; therefore, the technique needs to be validated for long-term use

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

for both its tolerance and its adaptability in an outpatient environment because it is intended for patients receiving long-term home ventilation. The safety of the device's long-term use and capacity to fit in patients' daily lives and activities (adaptation to a wheelchair, efficiency and stability of the switch while moving, etc) need to be evaluated in the patients' environment.

The device in its current layout requires the simultaneous use of two devices, which were not initially designed to function together. Although in its current disposition the combination of the two devices did not alter the delivery of the ventilation by a bellow ventilator, we observed that this was not the case with some turbine home ventilators as exhibited in the bench study (e-Appendix 1). Therefore, the use of the pressure generator to regulate the delivered PEEP cannot be generalized to any home ventilator without a prior evaluation. This takes into consideration the medical and legal implications should one of the devices malfunctions because with this modified use, the warranties of the devices may be challenged. It is obvious that for both safety and warranty implications, it would be preferable to integrate the technique within a single device that provides ventilation and allows the option for trigger use. With interest from ventilator manufacturers, this seems feasible because some home ventilators already offer patients direct access to different preset programs of ventilation. Such devices could be adapted with a program that allows patients to customize the PEEP level by switching rapidly from one setting to another. However, as far as we know, the ventilation mode can only be accessed through the ventilator's central monitor and, thus, is not directly accessible to patients with motor impairments. Implementing the option of rapid access (on/off) to secondary settings through a switch controlled by the patient would possibly broaden the use of this technique and improve patient speech while preserving a warranted use of the ventilator.

In conclusion, the use of a patient-controlled PEEP individually adjusted to achieve optimal speech showed a significant improvement of speech parameters and a good respiratory tolerance in a short-term evaluation. High PEEP level allowed most patients to speak throughout the respiratory cycle, giving them autonomy of speech with regard to ventilation and putting them in a situation where they exploit respiration even more than normal subjects. Optimization of the PEEP control interface is necessary to ensure access to the technique in different environments, especially in the outpatient care setting. Integration of this device into home ventilators could contribute to improved patient communication and, therefore, autonomy and quality of life.

Acknowledgments

Author contributions: Dr Prigent had full access to all of the data in the study and takes responsibility for the integrity of the data and the accuracy of the data analysis.
Ms Garguilo: contributed to the study design, data collection and analysis, speech analysis, writing of the manuscript, and critical revision of the manuscript.
Mr Leroux: contributed to the conception and construction of the ventilator prototype and critical revision of the manuscript.
Ms Lejaille: contributed to the data collection and critical revision of the manuscript.
Ms Pascal: contributed to the speech analysis and critical revision of the manuscript.
Dr Orlikowski: contributed to the data collection and critical revision of the manuscript.
Dr Lofaso: contributed to the study design, conception and construction of the ventilator prototype, data analysis, writing of the manuscript, and critical revision of the manuscript.
Dr Prigent: contributed to the study design, conception and construction of the ventilator prototype, data collection and analysis, writing of the manuscript, and critical revision of the manuscript.
Financial/nonfinancial disclosures: The authors have reported to *CHEST* the following conflicts of interest: Mr Leroux is employed by ADEP Assistance, which was initially part of a patients' association (ADEP) but became a part of Air Liquide Santé by the end of the study. Drs Orlikowski, Lofaso, and Prigent are part of the EA 4497 Research Laboratory of the University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, which has received some equipment from ResMed for research projects independent from the present study. Mss Garguilo, Lejaille, and Pascal have reported that no potential conflicts of interest exist with any companies/organizations whose products or services may be discussed in this article.
Role of sponsors: The sponsor had no role in the design of the study, the collection and analysis of the data, or in the preparation of the manuscript.
Other contributions: We thank Natacha Bracco, SP, for her help in the speech analysis. This work was performed at the Raymond Poincaré Hospital, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Garches, France.
Additional information: The e-Appendix, e-Figure, e-Tables, and Audio can be found in the "Supplemental Materials" area of the online article.

References

1. Laakso K, Markström A, Hartelius L. Communication and quality of life in individuals receiving home mechanical ventilation. *Int J Ther Rehabil*. 2009;16(12):648-655.
2. Raphaël JC, Dazord A, Jaillard P, et al. Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy [in French]. *Rev Neurol (Paris)*. 2002;158(4):453-460.
3. Leder SB. Importance of verbal communication for the ventilator-dependent patient. *Chest*. 1990;98(4):792-793.
4. Bach JR, Alba AS. Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest*. 1990;97(3):679-683.
5. Hoit JD, Shea SA, Banzett RB. Speech production during mechanical ventilation in tracheostomized individuals. *J Speech Hear Res*. 1994;37(1):53-63.
6. Prigent H, Samuel C, Louis B, et al. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167(2):114-119.
7. Shea SA, Hoit JD, Banzett RB. Competition between gas exchange and speech production in ventilated subjects. *Biol Psychol*. 1998;49(1-2):9-27.
8. Hoit JD, Banzett RB. Simple adjustments can improve ventilator-supported speech. *Am J Speech Lang Pathol*. 1997;6:87-96.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

9. Hoit JD, Banzett RB, Lohmeier HL, Hixon TJ, Brown R. Clinical ventilator adjustments that improve speech. *Chest*. 2003;124(4):1512-1521.
10. Prigent H, Garguilo M, Pascal S, et al. Speech effects of a speaking valve versus external PEEP in tracheostomized ventilator-dependent neuromuscular patients. *Intensive Care Med*. 2010;36(10):1681-1687.
11. Lofaso F, Aslanian P, Richard JC, et al. Expiratory valves used for home devices: experimental and clinical comparison. *Eur Respir J*. 1998;11(6):1382-1388.
12. Marini JJ, Culver BH, Kirk W. Flow resistance of exhalation valves and positive end-expiratory pressure devices used in mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis*. 1985;131(6): 850-854.
13. Auzou P, Ozsancak C, Jan M, et al. Clinical assessment of dysarthria: presentation and validation of a method [in French]. *Rev Neurol (Paris)*. 1998;154(6-7):523-530.
14. Ozsancak C, Parais AM, Auzou P. Perceptual analysis of dysarthria: presentation and validation of a clinical scale. Preliminary study [in French]. *Rev Neurol (Paris)*. 2002;158(4): 431-438.
15. Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Isabey D, Clément A, Lofaso F. In vivo physiologic comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation in children with cystic fibrosis. *Crit Care Med*. 2001;29(11):2097-2105.
16. McCormack HM, Horne DJ, Sheather S. Clinical applications of visual analogue scales: a critical review. *Psychol Med*. 1988;18(4):1007-1019.
17. Passy V, Baydur A, Prentice W, Darnell-Neal R. Passy-Muir tracheostomy speaking valve on ventilator-dependent patients. *Laryngoscope*. 1993;103(6):653-658.
18. Manzano JL, Lubillo S, Henríquez D, Martín JC, Pérez MC, Wilson DJ. Verbal communication of ventilator-dependent patients. *Crit Care Med*. 1993;21(4):512-517.
19. Hoit JD, Lohmeier HL. Influence of continuous speaking on ventilation. *J Speech Lang Hear Res*. 2000;43(5):1240-1251.
20. Konyukov YA, Kuwayama N, Fukuoka T, et al. Effects of different triggering systems and external PEEP on trigger capability of the ventilator. *Intensive Care Med*. 1996;22(4):363-368.
21. Sassoon CSH. Triggering of the ventilator in patient-ventilator interactions. *Respir Care*. 2011;56(1):39-51.
22. Lofaso F, Fodil R, Lorino H, et al. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur Respir J*. 2000; 15(2):338-341.
23. Pellegrini N, Guillon B, Prigent H, et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(5):297-300.
24. Pellegrini N, Pelletier A, Orlikowski D, et al. Hand versus mouth for call-bell activation by DMD and Becker patients. *Neuromuscul Disord*. 2007;17(7):532-536.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

CHEST Online Supplement

Patient-Controlled Positive End-Expiratory Pressure With Neuromuscular Disease

Effect on Speech in Patients With Tracheostomy and Mechanical Ventilation Support

Marine Garguilo, SP; Karl Leroux; Michèle Lejaille, MS; Sophie Pascal, SP; David Orlikowski, MD, PhD; Frédéric Lofaso, MD, PhD; and Hélène Prigent, MD, PhD

e-Appendix 1.

