
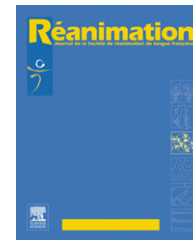




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

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



MISE AU POINT

Particularités du sevrage de la ventilation mécanique chez les patients atteints de maladie neuromusculaire

Weaning of mechanical ventilation in neuromuscular diseases

J. Gonzalez-Bermejo^{a,*}, C. Morelot-Panzini^{a,b},
T. Similowski^{a,b}, A. Demoule^{a,b}

^a Service de pneumologie et réanimation médicale, groupe hospitalier Pitié–Salpêtrière, 47 et 83, boulevard de l'Hôpital, Paris cedex 13, France

^b ER10 UPMC, université Paris 6, Paris, France

Reçu le 8 juin 2009 ; accepté le 14 juin 2009
Disponible sur Internet le 7 juillet 2009

MOTS CLÉS

Insuffisance respiratoire chronique ;
Ventilation mécanique ;
Maladies neuromusculaires ;
Soins palliatifs

KEYWORDS

Respiratory insufficiency;
Palliative care;
Neuromuscular diseases;

Résumé Le sevrage de la ventilation mécanique d'un patient atteint de maladie neuromusculaire, notamment chronique, est parfois complexe. La ventilation non invasive et les techniques d'aide à la toux (notamment par des in- exsufflateurs) seront les outils essentiels de la prise en charge des patients dans cette situation. Leur utilisation sera exposée en détail dans cet article. Lorsque l'extubation s'avère impossible, la trachéotomie n'est généralement pas l'alternative la plus souhaitable. Après avoir essayé tous les moyens non invasifs de sevrage, on aura recours à une limitation, voire un arrêt des thérapeutiques actives associé aux soins de confort. Nous montrerons que la réanimation est un lieu adapté à l'arrêt des soins d'un patient insuffisant respiratoire grave ventilé.

© 2009 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Weaning from mechanical ventilation in neuromuscular diseases, in particular chronic ones, may be sometimes complicated. Non-invasive ventilation and cough assistance (especially using in- exsufflators) are crucial tools to manage patients in this situation. Their utilization will be discussed in this article with more details. When extubation becomes impossible, tracheotomy is usually not the best alternative. Thus, it should not be considered as the only option. When all non-invasive weaning means/techniques have been tested, limitation or discontinuation of active therapies in association with comfort and palliative care may

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jesus.gonzalez@psl.aphp.fr (J. Gonzalez-Bermejo).

Mechanical ventilation

be considered. We believe that intensive care units are appropriate places to handle such management.

© 2009 Société de réanimation de langue française. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Le rôle des muscles ventilatoires est crucial lors du sevrage de la ventilation mécanique. En effet, alors que l'assistance ventilatoire accomplit tout ou partie du travail nécessaire à la compensation des charges imposées à l'appareil respiratoire, le retour à une ventilation spontanée sans assistance impose aux muscles respiratoires de surmonter à eux seuls ces mêmes charges. Le succès du sevrage de la ventilation mécanique dépend donc en partie de la fonction des dits muscles ventilatoires. Par conséquent, un déficit de force des muscles ventilatoires est une cause potentielle d'échec du sevrage [1]. Ce type de déficit est typiquement rencontré chez les patients porteurs de maladie neuromusculaire (MNM) impliquant les muscles ventilatoires. L'entité MNM représente un nombre important de maladies différentes, allant d'une MNM transitoire d'évolution favorable comme la polyradiculonévrite de Guillain Barré à une MNM chronique rapidement évolutive et fatale comme la SLA. Nous discuterons dans cet article des MNM avec atteinte des muscles ventilatoires.

Il ne faudra toutefois pas oublier que les conséquences des MNM sur le sevrage dépassent largement le simple rôle des muscles ventilatoires. En effet, le déficit musculaire peut atteindre aussi les muscles impliqués dans la genèse de la toux. À l'inverse, dans certains cas comme la paraplégie (lésion médullaire thoracique), le déficit peut même être strictement limité aux muscles expiratoires.

La conférence de consensus sur le sevrage de la ventilation mécanique organisée en 2001 par la Société de réanimation en langue française (SRLF) concluait le court chapitre sur le sevrage de la ventilation chez un malade atteint de MNM par le fait qu'il fallait souvent s'attendre à un échec du sevrage et discuter précocement avec l'ensemble des intervenants les alternatives à l'intubation [2].

