

Témoignages thématiques - Chapitre 02 Trachéotomie et Ventilation assistée

Groupe de familles

1988

MISES EN GARDE

- Toutes les données présentées dans ces pages ont 10 ans d'âge. Certaines techniques ne sont plus pratiquées, d'autres ont considérablement évolué. Les personnes et les lieux ont changé, la connaissance de l'Amyotrophie Spinale Infantile aussi.
- Les perspectives d'avenir ne sont jamais aussi optimistes que ce que nous voudrions lire. Ne poursuivez la lecture de ces témoignages que si vous vous sentez prêt à lire le pire.
- Les témoignages sont toujours personnels. Ils racontent des états de pathologie qui peuvent ne pas vous concerner.
- Les témoignages indiquent aussi des choix qui sont personnels, liés à l'histoire de ceux qui les racontent. D'autres choix peuvent se justifier.

Sommaire :

Page de garde avec quelques questions synthétiques

[Questions et commentaires](#)

[Synthèse du groupe](#)

[Témoignage de Madame ANDRE](#)

[Témoignage de M. et Madame JUTTIN](#)

[Le problème de l'aide à domicile](#)

[Quelques conseils pratiques d'hygiène](#)

[Conseils d'usage pour une trachéotomie](#)

[Témoignage de M. et Mme RADOUX](#)

[Gavage et gastrotomie](#)

Est-on sûr que tout effort salvateur soit entrepris en cas d'insuffisance respiratoire ?

A partir de quand peut-on faire une trachéotomie sur un enfant ? Avant 6 mois, après 6 mois, après 1, 2, 3 détresses respiratoires ? Comment éviter une trachéotomie.?

Pourquoi ne forme-t-on pas plus les médecins à la trachéotomie d'enfants en bas âge ? Comment les convaincre de sa nécessité en l'occurrence ?

Pourquoi n'y a-t-il pas une meilleure préparation psychologique ? Une meilleure information des patients et des familles sur la trachéotomie, la gastrotomie et la ventilation assistée ?

A-t-on étudié les problèmes matériels et financiers de la prise en charge d'une trachéotomie liée au maintien à domicile ? (embauche d'une aide à domicile, convention avec les organismes privés d'insuffisants respiratoires). A-t-on fait une évaluation des frais engagés et restant à la charge d'une famille (mode de remboursement, avances ou prise en charge par les organismes sociaux, sécurité sociale, mutuelle, aide sociale ...). A-t-on analysé les dépenses à domicile par rapport aux dépenses d'hospitalisation (en réanimation) vis à vis de la trachéotomie et de la ventilation assistée ?

QUESTIONS ET COMMENTAIRES SUR LE THEME :

TRACHEOTOMIE ET VENTILATION ASSISTEE

Je ne suis pas concerné par cette lourde contrainte en tout cas pour le moment, mais ceci reste un souci pour le futur. Si je dois être trachéotomisé, j'aimerais pouvoir être préparé psychologiquement afin d'éviter d'appréhender cela avec angoisse, et ceci, dans un cadre préventif.

Il est important d'expliquer ce qui se passe avant et après. Je redoute ces déficiences que l'on peut souvent observer vis à vis du personnel paramédical et infirmier dans les établissements spécialisés. Quelques exemples, vécus et ressentis par des patients eux-mêmes :

- fuite de canules,
- fonctionnement de la compresse, (on répond aux patients "c'est psychologique")
- manque d'hygiène important,
- changement des canules irrégulier (argument opposé "il manque du personnel pour assurer"),
- vérification du Monnal irrégulier,
- attente trop longue pour être aspiré notamment la nuit,
- fourniture trop tardive des canules parlantes (délai supérieur à deux mois), en conséquence : isolement total des personnes qui ne peuvent plus s'exprimer.

Reste à souligner une chose très positive, la création des EOLE qui permet depuis peu de temps de continuer à être ventilé en permanence sur fauteuil électrique, de participer intégralement à la vie de tous les jours (sorties extérieures sans accompagnement paramédical, gain d'une meilleure autonomie et accroissement du désir de vivre).

Pourquoi ces appareils ne sont fournis, à l'heure actuelle, qu'à quelques privilégiés ? Problème financier ?

Pourquoi n'est-ce pas pris en charge par les organismes de sécurité sociale ?