Methods

Bench study evaluation

To evaluate if our system was adaptable to other home-ventilators, we conducted a bench study of five life-support home ventilators (e-table 1).

e-Table 1. Ventilator tested

Ventilator	*Manufacturer*
Eole3	ResMed Corp, San Diego, Ca, USA
BP650	Covidien, Boulder, Co, USA
Elysée150	ResMed Corp, , San Diego, Ca, USA
Monnal T50	Air Liquide, Antony, France
Vivo 50	Breas Medical, Mölnlycke, Sweden

The PEEP control system was adapted to each ventilator equipped with a single limb circuit with an active expiratory valve (Intersurgical5183, Wokhingham, UK). The ventilators were connected to a single-chamber test lung (MII Vent Aid TTL; Michigan Instruments; Grand Rapids, MI) and were set on a volume-controlled mode

Online supplements are not copyedited prior to posting.

©2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details. DOI: 10.1378/chest.12-0574

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

(tidal volume set at 0.5 L and breathing frequency at 12 breaths·min^{-1}). The test lung was ventilated passively by the tested ventilator which circuit was connected to the lung chamber by the catheter mount smoothbore (5180 Intersurgical LTd, Wokingham, Berkshire, UK) usually used by our patients to connect the tracheostomy tubes to the ventilator circuit.

The PEEP system was tested at 3 PEEP levels: 0, 6 and 12 cm H_2O. The circuit was connected to a differential transducer (MP45±30 cmH_2O; Validyne, Northbridge, CA, USA) and to a pneumotachograph (No. 2; Fleish, Lausanne, Switzerland) connected to a differential transducer (MP45±30 cm H_2O; Validyne), allowing the measurement of pressure and flow. Tidal volume (V_T) was obtained by integration of the flow signal. Signals were digitized at 128 Hz and sampled for subsequent analysis by an analogic/numeric acquisition system (MP 100; Biopac System, Santa Barbara, CA, USA). A software program was used to analyze the results (Acknowledge v. 7.5; Biopac System).

Results

Audio samples of patient 3 with $PEEP_0$ (Audio 1) and $PEEP_{eff}$ (set at 10 cmH2O) (Audio 2), are provided while reading the two first sentences of the text (translation: "The two women lived in a small green shuttered house on the side of a road in Normandy, in the middle of the Caux province. As they had in front of the home a narrow garden, they grew a few vegetables." (Excerpt from Maupassant)).

Audio 1. Sample of text reading by patient #3 at $PEEP_0$. The patient is cut off by the ventilator cycling off.

Audio 2. Sample of text reading by patient #3 at $PEEP_{eff}$ (10 cmH_2O). The patient's reading has become independent from the ventilator's cycling.

Bench Study Evaluation

The ability of the different ventilators ability to preserve Vt delivery with the use of the PEEP system use is presented in the e-Table 2

©2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details. DOI: 10.1378/chest.12-0574

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

e-Table 2. Bench evaluation of Vt delivery of 5 home ventilators during the use of the PEEP controlled system at 3 PEEP levels (0, 6 and 12 cm H_2O). Ventilators are evaluated while set on a volume controlled mode (tidal volume set at 0.5 L and breathing frequency at 12 breaths·min^{-1}).

	PEP=0 cm H_2O	PEP=6 cm H_2O	PEP=12 cm H_2O
Eole3	528 ± 12 ml	505 ± 22 ml	509 ± 12 ml
BP650	500 ± 13 ml	495 ± 11 ml	475 ± 23 ml
Elysée150	534 ± 9 ml	533 ± 8 ml	523 ± 16 ml
Monnal T50	519 ± 10 ml	261 ± 11 ml	362 ± 12 ml
Vivo 50	452 ± 8 ml	278 ± 18 ml	205 ± 15 ml

Three ventilators were able to maintain a stable Vt delivery regardless of the PEEP level used as Vt variations were below 5%. Two ventilators (Vivo 50, Monnal T50) were unable to maintain stable Vt with the use of the patient controlled PEEP system as Vt decreased of 30% or above with the use of PEEP.

Discussion

Bench study evaluation

The bench study evaluation shows that the PEEP control system which was evaluated with a bellow ventilator (Eole 3) can also be applied to some turbine ventilators (BP650, Elisée) without interfering with Vt delivery. However, two of the ventilators (MonnalT50, Vivo50) were unable to deliver set Vt when an external PEEP was applied, the maintenance of the pressure in the circuit interfering with the Vt delivery in those systems.

Therefore, although the use of patient controlled PEEP system is feasible and allows a significant improvement of speech quality, its use might interfere some ventilators functionning and calculation of Vt delivery. This illustrates that the better solution would be to integrate such a system in a single ventilator in order to allow its use while respecting the technique of Vt calculation and delivery. Moreover, this would be crucial as the patients usually using this type of ventilators for tracheostomy ventilation are highly disabled and need to use a lot of apparatus that may reduce their autonomy and mobility (electric wheelchair, ventilators, humidification systems, circuitry,

©2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details. DOI: 10.1378/chest.12-0574

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

environment control devices…). Reducing encumbrance is a major goal to allow for maximal autonomy of already disabled patients; this would be possible if ventilator manufacturers would actually integrate this type of option to already produced ventilators, allowing its use and communication improvement while preserving mobility and autonomy by optimizing ergonomy. The technology associated with the described PEEP control system is rather simple and could implemented to home-ventilators; another technological possibility would to set 2 programs, one of which containing the PEEPeff setting and rapidly accessible under patient control through an external switch.

PEEP production

To apply PEEP, we used an adjustable pressure-threshold occlusion valve in the expiratory line which is currently the main system available on home volumetric ventilators. It behaves as a one-way inspiratory valve allowing speech when the tracheostomy tube pressure is below the PEEP-level during expiration. However, as leaks occur and expiration goes through the UAw, tracheal pressure falls during the end of expiration and does not maintain a stable pressure throughout the expiration. This is reflected by the lower median EP when compared to the $PEEP_{eff}$ prescribed; therefore the system is not completely successful in maintaining $PEEP_{eff}$ throughout the expiratory cycle. This could account for the low impact on the perceptive quality of speech and on prosody. Indeed, as pressure is not stable, patients struggle to modulate their voice production to reflect their emotional state and the form of the utterance (statement, question, or command). This might be improved if the ventilator was able to deliver PEEP with a high flow which would compensate the leaks linked to speech production and therefore maintain PEEP-level throughout the expiration. However, current home ventilators cannot generate expiratory flows higher than 6L/min. Therefore, this technological characteristic limits the efficiency of PEEP.