Notre équipe de réanimation possède une spécificité : sa très grande proximité avec une unité de ventilation à domicile hautement spécialisée dans la prise en charge des patients atteints de MNM. Cette proximité, à l'origine de liens forts, a permis en quelques années le transfert des techniques et méthodes de ventilation à domicile au sevrage des patients atteints de MNM et ventilés en réanimation. Ce transfert, fruit d'une étroite collaboration, a permis d'améliorer très largement la gestion du sevrage des patients atteints de MNM et de définir des conduites simples permettant de résoudre la plupart des situations.

L'objectif de cette courte synthèse est d'exposer de façon pragmatique les grandes lignes de cette prise en charge au travers de l'étude des situations les plus fréquemment rencontrées par le clinicien. La prise en charge des patients atteints de MNM chroniques fait l'objet de la majeure partie de cet exposé, une petite place étant laissée aux MNM transitoires, qu'elles soient aiguës ou subaiguës. Enfin, nous insisterons tout particulièrement sur un outil majeur de la prise en charge du sevrage des patients atteints de MNM : les techniques d'aide à la toux.

Rôle crucial des techniques d'aide à la toux

Une mise au point exhaustive et pragmatique sur le sujet a été récemment publiée dans la revue *Réanimation* [3]. Nous ne ferons que rappeler brièvement les points qui nous semblent les plus importants.

L'effort de toux se fait en trois phases :

- une inspiration d'un volume dit « prétussif » ;
- une fermeture de la glotte et, enfin ;
- une contraction des muscles expiratoires entraînant une augmentation brutale de la pression intrathoracique et permettant l'ouverture de la glotte puis l'expulsion des sécrétions bronchiques.

Chez les patients atteints de MNM, les anomalies de la toux peuvent résulter tout à la fois de la diminution du volume « prétussif » par atteinte des muscles inspiratoires (et notamment du diaphragme) et de la diminution de l'expulsion par atteinte des muscles expiratoires (principalement les muscles abdominaux). La toux doit donc être systématiquement évaluée avant l'épreuve de sevrage. Cela se fait très simplement : soit subjectivement par le soignant en demandant au patient de tousser, une toux mobilisant peu de sécrétions et peu sonore devant être considérée comme faible, soit objectivement en mesurant le débit de pointe à la toux. Cette mesure peut être faite avec un débitmètre de pointe connecté à la sonde d'intubation [4,5]. Pour des raisons évidentes d'hygiène, un filtre antibactérien ou une valve unidirectionnelle doit être placée entre la sonde d'intubation et le débitmètre, ce qui évite au patient d'inspirer l'air contenu dans le débitmètre. Nous considérons qu'une valeur inférieure à 160 l par minute doit être considérée comme insuffisante et motiver dès l'extubation, le recours aux méthodes d'aide à la toux [6] chez un patient souffrant d'une MNM. Deux équipes ayant étudié l'échec d'extubation ont retrouvé des seuils de 60 [5] pour l'une et de 35 l par minute pour l'autre [4] ; mais aucun patient dans ces études n'avait de MNM ni ne bénéficiait d'aide à la toux postextubation.

L'aide à la toux repose sur des techniques spécifiques de kinésithérapie, différentes des aides classiques utilisées pour le désencombrement (méthodes d'augmentation des flux expiratoires) qui visent pour leur part à réaliser le désencombrement en deçà de la trachée. De plus, ces techniques de kinésithérapie doivent être systématiquement associées à l'utilisation d'appareils mécaniques de type « insufflateur-exsufflateur », encore dénommés « in-exsufflateur », dont le seul distribué en France est le Cough Assist® (Respironics/Philips, Murrysville, États-Unis). Ces appareils, très utilisés au domicile depuis 2005 en France, sont paradoxalement peu répandus en réanimation. Leur utilisation a été recommandée chez le patient atteint de MNM dans la conférence de consensus de la SRLF sur