Pourquoi n'y a-t-il pas de soutien psychologique, non seulement en période de préparation de la décision, mais tout au long de la vie qui inclut la trachéotomie ? Ce soutien psychologique n'a pas toujours besoin d'être effectué par un psychologue ; il peut l'être par un médecin (la demande vers celui-ci n'étant pas toujours aisée et acceptée).

Pourquoi n'y a-t-il pas un fascicule d'information sur la trachéotomie (objectifs, contraintes, conseils de bonne utilisation, problèmes psychologiques soulevés, blocage, explication des avantages) ?

Même dédramatisé, le choix d'une trachéotomie n'est pas une décision simple ou banale. Les conséquences qu'elle entraîne sur le mode de vie de l'enfant et des parents sont importantes. Cela représente un pas important vers la médicalisation de la vie quotidienne.

En ce qui concerne la gastrostomie, faut-il la considérer comme une source d'alimentation complémentaire par rapport à l'alimentation par voie orale, lorsque les troubles de déglutition deviennent trop importants ?

Nous nous posons beaucoup de questions à ce sujet :

- à quel moment doit-on pratiquer une gastrostomie ?
- comment est-elle supportée à long terme ?

Mon fils et les différents enfants atteints dans la région n'étant pas trachéotomisés, je ne connais pas bien ce sujet. La décision est sûrement très dure à prendre pour les parents et une aide

psychologique me paraît utile pour passer ce mauvais moment. De plus, je pense que les petits hôpitaux de province où sont transportés nos enfants en urgence, ne sont pas suffisamment informés pour aider et conseiller les familles. Il faudrait vraiment informer les médecins que la trachéotomie est une solution pour les insuffisances respiratoires graves.

L'exposé sur la trachéotomie a été pour moi intéressant dans son aspect technique, ne connaissant pas du tout le problème.

Ce thème a été développé sur la base d'expériences d'enfants trachéotomisés et ventilés presque en permanence, mais qu'en est-il pour des adolescents ou adultes ?

A partir de quelle capacité vitale pratique-t-on une trachéotomie et peut-on mener vraiment une vie normale ?

Je sais qu'un jour j'aurai une trachéotomie, mais je ne suis pas du tout rassurée. Ce système de ventilation me fait vraiment peur, tellement le système est contraignant.

Nous ne pouvons guère faire de commentaires à ce sujet car nous n'avons aucune expérience, mais nous pouvons nous demander comment assurer une scolarité normale et épanouissante pour ces enfants ?

A-t-on le droit de refuser la trachéotomie ? Si oui, comment le faire savoir lorsque l'on est inconscient ?

Doit-on prévenir son entourage ou y a-t-il une formule plus officielle ?

LA TRACHEOTOMIE ET LA VENTILATION ASSISTEE

Synthèse de M. Mme BRIS, M. Mme RADOUX, Mme ANDRE

"NOUS PLAIDONS POUR UNE TRACHEOTOMIE CHEZ DES ENFANTS EN BAS AGE"

Nous nous appelons Vanessa, Marion et Julien. Pour pouvoir respirer nous avons eu une trachéotomie et sommes aidés par une machine. Nous sommes nourris par gavage et pour nous éviter d'autres complications respiratoires, toutes les mucosités que nous pouvons avoir sont aspirées.

La trachéotomie est une incision de la trachée au niveau du cou, au moyen d'une canule.

Pour les amyotrophies spinales, elle est indiquée, dans des cas comportant d'énormes problèmes respiratoires. Elle permet la désobstruction bronchique par aspiration.

L'ouverture faite dans la trachée est maintenue béante par une canule permettant l'aspiration des mucosités et l'insufflation d'air ou d'oxygène. Elle permet une ventilation assistée. Si un jour l'état de nos enfants le permet, nous pourrions éventuellement enlever la canule, et la trachée, comme la peau, se cicatriseraient.

Pour nos enfants, cela a commencé par une infection des bronches allant même jusqu'à une décompensation respiratoire (battements des ailes du nez, lèvres violettes).

Malgré la ventilation assistée, la kinésithérapie et l'antibiothérapie, nos enfants qui étaient pratiquement guéris, rechutaient peu de temps après. La ventilation par pièce nasale ou buccale, n'étant nullement suffisante, les professeurs, avec l'accord des parents, décidèrent de faire une trachéotomie permettant une ventilation à très long court. Cette ventilation peut être effectuée 24h/24 ou seulement par intermittence suivant la gravité respiratoire.