Switch use

In order to ensure the safest condition, we chose to use a key-pinch switch which needs to be constantly pressed in order to keep the PEEP activated. This way, we could avoid any adverse use of PEEP or its application while it was not needed or not well tolerated. However, this PEEP use concerns a population which often presents major motor impairment limiting the active use of such a device. We used a very sensitive key-pinch switch (Microleger 7C02 , Ablenet Inc, Roseville, Mn, USA) requiring only 10g of strength to be activated. All of the patients in our study were able to activate the switch and most of them (9 out of 12) used it continuously. Three patients showed an increased use of the switch but it did not seem related to respiratory comfort as it remained stable through the different PEEP conditions. It could be related to a preference of the patients or to a limit of the switch use if the patients found it difficult to maintain pressure constantly. Key-pinch strength is usually very low in neuromuscular

©2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details. **DOI: 10.1378/chest.12-0574**

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

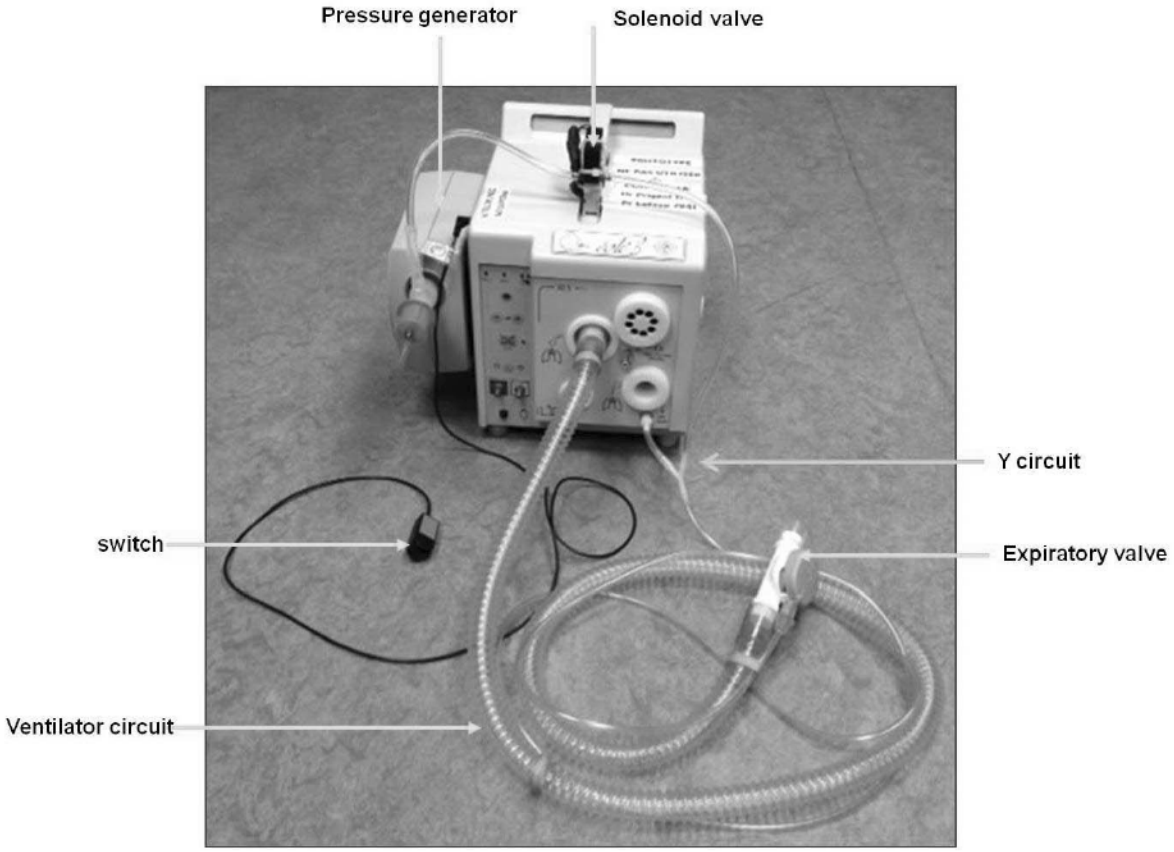
patients with major motor impairment and they often require specific interfaces in order to be able to use appliances, from wheelchair control systems to call systems[1-2]. Newer interfaces such as tactile screens and touchpads requiring less strength may be interesting in this setting and could be considered to lessen the effort required from the patients. Last, we evaluated this technique in a quiet and secure setting. The ability of the patients to use the device in a more daily environment, outside of the hospital, using a wheelchair remains to be evaluated.

Reference.

1. Pellegrini N, Guillon B, Prigent H et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(5):297-300.

2. Pellegrini N, Pelletier A, Orlikowski D et al. Hand versus mouth for call-bell activation by DMD and Becker patients. *Neuromuscul Disord*. 2007;17(7):532-6.

e-Figure 1.



©2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details. **DOI: 10.1378/chest.12-0574**

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

A l'issue de l'étude, nous avons souhaité tester le système de commande par contacteur sur des ventilateurs différents de l'Eole 3. En effet, l'Eole étant un ventilateur volumétrique, nous voulions évaluer le dispositif sur des ventilateurs barométriques. Notre étude sur banc a montré que le contacteur permettant une activation de la PEEP pouvait être appliqué à des ventilateurs avec turbine tels que L'Elisée et le BP650. Toutefois, avec MonnalT50 et le Vivo50, l'activation de la PEP externe interfère avec le Vt. Il ne semble pas possible de maintenir une pression constante tout en délivrant le volume demandé. Notre objectif étant d'améliorer la parole tout en maintenant le confort respiratoire, il serait intéressant d'intégrer le dispositif sur un seul type de ventilateur pour lequel l'ajout d'une PEP ne modifie pas le volume insufflé.

L'efficacité d'une PEP supérieure à 5 cm H_2O pour certains patients a été démontrée. Néanmoins, il semble que les ventilateurs ne sont pas aujourd'hui capables de maintenir une PEP élevée pendant toute l'expiration. En effet, lors de l'inspiration, la PEP externe joue le rôle de valve unidirectionnelle et maintient alors un niveau de pression sous-glottique nécessaire à la parole. Cependant, cette pression s'écroule en fin d'expiration en raison des fuites liées à la parole. Cette limite technologique a notamment un impact sur la prosodie des patients qui ne peuvent pas moduler leur parole et particulièrement en fin de phrase ce qui correspond généralement à la fin de l'expiration. Or, la majeure partie des indices prosodiques dans la langue française se situent sur la dernière unité tonale, notamment dans les questions. Le fait que la pression chute en fin d'expiration, et donc souvent en fin de phrase, ne permet pas aux patients de moduler leur parole en vue d'une intonation fonctionnelle. Cette chute de la pression semble directement liée au fait que les ventilateurs utilisés ne peuvent pas, au cours de l'expiration, délivrer de débit supplémentaire supérieur à 6L par minute, lorsque la pression chute en dessous de la PEP réglée, et ne peuvent par conséquent pas compenser toutes les fuites liées à la parole. Cette caractéristique technique limite très probablement l'efficacité de la PEP sur la modulation de la voix et de la parole.

Le fait que le dispositif soit sous contrôle du patient par le biais d'un contacteur permet d'assurer la sécurité respiratoire grâce au maintien des conditions de ventilation habituelles et à la possibilité de désactiver la PEP à tout moment. Les patients ont tous utilisé le contacteur et tous en ont été satisfaits. Néanmoins, même si notre contacteur a pu être utilisé par tous les patients, il semblerait intéressant de pouvoir intégrer cette commande à toutes les nouvelles interfaces récentes ne sollicitant aucune force musculaire de la part du patient.

Les résultats montrent que ce dispositif permet une réelle optimisation de la PEP et donc de la parole tout en conservant le confort respiratoire du patient. Bien évidemment, il reste à

évaluer son utilisation et son efficacité au quotidien par une observation plus longue dans un milieu plus écologique mais nous pensons que ce dispositif pourrait facilement être intégré aux ventilateurs des patients et participer ainsi à la volonté d'améliorer leur communication et leur autonomie.

Cette étude s'inscrit au cœur des problématiques actuelles et met en évidence les divergences d'opinion des prescripteurs concernés par la ventilation mécanique. En effet cette étude a fait émerger des retours de confrères américains qui prennent le parti d'éviter au maximum le recours à la trachéotomie. Suite à la publication de notre étude, J.S Bach nous a adressé cette lettre à laquelle nous avons tenté de répondre.

CHEST JOURNAL

If there is Online Only content that cannot be converted to a Word processing format, you may have to click the Supplemental Files icon on the menu bar in your Reviewer Center to access.

Speech and Mechanical Ventilation

Journal:	*CHEST*
Manuscript ID:	CHEST-13-1506.R1
Manuscript Type:	Correspondence
Date Submitted by the Author:	10-Jul-2013
Complete List of Authors:	ESQUINAS, ANTONIO; Hospital Morales Meseguer, Intensive Care Unit
Keywords:	INTENSIVE CARE, MECHANICAL VENTILATION, NEUROMUSCULAR DISEASE, POSITIVE PRESSURE VENTILATION, PULMONARY REHABILITATION

SCHOLARONE™
Manuscripts

Title: Speech and Mechanical Ventilation.