le sevrage de 2001 [2], dans la conférence d'experts de la Société française d'anesthésie-réanimation (SFAR) de 2003 [7] ainsi que dans les recommandations pour la pratique clinique de la Haute Autorité de santé (HAS) sur la gestion de la ventilation dans les MNM. La principale raison pour expliquer la sous-utilisation de ce type d'équipement par les réanimateurs est probablement le faible nombre de publications sur le sujet, encore anecdotiques et dans des situations très variées. Sancho et al. [8] l'ont utilisé avec succès chez six patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA) avant extubation, mais aussi chez un patient sous ventilation non invasive (VNI) au long cours 24h/24h et admis en réanimation pour majoration d'une insuffisance respiratoire [9]. Dans notre expérience, l'utilisation de ces techniques, dans le cadre d'un protocole international chez des malades atteints de SLA avancée, nous a probablement aidé au sevrage immédiat de l'intubation postcoelioscopie [10]. Une étude multicentrique soutenue par l'Association française contre les myopathies (AFM, *NemuCough*) est en cours afin de confirmer formellement le bénéfice de la technique chez des malades atteints de MNM hospitalisées en insuffisance respiratoire aiguë.

Si l'aide à la toux doit être systématiquement envisagée, les situations de sevrage de la ventilation d'un malade atteint de MNM sont très différentes.

Maladies neuromusculaires transitoires

Les trois principales MNM transitoires responsables d'insuffisance respiratoire aiguë nécessitant le recours à la ventilation mécanique sont : la polyradiculonévrite aiguë inflammatoire, la crise myasthénique aiguë et la polyneuromyopathie de réanimation. Ces pathologies ont un point commun majeur : la récupération *ad integrum* à plus ou moins long terme chez la plupart des patients. Cette issue favorable a un poids majeur dans la prise en charge du sevrage. Pour chacune de ces trois pathologies, le sevrage de la ventilation mécanique connaît quelques spécificités.

La polyradiculonévrite aiguë inflammatoire ou syndrome de Guillain Barré (PRN)

La polyradiculonévrite aiguë est la seule MNM qui bénéficie spécifiquement de recommandations quant au sevrage de la ventilation mécanique. La conférence de consensus sur le sevrage de la ventilation de la SRLF de 2001 [2] se base sur une référence unique [11] pour proposer des mesures répétées de la capacité vitale (CV). Il est ensuite recommandé de débiter les épreuves de ventilation spontanée dès que la CV est supérieure à 15 ml/kg. Enfin il est suggéré d'allonger considérablement la durée de l'épreuve de ventilation spontanée qui doit durer au moins 12 heures. Il est aussi recommandé et surveiller de façon rapprochée l'éventuelle apparition d'une hypercapnie supérieure à 45 mmHg ou de troubles de la déglutition (difficiles à évaluer sous intubation) qui doivent faire renoncer au sevrage.

Il n'y a aucune recommandation en 2001 sur l'adjonction d'une aide à la toux que nous pourrions proposer d'ajouter s'il y a une atteinte de la toux associée en préextubation et en postextubation immédiat pour éviter l'épuisement du

malade. Nous manquons d'expérience sur l'utilisation de telles méthodes sur ces sujets.

La myasthénie

Les spécificités du sevrage de la ventilation mécanique dans cette MNM sont traitées dans un chapitre spécifique publié dans le même numéro de la revue *Réanimation*.

La neuromyopathie de réanimation

La neuromyopathie de réanimation est une maladie aiguë transitoire qui a la particularité d'être lentement résolutive. Elle est associée à une ventilation mécanique prolongée [12] contexte où une trachéotomie est très fréquemment réalisée. Le sevrage de la ventilation mécanique chez les patients atteints de neuromyopathie de réanimation se fait donc, en général, au travers d'une trachéotomie.

Maladies neuromusculaires chroniques

En 2001, la conférence de consensus de la SRLF sur le sevrage de la ventilation mécanique fait un constat d'impuissance quant au sevrage des patients atteints de MNM chronique en concluant :

« Chez les patients atteints de maladies neurologiques dégénératives, au décours de la première décompensation respiratoire, il importe d'évoquer avec le patient et sa famille les choix thérapeutiques futurs afin de faciliter les décisions ultérieures ».

Ces mots restent d'actualité. Toutefois, les pratiques ont évolué et offrent maintenant des perspectives autorisant une certaine note d'optimisme. Nous envisageons ici les différents cas de figure habituellement rencontrés par le réanimateur et proposons des solutions pratiques (Fig. 1).

Première étape : l'épreuve de ventilation spontanée

En dehors du cas particuliers des patients insuffisants respiratoires chroniques avec MNM ventilés à domicile et chez lesquels, par définition, l'épreuve de ventilation spontanée sera un échec, il convient de rester simple et de réaliser une épreuve de ventilation spontanée dès que les prérequis du sevrage sont réunis [2] La durée recommandée de cette épreuve de sevrage est de 120 minutes [2].