Depuis la trachéotomie, nos enfants sont plus heureux, ils respirent plus facilement. Ils connaissent beaucoup moins d'infection des bronches, donc moins d'encombrement pulmonaire. Cependant, l'enfant qui a déjà parlé avant de subir l'opération, a plus de facilité pour retrouver la parole.

Nos enfants sont ventilés par un *MONNAL, qui fournit de l'air auquel nous pouvons ajouter de l'oxygène. Le taux varie de 3 à 12 litres par minute suivant l'âge.

Le *MONNAL est équipé d'une alarme prévenant la moindre anomalie, d'un réchauffeur contenant de l'eau stérile servant à humidifier l'air et à fluidifier les mucosités.

A l'aide d'une valise d'aspiration et de sonde, nous aspirons dans la trachée toutes les mucosités. Les aspirations varient suivant la fatigue, la position, l'énervernement et l'état respiratoire.

Pour nos enfants trachéotomisés, nous devons connaître les gestes indispensables :

- soins de la canule
- changement de la canule
- signes cliniques de la maladie
- bien connaître les appareils de ventilation et d'aspiration
- la préparation et la stérilisation du matériel
- la kiné respiratoire avec aspiration dans la canule
- une hygiène draconienne.

Le gavage est un traitement des états de dénutrition et des troubles de la déglutition. Pour gaver, il faut passer une sonde par le nez jusqu'à l'estomac ; elle est reliée à une pompe à nutrition que l'on introduit dans une poche ou dans une seringue. L'alimentation peut être normale mais mixée, ou une préparation diététique. Les gavages peuvent être continus ou effectués à l'heure des repas normaux.

Pour conclure, bien que la décision de faire une trachéotomie ait été difficile à prendre, nous ne regrettons nullement celle-ci. C'est un moyen de soulager les problèmes respiratoires pour les enfants très atteints.

Evidemment, cela demande une surveillance 24h/24, mais nous nous efforçons de vivre de notre mieux, malgré le handicap de nos enfants. Ils sont heureux et ils vivent...

Témoignage de Mme ANDRE :

LE DUR CHEMIN POUR UNE MAMAN RECLAMANT A CORPS ET A CRI LA TRACHEOTOMIE POUR SA FILLE, AGÉE DE TROIS ANS. DELAI : 2 ANS !

Le 31 mai 1985 une grande joie nous envahit car nous avons une petite fille Vanessa. A 3 mois elle ne reste pas en place dans son lit.

Mais, à 9 mois Vanessa ne remue plus ses jambes, ne relève plus sa tête. Les médecins détectent un problème neurologique. Notre fille est atteinte d'une maladie évolutive dite maladie de Werdnig-Hoffman. Une maladie gravissime qui s'installe sans espoir...

Mais face à cette épreuve, j'ai choisi de me battre. Le papa ne supportant pas de voir sa fille devenir une poupée de chiffon, décide la séparation. Je me retrouve donc seule au bord du gouffre avec une question lancinante : va-t-on plonger, autrement dit, en finir avec une vie où tout va changer ? Mais Vanessa est là, avec le sourire, la joie de vivre et c'est l'essentiel.

1ère hospitalisation :

En février 1986, la maladie progresse et provoque des bronchites avec encombrement rhinopharyngé. Sa respiration est de plus en plus difficile et son hypotonie s'aggrave. Une nouvelle rechute nous oblige à la mise en place d'une contention abdominale par bandage pour améliorer la capacité respiratoire.

2ème hospitalisation :

Vanessa est à nouveau hospitalisée le 2 octobre 1986 l'infection se propage aux deux poumons. L'état de Vanessa s'aggrave. Elle ne peut plus déglutir ce qui lui impose de rester allongée, elle ne peut plus s'asseoir.

Le 27 octobre 1986, nous essayons de ré-alimenter Vanessa par la bouche, mais les aliments passent dans les poumons, ce qui provoque une infection pulmonaire.

Mise en place d'une aspiration salivaire continue.

Le 29 janvier 1987, apparaît brutalement un encombrement associé à une hyperthermie. Des signes de détresse respiratoire font suite à des vomissements. La situation est très pénible.

3ème hospitalisation :

Le 30 janvier 1987, l'état de Vanesse s'aggrave à nouveau. Les lèvres et les ongles sont violets, il existe un battement des ailes du nez, une discrète polypnée.

4ème hospitalisation :

Le 25 février 1987 : à nouveau une hospitalisation pour amaigrissement et pneumonie avec tirage et râles importants.