John R. Bach M.D (*)

Professor of Physical Medicine and Rehabilitation

and Professor of Neurosciences,

Department of Physical Medicine and Rehabilitation

Newark, N.J.-USA

Antonio M Esquinas MD Ph.D, FCCP

International Fellow AARC

Intensive Care Unit

Hospital Morales Meseguer

Murcia, Spain

(*) Corresponding author:

Department of Physical Medicine and Rehabilitation

University Hospital B-403

150 Bergen St., Newark, N.J. 07103

E-mail:bachjr@umdnj.edu

Tel:1-973-972 2850

Key Words: speech, mechanical ventilation; neuromuscular diseases, positive end expiratory pressure, tracheostomy

Privileged Communication

Dear Editor:

It is with interest that we read about "speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support" (TMV)[1] being facilitated by simultaneously using two devices to permit essentially continuous speech. In 1990 we reported 104 TMV users, 82 of whom continuously TMV dependent with neuromuscular diseases (NMDs), speaking by using cuffless tubes or tubes with deflated cuffs.[2] Nineteen had Duchenne muscular dystrophy (DMD). Most of them had the exhalation valves of their active ventilator circuits capped for continuous speech which is a simpler and less expensive method for continuous speech during TMV and does so without additional devices, dyspnea, or hypercapnia from slight re-breathing. Indeed, most of the patients were chronically hypocapnic from long-term TMV. Passy-Muir valves also accomplish the same thing and are simpler and cheaper than the proposed positive end expiratory pressure (PEEP),[1] but neither these valves nor capping were discussed by Garguilo M et al.[1]

Thirty-four of the 104 TMV users mentioned above were among the 69 decannulated to continuous noninvasive ventilatory support (CNVS) who preferred it to TMV for convenience, speech, swallowing, appearance, comfort, safety, unanimously overall, and none underwent tracheotomy a second time.[3] After successfully extubating all "unweanable" NMD patients other than those with amyotrophic lateral sclerosis (ALS), [4] we no longer consider tracheotomy for any NMDs other than ALS. Over 760 further CNVS users have been reported from 18 centers.[5] Thus, none of the 12 patients reported by Garguilo et al. would have undergone tracheotomy by our center and all would have been able to speak well without PEEP . Indeed, only half of their 12 patients were continuously TMV dependent despite having had tracheostomies for an average of over 13 years. Since long-term survival is possible by both TMV and CNVS, albeit it is a

Privileged Communication

mean 10 years longer for DMD with fewer hospitalizations and pneumonias by CNVS, TMV should be avoided in these conditions, thereby rendering moot any need to consider PEEP for speech.

References

1. Garguilo M, Leroux K, Lejaille M, Pascal S, Orlikowski D, Lofaso F, Prigent H. Patient-controlled positive end-expiratory pressure with neuromuscular disease: effect on speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support. Chest 2013;143(5):1243-1251.

2. Bach JR, Alba AS. Tracheostomy ventilation: a study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. Chest 1990;97(3):679-683.

3. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. Chest 1993;104(6):1702-1706.

4. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of unweanable patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. Chest 2010;137(5):1033-1039.

5. Bach JR, Gonçalves MR, Hon AJ, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing trends in the management of end-stage respiratory muscle failure in neuromuscular disease: current recommendations of an international consensus. Am J Phys Med Rehabil 2013;(92)3:267-277.

6. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ogata H, Hamada S, Minami R. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. Neuromuscular Disorders 2011; 21:47–51.

Privileged Communication

Abbreviations

ALS: amyotrophic lateral sclerosis

CNVS continuous noninvasive ventilatory support

DMD: Duchenne muscular dystrophy

NMDs: neuromuscular diseases

PEEP: positive end expiratory pressure

TMV: tracheostomy and mechanical ventilation support

Privileged Communication

be avoided in these conditions, thereby rendering moot any need to consider PEEP for speech.[6]

John R. Bach, MD
Newark, NJ
Antonio M. Esquinas, MD, PhD, FCCP
Murcia, Spain

Affiliations: From the Department of Physical Medicine and Rehabilitation (Dr Bach), University Hospital; and Intensive Care Unit (Dr Esquinas), Hospital General Universitario Morales Meseguer.
Financial/nonfinancial disclosures: The authors have reported to *CHEST* that no potential conflicts of interest exist with any companies/organizations whose products or services may be discussed in this article.
Correspondence to: John R. Bach, MD, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University Hospital B-403, 150 Bergen St, Newark, NJ 07103; e-mail:bachjr@umdnj.edu.
© 2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details.
DOI: 10.1378/chest.13-1506

References

1. Garguilo M, Leroux K, Lejaille M, et al. Patient-controlled positive end-expiratory pressure with neuromuscular disease: effect on speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support. *Chest*. 2013;143(5):1243-1251.
2. Bach JR, Alba AS. Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest*. 1990;97(3): 679-683.
3. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest*. 1993;104(6):1702-1706.
4. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest*. 2010;137(5):1033-1039.
5. Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, et al. Changing trends in the management of end-stage neuromuscular disease respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil*. 2013;92(3):267-277.
6. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord*. 2011;21(1):47-51.

Response

To the Editor:

We thank Drs Bach and Esquinas for their interest in our study, which aimed to seek alternate ways to improve speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support.[1] The purpose was not to address tracheostomy indications, which remain a controversial subject. As advocates of noninvasive ventilation techniques, Dr Bach and coworkers have largely contributed to their development and encouraged their extensive use; we do not challenge noninvasive ventilation as the first-line treatment of neuromuscular respiratory failure. However, the choice of ventilation modalities is not a simple one and depends on many factors, such as efficiency, patient's tolerance, teams' experience in the different ventilation techniques, patients' environment, health-care systems, and also, above all, each patient's opinion. Invasive ventilation through tracheostomy may be required during a patient's history either transitorily or permanently, depending on these many factors, and its use remains widely different among countries.[2-4] Providing the best care for all patients also includes seeking to improve the management of patients with tracheostomy, which, therefore, remains an important topic.

As tracheostomy remains a treatment option in our country (France), our experience has allowed us to reassess the effects of tracheostomy and, contrary to Dr Bach's 20-year-old experience on the long-term effects of tracheostomy,[5] we have shown that, thanks to the improvement of medical-care techniques, sleep[6] and swallowing[7] performances improve with the use of invasive ventilation. Likewise, speech and communication may be improved by appropriate adjustment of ventilator settings.[8,9]

We did not discuss the occlusion of the ventilator expiratory circuit (whether through the use of a one-way phonation valve or the capping of the expiratory line) as we have previously compared the use of a phonation valve vs positive end-expiratory pressure as techniques to improve speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support.[10] We showed that they provided equivalent efficiency in improving phonation while presenting different inconveniences. For instance, phonation valve use in a patient with tracheostomy and mechanical ventilation support, as well as capping the expiratory line of the ventilator, imposes a complete expiration through the upper airways that some patients do not tolerate over time. Interestingly, when given the choice, only two among the 10 patients studied preferred the use of a speaking valve over positive end-expiratory pressure. It is, therefore, important to remain interested in alternative methods to improve patients under mechanical ventilation as experience shows that one solution rarely fits them all.