En cas de succès, le patient est extubé. Sa prise en charge au décours de l'extubation se distingue de celle des autres patients par deux spécificités : la VNI prophylactique systématique et l'aide à la toux.

La VNI prophylactique est recommandée au décours de l'extubation dans la dernière conférence de consensus (grade G2+). Il ne s'agit pas de traiter une insuffisance respiratoire aiguë postextubation, mais plutôt de la prévenir. Le bénéfice de cette attitude est montré chez les patients âgés et insuffisants cardiaques [13]. Il l'est aussi en cas de toux faible ou d'hypercapnie lors de l'extubation [14], lesquels sont presque constamment rencontrés chez les patients souffrant d'une MNM. Ainsi, dès l'extubation,

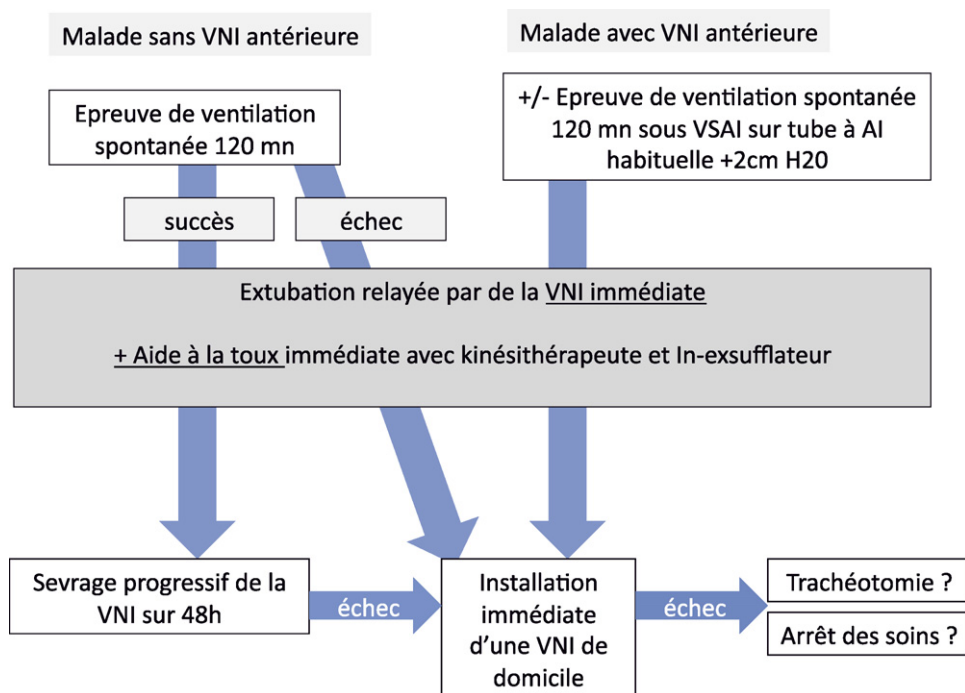


Figure 1 Proposition de méthode de sevrage ventilatoire d'un malade atteint de maladie neuromusculaire. VNI : ventilation non invasive ; AI : aide inspiratoire.

une VNI séquentielle est débutée (par exemple, une heure toutes les trois heures). Celle-ci peut être arrêtée si le patient est stable dans les 48 heures suivant l'extubation. Un relais possible avec une VNI au long cours est parfois à envisager dès l'impossibilité de sevrer complètement cette VNI postextubation prophylactique, qui se révèle de nécessité. Un contact précoce avec les équipes d'appareillages de domicile et l'installation dès les premières 48 heures est à envisager.

L'aide à la toux doit être systématique. Le rôle de kinésithérapeute est majeur, ce qui impose de programmer l'extubation le plus tôt possible dans la journée car les kinésithérapeutes sont rarement disponibles en soirée ou la nuit dans les hôpitaux de France. De plus, en complément, l'utilisation d'un « in-exsufflateur » est souhaitable.

Deuxième étape : l'extubation avec relais par une ventilation non invasive à domicile

L'échec de l'épreuve de ventilation spontanée n'est pas un obstacle insurmontable. L'alternative est alors de proposer une extubation immédiatement suivie de l'instauration d'une VNI chronique. Il ne s'agit plus d'une VNI prophylactique mais bel et bien de l'instauration dès l'extubation d'une VNI à domicile. L'idée sous-jacente est que la décompensation a révélé une insuffisance respiratoire chronique passée jusqu'ici inaperçue. Le traitement de cette insuffisance respiratoire est la VNI à domicile.