5ème hospitalisation :

Le 28 mai 1987 : hospitalisation pour infection pulmonaire. La prise d'AUGMENTIN améliore d'une façon spectaculaire sa respiration, ce qui permet son retour à domicile le 6 juin 1987.

6ème hospitalisation :

Le 20 septembre 1987, une nouvelle dégradation se produit avec arrêt cardio-respiratoire. Une réanimation importante est effectuée au masque L.E.E.G.

La vie de Vanessa est en grand danger. Une décision doit être prise. Son insuffisance respiratoire ne lui permet plus de supporter une autre infection pulmonaire, celle-ci deviendrait fatale. Gaz du sang : hypoxie, hypocapnie - Spirométrie : CV 0,074 l.

7ème hospitalisation :

Enfin le 15 octobre Vanessa subit une trachéotomie et le 24 novembre, Vanessa peut sortir de l'hôpital Raymond Poincaré grâce à une assistance respiratoire de deux types :

- un EOLE volume 10 litres 23 Kg. Fréquence 30 F 102 21%.' Rapport i/c 1/2.
- puis pour la nuit le MONNAL D 9 litres / mn - pression 40 - rapport i/c 1/2 - fréquence 30 - sortie d'air pour le patient 70 0/2 en sortie - deux valises d'aspiration.

Nous sommes enfin de retour à la maison, cependant, en plus du combat que nous devons mener, viennent s'ajouter toutes les tracasseries administratives. La pouponnière n'accepte plus ma fille, donne comme raison que le personnel n'a jamais été formé pour s'occuper d'enfants trachéotomisés et que ces locaux sont inadaptés.

L'Association Régionale pour l'Aide aux insuffisants Respiratoires (ARRAIR) me propose l'arrêt de mon travail ou le mi-temps. Que deviendrai-je si, dans quelques temps, je dois reprendre celui-ci ? Je ne retrouverais probablement plus ma place.

Je suis arrêtée maintenant depuis 1 mois alors que mon travail me permettait quelques fois de sortir de cette maladie et de "recharger mes batteries". L'ARRAIR me propose enfin une solution, mais quelle solution : une personne de bonne volonté mais n'ayant aucune formation ! Pour garder Vanessa il faut des personnes compétentes, c'est à dire :

- connaître les gestes indispensables,
- effectuer une assistance perpétuelle,
- connaître les moindres signes cliniques de la maladie.

Vanessa ne peut avoir qu'une "simple assistance maternelle". Sa vie de tous les jours est réglée par :

- les appareils de ventilation assistée
- une kinésithérapie avec aspiration par canule
- le changement de la canule
- les soins de l'orifice
- le nettoyage de tout le matériel
- une hygiène draconienne
- des préparations et des stérilisations

Malgré tout cela, Vanessa continue son combat avec courage et une grande joie de vivre.

Ses machines ne l'ont pas traumatisées bien au contraire, et elle ne ressent plus cet étouffement, cet "étai" qui l'empêchait de respirer.

L'encombrement pulmonaire est moins important et l'antibiothérapie a pu être arrêtée. Nos nuits sont moins pénibles. Je me lève entre 8 à 10 fois pour l'aspirer et la retourner. Dans la journée les aspirations sont plus fréquentes (30 à 40 fois) mais celles-ci sont très faciles grâce à la valise d'aspiration.

Nous pouvons reprendre une vie presque normale, nous sommes moins angoissés et enfin nous ne voyons plus souffrir cette petite fille. Cette souffrance dépassait parfois la limite du supportable.

Son demi-frère et moi même sommes tout à fait favorables à la trachéotomie, et si Vanessa pouvait parler, elle l'aurait demandée bien avant.

Pour mener une vie normale, elle attend son fauteuil électrique TURBO, car pour le moment elle est immobilisée par sa maladie. Sa vie va du lit au fauteuil, du fauteuil au lit reliés aux machines

de ventilation assistée et au gavage.

Le TURBO permettrait à Vanessa de découvrir un monde nouveau, la joie de se déplacer dans la maison et peut être celle d'aller dehors.

Rien ne pourra empêcher notre amour et notre combat. La maladie de Vanessa nous a rapprochées encore plus l'une de l'autre et nous a permis de nous dépasser. C'est notre force. La vie continue, certes différemment, mais elle continue.

Une seule chose compte, les sourires de Vanessa et son éveil.

Au nom de tous, nous devons continuer à sortir avec nos enfants sans avoir droit à des regards de pitié.