Helene Prigent, MD, PhD
Marine Garguilo, SP
David Orlikowski, MD, PhD
Frédéric Lofaso, MD, PhD
Garches, France

Affiliations: From Service de Physiologie (Dr Prigent and Prof Lofaso), Centre d'Investigation Clinique et d'Innovation Technologique (Ms Garguilo), and Unité de Ventilation à Domicile - Service de Réanimation (Prof Orlikowski), Raymond-Poincaré, Hôpitaux Universitaires Paris Ile-de-France Ouest, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Garches, France; and EA4497, Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines (Dr Prigent, Ms Garguilo, and Profs Orlikowski and Lofaso).
Financial/nonfinancial disclosures: Drs Orlikowski, Lofaso, and Prigent are part of the EA 4497 Research Laboratory of the University of Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, which has received some equipment from ResMed for research projects independent from the present study. Ms Garguilo has reported that no potential conflicts of interest exist with any companies/organizations whose products or services may be discussed in this article.
Correspondence to: Helene Prigent, MD, PhD, Service de Physiologie, Raymond-Poincaré Hôpitaux, Universitaires Paris Ile de France Ouest, Garches, 92380, France; email: helene.prigent@rpc.aphp.fr
© 2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details.
DOI: 10.1378/chest.13-1858

References

1. Garguilo M, Leroux K, Lejaille M, et al. Patient-controlled positive end-expiratory pressure with neuromuscular disease: effect on speech in patients with tracheostomy and mechanical ventilation support. *Chest*. 2013;143(5):1243-1251.
2. Divo MJ, Murray S, Cortopassi F, Celli BR. Prolonged mechanical ventilation in Massachusetts: the 2006 prevalence survey. *Respir Care*. 2010;55(12):1693-1698.
3. Garner DJ, Berlowitz DJ, Douglas J, et al. Home mechanical ventilation in Australia and New Zealand. *Eur Respir J*. 2013; 41(1):39-45.

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

4. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J*. 2005;25(6):1025-1031.
5. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest*. 1993;104(6):1702-1706.
6. Nardi J, Prigent H, Garnier B, et al. Efficiency of invasive mechanical ventilation during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Sleep Med*. 2012;13(8):1056-1065.
7. Terzi N, Prigent H, Lejaille M, et al. Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2010;20(8):493-498.
8. Hoit JD, Banzett RB, Lohmeier HL, Hixon TJ, Brown R. Clinical ventilator adjustments that improve speech. *Chest*. 2003;124(4):1512-1521.
9. Prigent H, Samuel C, Louis B, et al. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167(2):114-119.
10. Prigent H, Garguilo M, Pascal S, et al. Speech effects of a speaking valve versus external PEEP in tracheostomized ventilator-dependent neuromuscular patients. *Intensive Care Med*. 2010;36(10):1681-1687.

Management of Subsolid Nodules

To the Editor:

We recently read with great interest the article by Gould et al[1] in the American College of Chest Physicians lung cancer guidelines in *CHEST* (May 2013), and we certainly appreciate the authors' hard work and diligent efforts in presenting the guidelines. However, we were surprised to see several inconsistencies between the article and a statement from the Fleischner Society by Naidich et al,[2] published in the January 2013 issue of *Radiology*, regarding subsolid nodules.

First, with respect to the definition of nodule size, the guidelines used the term "diameter," whereas the statement referred to the "average" of the long and short axial dimensions. Some interobserver variability is inherent in the measurement of pulmonary nodules even when the same measurement method is used. If the measurement methods differ (ie, one observer measures the nodule size based on the diameter and another observer uses the average of the long and short dimensions), the interobserver variability is likely to be greater than if the same measurement method were used by the same two observers.

Second, the descriptions in the guidelines regarding "part-solid nodule" and "solid component" are confusing. Which measurement should observers perform when measuring the diameter of a part-solid nodule? Did the authors mean the diameter of the entire part-solid nodule (measurement A) or the diameter of the solid component in the part-solid nodule (measurement B)? It is unclear whether each of the descriptions for part-solid nodules (≤ 8 mm, >8 mm, and >15 mm) referred to measurement A (entire part-solid nodule) or measurement B (solid component only). In fact, the authors stated in their first remark to recommendation 6.5.4 that "PET should not be used to characterize part-solid lesions in which the solid component measures ≤ 8 mm."[1]

Next, as for evaluating solid components on CT images, the statement recommended that "the solid component should be evaluated with narrow and/or mediastinal windows," and the ground-glass component should be measured using "wide and/or lung windows."[2] The guidelines did not provide any instructions, however, regarding how each component should be measured on CT images. Whether a solid component is measured using the lung field settings or the mediastinal settings could also affect interobserver variability.

Finally, the statement recommended an "initial follow-up CT at 3 months to confirm persistence"[2] of a part-solid nodule, but the guidelines recommended proceeding "directly to further evaluation with PET, nonsurgical biopsy, and/or surgical resection"[1] for a part-solid nodule "measuring >15 mm in diameter." The statement cited one study that reported a part-solid nodule with "a larger size of the solid component" could potentially have disappeared at follow-up,[3] so the statement "strongly advised that at least one follow-up CT scan be obtained in 3 months to confirm persistence."[2]

Ryutaro Kakinuma, MD, PhD
Tokyo, Japan
Kazuto Ashizawa, MD, PhD
Nagasaki, Japan
Yoko Kusunoki, MD
Sakai, Japan
Takeshi Kobayashi, MD
Kanazawa, Japan
Tetsuro Kondo, MD
Yokohama, Japan
Tohru Nakagawa, MD
Hitachi, Japan
Masayuki Hatakeyama, MD
Tokyo, Japan
Yuichiro Maruyama, MD
Komoro, Japan

Affiliations: From the National Cancer Center Research Center for Cancer Prevention and Screening (Dr Kakinuma); the Department of Clinical Oncology (Dr Ashizawa), Nagasaki University Graduate School of Biomedical Science; the Hanwa Intelligent Medical Center (Dr Kusunoki); the Ishikawa Prefectural Central Hospital (Dr Kobayashi); the Kanagawa Cancer Center (Dr Kondo); the Hitachi Health Care Center (Dr Nakagawa); the Tokyo Anti-Tuberculosis Association (Dr Hatakeyama); and the Komoro Kousei General Hospital (Dr Maruyama).
Financial/nonfinancial disclosures: The authors have reported to CHEST that no potential conflicts of interest exist with any companies/organizations whose products or services may be discussed in this article.
Correspondence to: Ryutaro Kakinuma, MD, PhD, National Cancer Center Research Center for Cancer Prevention and Screening, 5-1-1 Tsukiji, Chuo-ku, Tokyo, 104-0045; e-mail: rkaki@ncc.go.jp
© 2013 American College of Chest Physicians. Reproduction of this article is prohibited without written permission from the American College of Chest Physicians. See online for more details.
DOI: 10.1378/chest.13-1314

Acknowledgments

Other contributions: This work was performed by the Pulmonary Nodule Management Committee of the Japanese Society of CT Screening. All authors are the members of the Committee.

References

1. Gould MK, Donington J, Lynch WR, et al. Evaluation of individuals with pulmonary nodules: when is it lung cancer? Diagnosis and management of lung cancer, 3rd ed: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2013;143(5_suppl):e93S-e120S.
2. Naidich DP, Bankier AA, MacMahon H, et al. Recommendations for the management of subsolid pulmonary nodules

Downloaded From: http://journal.publications.chestnet.org/ by a AP-HP AGEPS User on 09/19/2014

4.2.2. Ventilation invasive et déglutition

Bien qu'on puisse s'attendre à ce que la trachéotomie détériore l'alimentation, certains patients décrivent une réelle amélioration de l'alimentation après trachéotomie, alors qu'au préalable ils redoutaient la période des repas (28, 66). Ceci est confirmé indirectement par la prise de poids fréquemment observée chez les patients au décours de la réalisation de la trachéotomie (67-69)

En réalité, il s'avère que la ventilation mécanique invasive améliore la déglutition. En effet, Terzi *et al* ont pu mettre en évidence une différence significative des paramètres de déglutition avant et après trachéotomie alors que l'évaluation post-trachéotomie était effectuée sous ventilation mécanique (70). Ces résultats révèlent une amélioration significative de la déglutition avec une diminution de la fragmentation et de la durée (44). Chez ces patients, contrairement aux attentes, la ventilation invasive par trachéotomie s'accompagne d'une amélioration de la déglutition. Ces observations peuvent également s'appuyer sur des critères objectifs tels que la prise de poids après trachéotomie et un recours à la gastrotomie moins fréquent chez les patients trachéotomisés (69). Ce phénomène d'amélioration de la déglutition après trachéotomie, pouvant s'expliquer par le fait que jusqu'à présent seuls les patients sous VIT étaient susceptibles d'être ventilés pendant l'alimentation. Jusqu'à nos récents travaux, la VNI n'était pas utilisée au cours de la déglutition. Cette nouvelle perspective rouvre le débat du choix entre la VNI et la VIT. En effet, l'utilisation de la VNI dans ce cadre pourrait permettre de repousser de nouveaux la nécessité du recours à des techniques invasives (gastrostomie et/ou trachéotomie) mais cette possibilité reste à évaluer de façon prospective et au long cours.