Le réglage de la VNI

Puisque l'on considère qu'il existe une insuffisance respiratoire chronique sous-jacente nécessitant une assistance ventilatoire chronique, les marqueurs habituels de

sevrabilité ne s'appliquent plus. Par définition, le patient ne peut tenir plus de quelques secondes en ventilation spontanée sur sonde d'intubation. Très rapidement apparaissent une détresse respiratoire (tirage des muscles du cou et respiration abdominale paradoxale) et une hypercapnie. Il convient donc de réaliser l'épreuve de ventilation spontanée en titrant le niveau d'aide inspiratoire de façon à rechercher le niveau d'aide minimum permettant d'assurer une ventilation sans signes de détresse respiratoire. Ce niveau d'aide inspiratoire sera approximativement celui qu'il conviendra de régler sur le ventilateur.

Si le patient bénéficiait déjà d'une VNI à domicile, le plus simple est alors de réaliser une épreuve de ventilation en aide inspiratoire avec le niveau d'aide dont bénéficiait le patient avant l'épisode actuel en y ajoutant arbitrairement +2 cm d'H₂O de façon à compenser le travail imposé par la sonde d'intubation. L'objectif est ensuite de ventiler le patient au plus vite avec un ventilateur de domicile en recherchant l'interface qui offre le confort maximal. Une étroite collaboration avec une équipe rodée à la VNI à domicile est ici un atout majeur.

Les autres mesures

On ne le répétera jamais assez : les mesures d'aide à la toux sont cruciales.

Par ailleurs, il convient de se préparer avec le patient et sa famille à l'hypothèse d'un échec de cette stratégie, à savoir une détresse respiratoire aiguë postextubation ne répondant pas à la VNI et réunissant les critères classiques d'intubation. Il est donc indispensable de s'être entretenu au préalable avec le patient, sa famille, les aidants et le médecin référent afin de décider si une réintubation sera réalisée ou si on préférera s'orienter vers des soins de confort. La trachéotomie ne doit surtout pas être envisagée

comme solution incontournable après échec (voir [Le cas particulier de la chirurgie programmée](#)).

Troisième et dernière étape : la trachéotomie et la limitation thérapeutique

L'échec de sevrage conduit habituellement à discuter une trachéotomie. La trachéotomie est loin d'être la solution idéale pour tous les patients. La limitation, voire l'arrêt de certaines thérapeutiques et des soins limités au confort sont souvent une alternative.

La trachéotomie

La trachéotomie est à réserver en priorité aux patients porteurs de MNM non évolutives telles que les tétraplégies traumatiques secondaires à une lésion médullaire cervicale.

En cas de MNM dégénérative évolutive (SLA par exemple), la trachéotomie n'est en général pas une solution. En effet, elle ne fait que reculer le problème, voire le déplacer vers d'autres équipes médicales. La trachéotomie peut même avoir un effet pervers : une prolongation de vie non désirée.

La trachéotomie doit donc être discutée au cas par cas. L'équipe soignante doit accomplir un exercice difficile :

- recueillir les souhaits du patient après l'avoir très clairement informé de sa qualité de vie future. Les éléments à prendre en compte doivent être de sources différentes et ne doivent pas être recueillis par un seul et unique médecin. De façon intéressante et contrairement à une opinion plutôt négative des professionnels de santé sur la trachéotomie définitive, cette dernière est plutôt bien perçue par les patients. Ainsi, une étude récente conduite sur dix années montre que 90% des patients et 80% de leurs aidants seraient à nouveau favorables à une trachéotomie [15]. Toutefois dans cette étude, il est possible que les patients insatisfaits dans les premières années soient négligés ;
- s'enquérir très précisément de la structure dans laquelle le patient vivra au décours de son hospitalisation. L'absence de retour à domicile à court ou moyen terme est un argument contre la trachéotomie puisqu'il n'existe pour le moment que très peu de structures de long séjour susceptible d'accueillir ces patients.

Une fois le patient trachéotomisé, le relais par un ventilateur de domicile est souhaitable de façon à préparer au plus vite le patient et sa famille à un retour à domicile. Par ailleurs, chez les patients tétraplégiques, on discutera l'indication de modes de ventilation moins lourds, comme la neurostimulation diaphragmatique.