Témoignage de Monsieur et Madame JUTTIN :

ONZE MOIS DE LUTTE ACHARNEE POUR FAIRE VIVRE UNE PETITE FILLE ET CONVAINCRE DES MEDECINS

Après nos deux filles aînées nous souhaitions un troisième enfant. Le 3 septembre 1986 naît Laurence, qui comme ses soeurs, s'avère être un bébé de 3kg600 vive, réclamant le sein et nos bras.

Mais à la mi-décembre 1986, Laurence commence à transpirer beaucoup en prenant ses biberons, elle est très longue à les finir. Ses pleurs deviennent moins forts et elle ne relève pas sa tête à plat ventre. Ses mouvements sont au ralenti et le pédiatre nous conseille une hospitalisation de 48 heures pour déterminer la cause de cette hypotonie.

Les examens sont faits au C.H.U. de Toulouse : prélèvements sanguins (caryotype), scanner crânien, électromyogramme, biopsie musculaire, qui mettent en évidence une atteinte neurogène. Les médecins nous parlent d'une grave maladie progressive qui détruit tous les muscles, au pronostic très "sombre", moins d'un an, pour laquelle il n'existe aucun traitement.

Devant Laurence qui sourit souvent, qui parle avec ses yeux, qui a envie de s'amuser avec ses soeurs qui sont sans arrêt autour d'elle à la stimuler, à la câliner, devant Laurence si présente, nous ne pouvons pas accepter l'idée qu'un jour elle puisse nous quitter. Nous décidons de nous informer sur cette maladie et de voir s'il existe des traitements palliatifs.

Nous prenons d'abord contact avec l'A.F.M., puis avec un neurologue de l'hôpital Clocheville de Tours. Première consultation : les signes cliniques et l'électromyogramme étant caractéristiques de la maladie de Werdnig-Hoffmann.

Nous commençons une kinésithérapie respiratoire passive 6 jours sur 7 afin de renforcer l'action du diaphragme et pallier les rétractions tendineuses. Mais à la suite de la deuxième injection de Tétracoc, Laurence fait un encombrement bronchique qui nécessite une hospitalisation en réanimation à Tours le 6 mars 1987.

48 heures d'oxygène, un traitement antibiotique, la pose d'une sonde gastrique, une paracentèse pour son otite permettent à Laurence de revenir à la maison le 9 mars.

Le service de réanimation prend contact avec l'ARAIR pour la location du matériel d'aspiration, afin de tout avoir au moment de la sortie.

A la maison je continue les aspirations fréquentes, la kinésithérapie deux fois par jour, les gavages.

Notre petite fille Laurence continue de progresser dans sa motricité : elle attrape les objets posés à côté d'elle, lève ses bras à la verticale, joue avec ses mains en l'air, essaie de tenir sa tête, ses genoux repliés elle mange toute seule son biscuit. La nuit, je me lève plusieurs fois pour la changer de position.

Août 87, nous déménageons et prenons contact avec l'Association des Insuffisants Respiratoires des Bouches du Rhône pour bénéficier d'un relais dans la location du matériel d'aspiration. Mais l'ARAIR nous renvoie sur un autre organisme pour l'achat d'un aspirateur, n'ayant pas prévu de forfait pour la seule location d'un aspirateur.

Le 3 septembre Laurence souffle toute fière sa première bougie. Nous poursuivons notre vie habituelle : accompagner les grandes soeurs à l'école, repas dans la poussette en attendant le

siège Coram (prescrit fin juillet), livres, préhension de jouets suspendus ou placés sur le côté opposé, petits éclats de rire.

Mi-octobre Laurence enrhumée, fait sa première détresse respiratoire. Nous la conduisons à l'hôpital de Salon de Provence : le plus proche. Après une longue attente dans le couloir, des va et vient sans jamais nous dire comment elle va, nous réussissons à parler à un médecin "il s'agit d'une maladie qui évolue, Laurence est intubée, perfusée, et elle doit être transférée en réanimation infantile à Marseille". Le lieu du transfert a été décidé par les médecins seuls, nous sommes tenus à l'écart de toute décision et ne revoyons Laurence qu'en service de réanimation à Marseille.

Elle est mise sous respirateur (ventilation assistée) avec antibiotiques par perfusion veineuse et alimentation par sonde gastrique. Discussion avec les médecins : le début précoce de la maladie (environ 3 mois 1/2), l'âge de Laurence (13 mois 1/2) correspondent à l'âge de décès ... Tentative du sevrage du respirateur le plus tôt possible mais avec un avenir très incertain.