Perspectives

Il y a encore quelques années, seules 40 maladies neuromusculaires étaient référencées et leurs mécanismes physiopathologiques demeuraient encore inconnus. Aujourd'hui grâce aux avancées scientifiques, à l'intérêt suscité, et au combat des associations pour faire connaître les maladies, plus de 200 entités différentes sont reconnues, et de nombreuses stratégies thérapeutiques se sont déployées autour des maladies neuromusculaires.

Le cadre anatomoclinique repose toujours sur l'atteinte de l'unité motrice dont les conséquences varient d'une pathologie à l'autre. Ici, nous nous sommes particulièrement intéressés aux patients dont la maladie atteignait rapidement les muscles respiratoires entrainant une insuffisance respiratoire restrictive sévère. La prise en charge de ces patients repose en grande partie sur une assistance ventilatoire. L'amélioration de survie rapportée actuellement, notamment dans la maladie de Duchenne est directement imputable à cette prise en charge respiratoire. Néanmoins, nous savons également que cette thérapeutique, si elle améliore indéniablement le pronostic vital, affecte considérablement la qualité de vie des patients. Il semble aujourd'hui essentiel d'intégrer à la prise en charge une évaluation de l'impact du traitement sur le quotidien des patients et de tenter d'y apporter des réponses. Il s'avère que la prise en charge respiratoire par la ventilation mécanique affecte notamment la phonation, mais en contrepartie peut améliorer la déglutition.

Une des premières craintes exprimées par les patients concerne la perte de la parole ou l'altération de celle-ci. En effet, après avoir dû « faire le deuil » de la liberté de mouvement, maintenir le canal de communication essentiel qu'est la parole parait capital. Cette crainte se retrouve notamment lors du recours à la trachéotomie, souvent inéluctable à un stade avancé de la maladie. En effet, la ventilation invasive sur trachéotomie modifie fondamentalement la physiologie de la phonation obligeant le patient à parler pendant l'inspiration, dans le meilleur des cas. Pour répondre à cette problématique physiologique, plusieurs dispositifs existent. Leur efficacité est très variable d'un patient à l'autre. Pour certains, l'ajout d'une valve de phonation va suffire à le faire expirer par la bouche et rétablir ainsi la parole pendant l'expiration. Pour d'autres, ce dispositif est mal toléré mais le recours à l'utilisation de la PEP peut jouer le même rôle physiologique que la valve avec une meilleure tolérance. Certains patients peuvent bénéficier d'une réelle amélioration de la parole grâce à ces dispositifs. Pour optimiser cette amélioration nous avons pu adapter ce dispositif à chaque patient.

En parallèle, un des moyens de contourner cette problématique posée par la trachéotomie consiste à reculer au maximum (voire éviter) le recours à la trachéotomie. En effet, aujourd'hui, en matière d'assistance ventilatoire, on dispose d'alternatives moins invasives en première intention. En effet, l'amélioration de la prise en charge des patients sous VNI dans la journée permet de reculer l'intervention invasive qu'est la trachéotomie. Néanmoins, cette alternative fait émerger de nouvelles problématiques de prise en charge. Ventiler les patients de manière non-invasive dans la journée nous amène à nous interroger sur l'impact de cette option thérapeutique sur la phonation et l'alimentation.

Une des grandes préoccupations des soignants concerne en premier lieu le maintien d'une alimentation autonome, vecteur de plaisir pour le patient et composante essentielle de la qualité de vie. Lorsque les patients sont trachéotomisés, le fait de compenser l'atteinte respiratoire améliore également les fonctions de déglutition et il est fréquent que la prise des repas se trouve améliorée par la ventilation invasive. Néanmoins, lorsque le patient est ventilé de manière non invasive, la problématique est différente. L'atteinte respiratoire est telle qu'elle va rapidement obliger le patient à une ventilation non invasive au long cours et les repas vont alors devenir un réel effort respiratoire pour le patient, contraint de se passer de ventilation au moment de la prise des repas. Pour répondre à cette problématique nous avons proposé une alternative qui permette au patient de disposer de sa ventilation entre chaque déglutition et d'améliorer ainsi la prise des repas. Le fait de proposer cette alternative à la demande du patient au moyen d'un contacteur permet de contrecarrer les asynchronies liées à la déglutition et au mécanisme du ventilateur.

Ce projet a donné naissance à une nouvelle demande des patients qui exprimaient alors le même besoin de s'affranchir du ventilateur pour parler sans devoir fournir un effort considérable pendant la parole. Nous avons alors pensé qu'au même titre qu'il avait amélioré la déglutition des patients, le contacteur pourrait améliorer la parole en permettant aux patients de parler sous ventilation non invasive. Ce projet n'a pourtant pas montré de réelle efficacité sur la parole. Ce phénomène pourrait être notamment lié au fait que le ventilateur permettait certes de mobiliser le volume d'air nécessaire mais que l'atteinte musculaire ne permette pas aux patients de réguler son expiration pour optimiser son temps de parole, ce qui obligeait les patients à avoir recours à des inspirations à la même fréquence que celle habituellement imposée par le ventilateur. Ce mécanisme nous laisse également penser que les patients se sont adaptés à leur machine et adaptent spontanément leur phonation aux contraintes imposées par la ventilation.

L'ensemble de ce projet a trouvé son origine dans le souhait d'améliorer la qualité de vie des patients myopathes. Les progrès concernant les thérapeutiques et notamment la prise en charge respiratoire permettent aux patients de vivre plus longtemps qu'auparavant. En tant que soignant, la problématique se situe aujourd'hui dans l'amélioration de la qualité de vie des patients adultes dont l'espérance de vie est considérablement allongée. C'est dans cet objectif que s'inscrivent les différents projets présentés. Néanmoins, pour s'assurer de répondre à cette problématique, il serait en premier lieu intéressant d'évaluer ces thérapeutiques au quotidien en les intégrant directement sur les ventilateurs des patients et d'observer leur utilisation et leur efficacité de la manière la plus écologique possible.

Ce travail a débuté par la volonté d'améliorer la communication des patients trachéotomisés et ventilés au long cours. La trachéotomie reste une étape douloureuse et effrayante pour les patients. Diminuer au maximum l'impact de cette thérapeutique pour le patient restera un objectif majeur de prise en charge. Cependant, aujourd'hui, une des alternatives à cette étape vécue parfois comme une mutilation consiste notamment à améliorer la prise en charge ventilatoire non invasive. La VNI permet aux patients de reculer le recours à la trachéotomie et prolonge ainsi leur autonomie et par conséquent leur dépendance. Le fait de maintenir une alimentation per os est un des moyens de conserver cette autonomie. Le maintien de la communication et de l'alimentation chez les patients ventilés de manière invasive ou non repose ici sur l'utilisation de dispositifs sous contrôle du patient. Qu'il s'agisse de patients trachéotomisés ou ventilés par masque, le dispositif proposé est sous leur propre contrôle, ce qui rend le patient acteur de sa thérapeutique et participe au maintien de l'autonomie. Nous avons vu que la représentation de la maladie peut passer par un besoin de contrôlabilité de la maladie qui s'avère complexe dans le cas de maladie évolutive voire létale. Proposer aux patients des alternatives thérapeutiques sous leur propre contrôle peut tenter de répondre à un besoin de maitrise et d'autonomie. L'intérêt relatif au maintien des fonctions de communication et de déglutition fonctionnelles nous amènent à penser que l'orthophoniste pourrait trouver sa place au sein de l'équipe thérapeutique. Il existe une réelle demande des patients dans ce sens. Par ailleurs un nouveau projet consistant à évaluer de manière formelle le langage des patients est en cours. Il s'agirait d'évaluer et de pouvoir quantifier l'altération des caractéristiques formelles du langage et de définir leur corrélation avec l'atteinte respiratoire. Les débouchés de ce travail pourraient apporter de nouveaux outils autant en termes d'évaluation que de prise en charge.