Enfin, il faut se souvenir que la trachéotomie ne doit jamais être considérée comme une solution définitive. Elle peut parfois être relayée par de la VNI, même chez des malades grands insuffisants respiratoires et même tardivement [16] mais aussi et surtout, la loi Leonetti permet d'arrêter à tout moment une assistance respiratoire sur trachéotomie s'il s'agit du désir du malade. Cela, bien évidemment, est une situation complexe que nous ne détaillerons pas ici.

En conclusion, quand la question d'une trachéotomie se pose, le médecin doit avoir pour objectifs de ne pas

prolonger la vie d'un patient qui ne le souhaite pas et de ne pas créer une situation où le malade se retrouvera en impasse sociale. Parfois, la décision sera d'interrompre la ventilation, ce qui entre dans le cadre de l'arrêt des soins.

La limitation et l'arrêt des thérapeutiques

L'arrêt des soins est une situation à envisager dès la réanimation, cela y est faisable même de façon programmée. S'il peut être avancé que les conditions de fin de vie n'y sont pas optimales (bruit, permanence des soins, etc.), d'autres arguments peuvent être avancés pour penser qu'il s'agit du lieu idéal pour l'arrêt des soins d'un insuffisant respiratoire sous ventilation mécanique (présence médicale ou infirmière permanente pour la famille, présence d'une équipe maîtrisant le matériel de ventilation, avec gestion notamment des alarmes, ajustement rapides des substances).

L'*American Thoracic society* [17] a publié récemment des recommandations sur la fin de vie des insuffisants respiratoires chroniques. Toutes les étapes de l'extubation y sont décrites. Il y est bien précisé que l'arrêt des soins peut se faire, et se fait depuis longtemps dans des réanimations, mais il y est écrit qu'en cas de manque de lits, le malade pourra (devra?) poursuivre les soins dans une autre structure. Il faut rester prudent avec cette attitude qui peut entraîner des souffrances importantes du patient, de la famille et du personnel soignant de l'équipe quittant le patient ou le recevant.

Le cas particulier de la chirurgie programmée.

Tout patient atteint de MNM doit faire l'objet d'une exploration fonctionnelle respiratoire préopératoire. En l'absence d'insuffisance respiratoire, voire même en l'absence d'atteinte des muscles inspiratoires, il convient quand même de s'assurer de la bonne qualité de la toux. Un déficit de la toux pourra compromettre l'extubation. Des aides à la toux, manuelles ou mécaniques, doivent être utilisées dès l'extubation, ce jusqu'à épuisement des sécrétions postopératoires.

En cas d'insuffisance respiratoire préexistante, l'anesthésie et le geste chirurgical restent possibles. Ainsi, une chirurgie orthopédique (tibia) sans curares a été réalisée chez un patient atteint de SLA compliquée d'une atteinte respiratoire sévère (CV = 54% de la théorique) [18]. Dans le cadre d'une étude multicentrique internationale évaluant le bénéfice de l'implantation d'un stimulateur diaphragmatique par voie coelioscopique chez les patients atteints de SLA avec une atteinte respiratoire parfois sévère (mais CV > 45%), 105 patients ont bénéficié d'une anesthésie générale qui a pu systématiquement être suivie d'une extubation sans aucun transfert en réanimation [10]. Les patients n'étaient pas curarisés et ils ont largement bénéficié d'aide à la toux et de VNI. Enfin, il a été montré dans la myopathie de Duchenne de Boulogne qu'une CV inférieure à 30% ne doit pas être un critère contre indiquant la chirurgie [19].

De façon pragmatique, il convient d'avoir recours aussi largement que possible à la VNI en postopératoire, éventuellement même avec le ventilateur et le masque du patient [10,19]. Enfin, certains gestes chirurgicaux tels que la gastrostomie peuvent être réalisés sous couvert de VNI [20–22].

Conclusion

Le sevrage de la ventilation mécanique d'un malade atteint d'une MNM est parfois complexe. La VNI et les techniques d'aide (notamment par des in-exsufflateurs) sont des outils essentiels de la prise en charge des patients dans ces situations. Lorsque l'extubation s'avère impossible, la trachéotomie n'est souvent pas l'alternative la plus souhaitable. On aura alors recours à une limitation, voire un arrêt des thérapeutiques associés à des soins de confort. La réanimation est paradoxalement un lieu apportant une certaine sérénité dans l'arrêt des soins d'un patient insuffisant respiratoire grave ventilé.