48 heures après son arrivée, Laurence est extubée et mise sous oxygène, le reste du traitement poursuivi.

Nous n'avons pas la possibilité de rester tout le temps avec Laurence : visites tolérées seulement l'après-midi. Lors des soins, selon les équipes soignantes, il nous est demandé de sortir alors que je suis infirmière de profession. Pour les visites nous devons téléphoner de la salle d'attente, afin de savoir si nous pouvons rentrer la voir. Nous avons 1 h à 1 h 30 de trajet entre Salon et Marseille et de plus nous devons attendre plus d'une 1/2 heure avant de voir Laurence. Cela est très dur aussi, lorsqu'une semaine après, les médecins nous proposent une hospitalisation permanente ou sa sortie sachant que "ce n'était pas un cadeau", pour employer leurs propres termes. Etat stationnaire, pronostic à 48 heures, peut-être plus. Nous n'hésitons pas, Laurence revient à la maison. On a enlevé la perfusion juste avant le départ, fait une prescription pour l'oxygène, les antibiotiques par voie orale, une kinésithérapie respiratoire deux fois par jour.

Notre fille pense qu'elle est très heureuse de se retrouver dans son petit monde avec ses soeurs qui la réclamaient sans arrêt. Elle commence à bouger, jouer avec ses mains, rire avec nous. Nous poursuivons le traitement prescrit, avec des aspirations très fréquentes.

Une semaine après son retour, Laurence fait une seconde détresse respiratoire par surinfection bronchique. Notre médecin traitant téléphone à l'hôpital de Marseille pour admettre à nouveau Laurence dans le service où elle avait été hospitalisée. Un assistant lui répond : "que va-t-on faire de plus". Celui-là demande à parler au chef de service qui accepte de la reprendre.

Nouvelle intubation à l'hôpital de Salon avant son transfert à Marseille, attitude identique des médecins et même raisonnement. Même pronostic "tous les Werdnig-Hoffmann meurent". Notre réponse est immédiate : tout le monde meurt un jour!

Laurence refuse de bouger ses bras, ferme ses yeux comme pour se cacher quand médecins, kinésithérapeutes et certaines infirmières s'approchent d'elle. Cela est très éprouvant de voir son enfant pleurer et de ne pas pouvoir rester auprès d'elle pour la consoler, la rassurer et lui parler. Au moment de notre départ, chaque soir, nous avons l'impression de nous déchirer.

Tentative de sevrage de la ventilation assistée et c'est un échec. Remise sous respirateur et huit jours après nous voici toujours dans la même situation. Sevrage à nouveau. Les résultats des radios et les gazométries sont à la limite de l'intubation mais Laurence continue de respirer seule avec l'oxygène sous nasal.

Nouvelle discussion avec le chef de service sur l'avenir de Laurence. La même alternative nous

est proposée : soit de reprendre Laurence soit, si nous voulons vraiment la soigner : "la trachéotomie, avec hospitalisation permanente", ce qui veut dire pas de retour à domicile avec une trachéotomie.

Nous recevons la lettre des parents de Marion qui nous redonne un espoir : leur fille trachéotomisée est à la maison et heureuse de vivre.

Cette formule est donc possible. Prêts pour cette intervention, nous refusons "l'hospitalisation définitive". Laurence est heureuse avec nous. Elle vit. Nous l'avons vraiment désirée. C'est notre enfant et c'est cet amour réciproque qui nous donne la force de lutter pour sa vie. Laurence continuera de vivre avec nous.

Lorsque nous faisons part de notre décision au chef de service, celui-ci nous tient des propos aberrants "Laurence est une enfant handicapée. Vaut-il la peine de prolonger sa vie quelques temps? Elle risque de perturber votre vie conjugale et d'impliquer des reproches futurs de ses soeurs à votre égard, pour s'être tant occupé de Laurence. il est plus difficile de perdre un enfant de deux / trois ans qu'un bébé".

Face à notre détermination, celui ci nous demande d'avoir un entretien avec un neuro-pédiatre. Réponse à son avis, la trachéotomie traumatiserait psychologiquement Laurence et ne lui apporterait pas d'amélioration sur le plan respiratoire.