Enfin, le chemin emprunté au long de ce travail amène également tout naturellement à des perspectives de soins en amont de la ventilation. Nous nous sommes d'abord intéressés aux

patients trachéotomisés, pour ensuite répondre aux problématiques émergeantes suite à l'apparition de la VNI diurne. Aujourd'hui intervenir en amont de l'insuffisance respiratoire et de son traitement pourrait permettre aux patients de compenser plus facilement les effets délétères de la prise en charge ventilatoire. Leur expliquer les mécanismes du ventilateur, les problématiques physiologiques alors rencontrées et préparer en amont les patients à « dompter » leur machine permettrait non seulement d'éduquer les patients à des techniques de respiration et de déglutition adaptées, mais aussi de réduire les craintes, les doutes et la douloureuse période d'adaptation souvent source d'angoisse et de dépression par le patient. Une prise en charge orthophonique des paramètres de la voix et des troubles de déglutition contribuerait à améliorer la qualité de vie des patients et à leur rendre la liberté d'agir sur leur maladie et de réduire l'impact de son traitement.

Bibliographie

1. Heidegger M. Acheminement vers la parole, trad. François Fédier, Gallimard, Paris. 1986.

2. Viveret P. Pourquoi ça ne va pas plus mal?: Fayard; 2005.

3. Urtizberea J-A, Boucharef W, Frischmann M. Maladies neuromusculaires: évolution des concepts médicoscientifiques et des pratiques de soins. Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence. 2008;56(2):51-7.

4. Revel M, editor. Myopathies de Duchenne-Becker: Coordination Bernard Bussel, Jean-Claude Raphaël, J. Andoni Urtizberea. Actes des quinzièmes entretiens de l'institut Garches, Éditions Frison-Roches. Annales de réadaptation et de médecine physique; 2003: Elsevier Masson.

5. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. Eur Respir J. 2006 Sep;28(3):549-55.

6. Kohler M, Clarenbach CF, Bahler C, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 2009;80(3):320-5.

7. Ogden J. Psychologie de la santé: De Boeck Supérieur; 2008.

8. Bruchon-Schweitzer M. Psychologie de la santé: modèles, concepts et méthodes: Dunod; 2002.

9. Leplège A, Ecosse E, Coste J, Pouchot J, Perneger T. Le questionnaire MOS SF-36: Manuel de l'utilisateur et guide d'interprétation des scores: De Boeck Secundair; 2001.

10. Doucet H, D'Arcy S, Dubé J. Les maladies à issue fatale: traiter sans pouvoir guérir. Revue internationale de soins palliatifs. 2003;18(2):59-60.

11. Ravaud J-F, Ville I, Poiraudeau S. Handicap et qualité de vie. 2010.

12. Lau RR, Hartman KA. Common sense representations of common illnesses. Health Psychology. 1983;2(2):167.

13. Leventhal H, Benyamini Y, Brownlee S, Diefenbach M, Leventhal EA, Patrick-Miller L, et al. Illness representations: theoretical foundations. Perceptions of health and illness. 1997;2:19-46.

14. Villani M, Flahault C, Montel S, Sultan S, Bungener C. Proximité des représentations de la maladie chez le malade et ses proches: revue de littérature et illustration clinique. Bulletin de psychologie. 2014(6):477-87.

15. Delcey M. Déficiences motrices et situations de handicaps: aspects sociaux, psychologiques, médicaux, techniques et législatifs, troubles associés: Association des paralysés de France; 2002.

16. Chabrol B, Haddad J. Handicaps de l'enfant: Wolters Kluwer France; 2006.

17. Serratrice G, Pellissier J, Pouget J, Desnuelle C. Les maladies neuromusculaires: Masson; 1994.

18. Bonnard C, Toutain A, De Courtivron B, Glorion B. Myopathies. Classification, diagnostic et thérapeutiques actuelles= Myopathies. Classification, diagnosis and current management. La Semaine des hôpitaux de Paris. 1995;71(7-8):232-47.

19. Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, Levison H, Barker GA. Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery. Critical care medicine. 1982 Oct;10(10):645-9.

20. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2001 Dec 15;164(12):2191-4.

21. Phillips MF, Smith PE, Carroll N, Edwards RH, Calverley PM. Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 1999 Jul;160(1):198-202.

22. Tap P. Identité individuelle et personnalisation. Toulouse, Privat. 1986.

23. Roy J. Après l'annonce d'une maladie chronique évolutive: une autre pratique d'accompagnement. Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence. 2008;56(2):95-9.

24. Gargiulo M, Angeard N, Herson A, Fosse S, Noël CT, Jacquette A, et al. Impact psychologique de la maladie de Duchenne sur l'enfant et l'adolescent, ses parents, sa fratrie. Onze années d'expérience d'une consultation pluridisciplinaire. Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence. 2008;56(2):73-81.

25. Roccella M, Pace R, De Gregorio M. Psychopathological assessment in children affected by Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. Minerva pediatrica. 2003;55(3):267-73, 73-6.

26. Herson A. Enfant atteint d'une maladie neuromusculaire: annonce, savoir et vécu du handicap. Connaissances de la diversité. 2007:119-35.

27. Raphael JC, Chevret S, Auriant I, Clair B, Gajdos P. [Long-term ventilation at home in adults with neurological diseases]. Rev Mal Respir. 1998;15(4):495-505.

28. Jouinot P, Barois A, Grisard C, Paumier B, Estournet B. Impacts psychologiques des amyotrophies spinales infantiles: éclairages théoriques et témoignages. Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence. 2008;56(2):82-8.

29. Rul B, Quijano-Roy S, Golse A, Beynier D, Estournet B, Desguerre I, et al. Les principaux changements apportés par la trachéotomie chez des enfants atteints de maladies neuromusculaires. Recherche en soins infirmiers. 2013(3):46-57.

30. Urtizberea J, Boucharef W, Frischmann M. Maladies neuromusculaires: évolution des concepts médicoscientifiques et des pratiques de soins. Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence. 2008;56(2):51-7.

31. Debarge S, Delion P, Cuisset J-M, Réveillère C. Maladies neuromusculaires et souffrance psychique chez l'enfant, sa famille et les soignants. Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence. 2008;56(2):58-62.

32. Martin H. Le chemin vers la parole. Acheminement vers la parole. 1976.

33. Brin F, Courrier C, Lederlé E, Masy V. Dictionnaire d'orthophonie: L'Ortho éd.

34. Ghiglione R. L'homme communiquant: A. Colin; 1986.

35. Abric J-C. Psychologie de la communication. Théories et méthodes Paris: Armand Colin. 1999.

36. Cosnier J, Kerbrat-Orecchioni C. Décrire la conversation avec R. Bouchard, L. Fontaney, M.-M. de Gaulmyn, S. Rémi-Giraud, Ch. Rittaut-Hutinet: Presses universitaires de Lyon; 1987.

37. Rimé B, Finkenauer C, Luminet O, Zech E, Philippot P. Social sharing of emotion: New evidence and new questions. European review of social psychology. 1998;9(1):145-89.

38. Montagner H. L'enfant et la communication: Comment gestes, attitudes, vocalisations deviennent des messages: Dunod; 2012.