Conflits d'intérêts

Pas de conflits d'intérêts des auteurs.

Références

- [1] Tobin MJ, Laghi F, Brochard LJ. Role of the respiratory muscles in acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure. *J Appl Physiol* (in press).
- [2] Conférence de consensus de la SRLF : sevrage de la ventilation mécanique. *Réanimation* 2001;10:699–705.
- [3] Toussaint M, Steens M, Soudon P. L'insufflation-exsufflation mécanique (Cough-Assist® et Pegaso®) : bases physiologiques, indications et recommandations pratiques. *Reanimation* 2009;18(2):137–45.
- [4] Beuret P, Roux C, Auclair A, Nouridine K, Kaaki M, Carton MJ. Interest of an objective evaluation of cough during weaning from mechanical ventilation. *Intensive Care Med* 2009;35:1090–3.
- [5] Smina M, Salam A, Khamiees M, Gada P, Amoateng-Adjepong Y, Manthous CA. Cough peak flows and extubation outcomes. *Chest* 2003;124:262–8.
- [6] Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996;110:1566–71.
- [7] SFAR. Conférence d'experts - texte court. Prise en charge d'un blessé adulte présentant un traumatisme vertébro-médullaire. *Ann Fr Anesth Reanim* 2004; 23: 930–45.
- [8] Sancho J, Servera E, Vergara P, Marin J. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:750–3.
- [9] Servera E, Sancho J, Zafra MJ, Marin J. Secretion management must be considered when reporting success or failure of noninvasive ventilation. *Chest* 2003;123:1773.
- [10] Onders RP, Carlin AM, Elmo M, Sivashankaran S, Katirji B, Schilz R. Amyotrophic lateral sclerosis: the Midwestern surgical experience with the diaphragm pacing stimulation system shows that general anesthesia can be safely performed. *Am J Surg* 2009;197:386–90.
- [11] Rieder P, Louis M, Jolliet P, Chevrolet JC. The repeated measurement of vital capacity is a poor predictor of the need for mechanical ventilation in myasthenia gravis. *Intensive Care Med* 1995;21:663–8.
- [12] De Jonghe B, Bastuji-Garin S, Durand MC, Malissin I, Rodrigues P, Cerf C, et al. Respiratory weakness is associated with limb weakness and delayed weaning in critical illness. *Crit Care Med* 2007;35:2007–15.
- [13] Ferrer M, Valencia M, Nicolas JM, Bernadich O, Badia JR, Torres A. Early noninvasive ventilation averts extubation failure in patients at risk: a randomized trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;173:164–70.
- [14] Nava S, Gregoretti C, Fanfulla F, Squadrone E, Grassi M, Carlucci A, et al. Noninvasive ventilation to prevent respiratory failure after extubation in high-risk patients. *Crit Care Med* 2005;33:2465–70.
- [15] Marchese S, Lo Coco D, Lo Coco A. Outcome and attitudes toward home tracheostomy ventilation of consecutive patients: a 10-year experience. *Respir Med* 2008;102:430–6.
- [16] Gonzalez-Bermejo J, Godard M, Duguet A, Derenne JP, Similowski T. Removal of a tracheostomy in ventilator-dependent patients with neuromuscular disease. *Rev Mal Respir* 2005;22:731–7.
- [17] Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, et al. An official American Thoracic Society clinical policy statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;177:912–27.
- [18] Dongchul L. Total intravenous anesthesia without muscle relaxant in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Anesth* 2008;22:443–5.
- [19] Harper CM, Ambler G, Edge G. The prognostic value of pre-operative predicted forced vital capacity in corrective spinal surgery for Duchenne's muscular dystrophy. *Anaesthesia* 2004;59:1160–2.
- [20] Boitano LJ, Jordan T, Benditt JO. Noninvasive ventilation allows gastrostomy tube placement in patients with advanced ALS. *Neurology* 2001;56:413–4.
- [21] Pope JF, Birnkrant DJ, Martin JE, Repucci AH. Noninvasive ventilation during percutaneous gastrostomy placement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 1997;23:468–71.
- [22] Lewis D, Ampong MA, Rio A, Willey E, Johnson J, Shaw CE, et al. Mushroom-cage gastrostomy tube placement in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a 5-year experience in 104 patients in a single institution. *Eur Radiol* 2009;19: 1763–71.