Mais cela ne modifie en rien notre décision. Nos différents entretiens s'étalent sur une quinzaine de jours pendant lesquelles Laurence s'améliore sur le plan respiratoire et la trachéotomie n'est plus son indication. Laurence revient donc à la maison mais ne bénéficie pas de ventilation préventive. Pourquoi ?

Appuyés par notre médecin traitant, nous faisons une demande pour un PORTABIRD que les médecins du service de réanimation refusent au motif qu'il s'agit d'un appareil obsolète. Sa demande est donc annulée et Laurence fait sa troisième détresse respiratoire le 20 décembre (environ un mois après sa sortie).

Nouveau transfert en réanimation à Marseille après avoir été intubée à l'hôpital de Salon. Malgré l'intubation, Laurence reste très encombrée et ses radios montrent beaucoup de zones non ventilées. Durant son hospitalisation comme durant ses précédentes hospitalisations, Laurence est éternellement allongée sur le dos, les jambes en abduction. C'est nous qui la mettons un peu sur chaque côté, lui mobilisons les jambes tous les après-midi.

Entre Noël et le premier de l'an, la question d'une trachéotomie est à nouveau posée et le chef de service nous demande notre accord pour l'effectuer, car c'est à son avis la meilleure solution pour Laurence et cela lui permettrait de revenir à la maison. Quelle n'est pas notre surprise de ce changement d'attitude. Laurence est trachéotomisée le 30 décembre 1987.

C'est alors que nous assistons à une nette amélioration respiratoire; Laurence reste quelques jours sans ventilation assistée 24h sur 24, puis elle est sevrée dans la journée avec tout de même un apport d'oxygène.

Mi-janvier après la toilette, elle fait une cyanose avec bradycardie qui nécessite une ventilation assistée permanente. Mais elle respire désormais seule, le temps de la toilette et des soins de la trachéotomie.

Nous avons appris à changer sa canule de trachéotomie et sommes familiarisés avec le respirateur.

Actuellement elle a de la kinésithérapie respiratoire deux fois par jour dont une avec

mobilisation, elle est alimentée par sonde gastrique. Nous poursuivons les aspirations fréquentes, Laurence a moins de sécrétions que lorsque elle était hospitalisée.

Elle reste quelques minutes dans son siège Coram que nous venons de recevoir et est très heureuse de cette nouvelle position assise. Elle a recommencé à bouger ses bras, à s'amuser avec ses mains sans toutefois lever les bras à la verticale. Ses soeurs sont souvent avec elle et la stimulent beaucoup.

Nous espérons obtenir un Eole en supplément du Monal comme la maman de Vanessa trachéotomisé en bénéficie ; cela permettrait à Laurence de participer encore plus à notre vie familiale (l'Eole étant sur batterie et pouvant ainsi être déplacé).

Dernièrement, le service de réanimation prend contact avec l'hôpital de Garches et est tout à fait d'accord pour que Laurence bénéficie d'un Eole.

Il nous a également fait part de son intention de revoir Laurence au cours d'une consultation à laquelle participerait un orthopédiste afin d'envisager un corset pour une meilleure position assise.

Comment exprimer notre satisfaction de ce changement d'attitude vis à vis de la maladie de Werdnig-Hoffmann et de Laurence, qui pour cette équipe médicale était sans aucune espérance de vie, et pour laquelle le combat paraissait inutile.

Je pense que notre détermination, notre amour, notre lutte pour sa vie ont sensibilisé ces médecins qui ont enfin pris contact avec une autre équipe médicale pour lui donner ainsi qu'aux autres enfants myopathes la possibilité de vivre pleinement dans l'attente d'une thérapeutique. Je souhaite ne pas me tromper.

LE PROBLEME DE L'AIDE A DOMICILE FACE A LA TRACHEOTOMIE

Madame PREVOST, Madame ANDRE

Lorsqu'une maman sort de l'hôpital, avec une enfant de 3 ans qui vient d'être trachéotomisée, elle a l'impression d'avoir franchi un cap important, d'avoir gagné une bataille. Mais à la sortie cette maman va se heurter à de grosses difficultés pour trouver une structure d'accueil pour sa petite fille. En effet, hormis le service de réanimation de l'hôpital, il n'existe pratiquement pas de lieux de vie et de personnel formé pour accueillir une enfant trachéotomisée. On sait pourtant qu'une journée d'hôpital en service de réanimation coûte 3.866 Francs.