39. Lacheret-Dujour A, Beaugendre F. La prosodie du français: CNRS; 1999.

40. Draper M, Ladefoged P, Whitteridge D. Respiratory muscles in speech. Journal of Speech, Language, and Hearing Research. 1959;2(1):16-27.

41. Kendall HO, Kendall FP, Wadsworth GE. Muscles, testing and function. American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation. 1973;52(1):43.

42. Hadjikoutis S, Pickersgill T, Dawson K, Wiles C. Abnormal patterns of breathing during swallowing in neurological disorders. Brain. 2000;123(9):1863-73.

43. Doty RW, Bosma JF. An electromyographic analysis of reflex deglutition. Journal of Neurophysiology. 1956.

44. Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P, Lejaille M, Ruquet M, Zalcman G, et al. Breathing-swallowing interaction in neuromuscular patients: a physiological evaluation. Am J Respir Crit Care Med. 2007 Feb 1;175(3):269-76.

45. Gross RD, Atwood CW, Grayhack JP, Shaiman S. Lung volume effects on pharyngeal swallowing physiology. Journal of Applied Physiology. 2003;95(6):2211-7.

46. Gross RD, Carrau RL, Slivka WA, Gisser RG, Smith LJ, Zajac DJ, et al. Deglutitive Subglottic Air Pressure and Respiratory System Recoil. Dysphagia. 2012 Jan 24.

47. Gross RD, Mahlmann J, Grayhack JP. Physiologic effects of open and closed tracheostomy tubes on the pharyngeal swallow. ANNALS OF OTOLOGY RHINOLOGY AND LARYNGOLOGY. 2003;112(2):143-52.

48. Gross RD, Steinhauer KM, Zajac DJ, Weissler MC. Direct measurement of subglottic air pressure while swallowing. The Laryngoscope. 2006;116(5):753-61.

49. Corraze J. Les communications non-verbales: Presses universitaires de France; 1980.

50. Shneerson J. Techniques in mechanical ventilation: principles and practice. Thorax. 1996;51(7):756-61.

51. Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, Béon C, Navarro J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. Archives of physical medicine and rehabilitation. 1994;75(11):1175-81.

52. Terzi N, Normand H, Dumanowski E, Ramakers M, Seguin A, Daubin C, et al. Noninvasive Ventilation and Breathing-Swallowing Interplay in Chronic Obstructive Pulmonary Disease. Critical care medicine. 2013.

53. Bach J, Alba A, Saporito L. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. Chest. 1993;103(1):174-82.

54. Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. American journal of respiratory and critical care medicine. 2005;172(8):1032-6.

55. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med. 2004 Aug 15;170(4):456-65.

56. Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P, Lejaille M, Ruquet M, Zalcman G, et al. Breathing–Swallowing Interaction in Neuromuscular Patients. American journal of respiratory and critical care medicine. 2007;175(3):269-76.

57. Terzi N. Evaluation des troubles de la déglutition et des interactions ventilation/déglutition en cas d'insuffisance respiratoire chronique respiratoire d'origine neuromusculaire. [Thèse de Sciences de la Vie et de la Santé. Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines]. 2010.

58. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Home mechanical ventilation in Duchenne's Muscular dystrophy: in search of a therapeutic strategy. Eur Respir Rev. 1993;3(12):270-4.

59. Hoit JD, Shea SA, Banzett RB. Speech production during mechanical ventilation in tracheostomized individuals. Journal of speech and hearing research. 1994;37(1):53.

60. Shea SA, Hoit JD, Banzett RB. Competition between gas exchange and speech production in ventilated subjects. Biological psychology. 1998;49(1):9-27.

61. Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, et al. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. Am J Respir Crit Care Med. 2003 Jan 15;167(2):114-9.

62. Tenaillon A, Burdin M, Perrin D. La pression expiratoire positive (PEP). In: Lemaire F, editor. La ventilation artificielle: Masson; 1990. p. 24-42.

63. Passy V, Baydur A, Prentice W, Darnell-Neal R. Passy-Muir tracheostomy speaking valve on ventilator-dependent patients. Laryngoscope. 1993;103(6):653-8.

64. Hoit JD, Banzett RB, Lohmeier HL, Hixon TJ, Brown R. Clinical ventilator adjustments that improve speech. Chest. 2003 Oct;124(4):1512-21.

65. Hoit JD, Shea SA, Banzett RB. Speech production during mechanical ventilation in tracheostomized individuals. J Speech Hear Res. 1994;37(1):53-63.

66. Michard P. Vécu des insuffisants respiratoires chroniques trachéotomisés et ventilés à domicile: 6 observations 1984.

67. Markström A, Sundell K, Lysdahl M, Andersson G, Schedin U, Klang B. Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. Chest journal. 2002;122(5):1695-700.

68. Raphael JC, Dazord A, Jaillard P, Andronikof-Sanglade A, Benony H, Kovess V, et al. [Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy]. Rev Neurol (Paris). 2002;158(4):453-60.

69. Soudon P, Steens M, Toussaint M. A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. Chronic respiratory disease. 2008;5(2):87-93.

70. Terzi N, Prigent H, Lejaille M, Falaize L, Annane D, Orlikowski D, et al. Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord. 2010 Aug;20(8):493-8.

Résumé

L'atteinte neuromusculaire, responsable notamment d'une dégradation des muscles, entraine une insuffisance respiratoire sévère. Cette dernière constitue la composante majeure de la maladie, tant en termes de pronostic que de prise en charge. A ce jour, seule la ventilation mécanique permet de compenser l'affection respiratoire. Elle s'impose donc comme indication thérapeutique incontournable et son efficacité n'est plus à prouver. En effet, l'utilisation de la ventilation mécanique a permis l'impact de l'atteinte respiratoire très tôt le pronostic vital. En 40 ans, ce traitement a permis d'allonger considérablement l'espérance de vie des malades, passant pour par exemple les myopathies de Duchenne de Boulogne de 15 ans à plus de 30 ans à l'heure actuelle.

Aujourd'hui, pour ces personnes dont la durée de vie a pu être allongée, se pose l'inévitable question de leur Qualité de vie, d'autant plus que cet allongement de vie s'accompagne d'une aggravation de la déficience musculaire et donc des dysfonctions motrices. De plus, il apparaît que la ventilation mécanique, si elle assure un confort respiratoire indispensable, accroît considérablement le niveau de dépendance des malades et fait émerger chez eux de nouvelles problématiques identitaires, psychosociales ou même économiques. Il s'avère essentiel d'identifier les conséquences de la maladie et du Handicap qu'elle entraine. Il convient ensuite d'analyser l'impact direct de la ventilation mécanique sur la qualité de vie des malades et notamment son effet délétère sur la communication et la déglutition des patients.

L'objectif principal de ce travail est de proposer en réponse à notre problématique des alternatives visant à améliorer la qualité de vie des patients en optimisant les deux grandes fonctions physiologiques que sont la parole et la déglutition.

Abstract

Neuromuscular diseases responsible of a wasting of the muscles, may involve severe respiratory failure. It is a major component of the disease, both in terms of prognosis and management. Up to now, only mechanical ventilation can compensate the respiratory disease. It is therefore required as an essential therapeutic indication and its effectiveness is already proven. Indeed, mechanical ventilation has allowed a significant increase of life expectancy. Over the past 40 years, this treatment has considerably increased the life expectancy of patients; for instance patients with Duchenne who passed away in their late teens survive now over their 30's.

Nowadays, for those people whose life has been extended, the question of their quality of life is unavoidable, especially as this longer life is accompanied by a worsening of muscle impairment and of motor disorder. Moreover, it appears that mechanical ventilation, if it provides breathing comfort, increases the level of dependency of patients and leads to the emerging psychological and even economical problems. It is essential to identify the consequences of the disease and the disability that it involves. It is then necessary to analyze the direct impact of mechanical ventilation on the quality of life of patients and especially its deleterious effects on communication and swallowing.

The main objective of this work is to propose alternatives to improve the quality of life of patients by optimizing the two major physiological functions such as speech and swallowing.