Cette maman se bat actuellement pour maintenir sa petite fille à son domicile pendant qu'elle-même va travailler. Pour cela, elle a fait appel à une personne qu'elle a formé elle-même du mieux possible. Mais comment assurer un salaire et des charges sociales lorsqu'on gagne 5.800,00 francs par mois ? Très vite on se trouve devant une impasse. La trachéotomie permet aujourd'hui de sauver la vie de nos enfants et de leur assurer un confort respiratoire, encore faut-il ensuite leur permettre de vivre convenablement dans leur milieu familial.

Le cas de cette maman qui s'efforce de maintenir sa petite fille trachéotomisée dans son milieu naturel pose le problème de l'absence de législation permettant d'aménager une aide à domicile en cas de handicaps lourds. Il serait donc urgent de sensibiliser les autorités locales et le Ministère de la Santé et de la Protection Sociale sur ce problème fondamental de la garde à domicile. Il faut que les aides à domiciles, ayant reçu une formation spécifique, puissent assurer les soins qu'exige un enfant atteint de maladie neuromusculaire et particulièrement en cas de trachéotomie, gavage et gastrotomie. Cette bataille serait certainement à mener en union avec d'autres types de handicaps graves.

Il faut aussi que les frais occasionnés par cette aide à domicile soient pris en charge à 100 % par les organismes de Sécurité Sociale, l'A.E.S. se révélant largement insuffisante pour couvrir ces frais de garde. Cette solution nous semble pouvoir se défendre tant sur le plan humain que sur le plan financier.

QUELQUES CONSEILS PRATIQUES D'HYGIENE POUR UNE TRACHEOTOMIE ET UNE GASTROTOMIE

Si je pouvais parler je dirais :

Je m'appelle Vanessa; pour respirer j'ai subi une trachéotomie et je suis aidée par une machine. Je suis nourrie également par gavage et pour m'éviter d'autres complications respiratoires, on aspire toutes les mucosités que je peux avoir. Certes tout ne pourra m'aider que si les personnes qui s'occupent de moi observent bien les règles d'asepsie nécessaires au bon entretien de mes machines, des tubulures et des sondes.

Une partie du matériel utilisé a été au préalable stérilisé mais cette stérilisation ne servirait à rien si en les prenant vous mettiez les mains sur la partie qui sera directement en contact avec moi-même. Donc la première règle avant d'effectuer quelque chose est de se laver soigneusement les mains, soit à l'aide d'un savon germicide, soit un savon de Marseille; puis de bien les rincer, car vous pouvez me provoquer des complications, par un manque d'hygiène, mais également par des traces des produits qui sont utilisés pour détruire les bactéries, ils sont aussi capables de brûler les cellules de ma peau ou de m'empoisonner.

Pour bien désinfecter vos mains, vous utiliserez de l'alcool à 70°; et non à 90°; car vous abîmerez vos mains et de plus celle-ci est moins efficace que l'alcool à 70°;.

Lorsque vous désinfectez l'orifice de trachéotomie, faites attention de ne pas m'introduire la solution de CRISTAL VIOLET, VERT LUMIERE ET ALCOOL, car cette solution peut attaquer ma chair et me brûler en me provoquant des lésions. La canule est en contact avec les mucosités, celles-ci contiennent des bactéries qui se développent très rapidement (une bactérie peut donner naissance à des milliers) et par leur grand nombre peuvent me provoquer des infections qui m'obligeront à reprendre encore des antibiotiques ou même retourner à l'hôpital.

En utilisant du CETAVLON, vous pourrez désinfecter et tuer ces bactéries. Pour préparer les solutions de CETAVLON, utilisez de l'eau bouillie pendant 10 mn ou de l'eau stérile. Après avoir désinfecté, il faudra plonger et garder la canule à nouveau dans une solution moins concentrée de CETAVLON. Celle-ci ne peut pas tuer les bactéries, mais elle empêchera leur prolifération. Quand les médecins vous, disent d'utiliser du CHLORURE DE SODIUM OU DU SERUM PHYSIOLOGIQUE, c'est parce que cette solution ressemble un peu à la salive et au liquide qui humidifie les narines. Dans votre nez, il y a des "filtres" qui vous filtrent l'air. Avec ma machine, nous devons retrouver ces conditions d'hygiène.

Pour mon gavage vous utilisez aussi des tubulures. Là aussi des bactéries peuvent se développer. Là encore il faudra désinfecter tout ce qui est utilisé afin d'empêcher leur développement. Faites attention de ne pas en apporter d'autres avec vos mains, avec vos cheveux ou même en toussant. Dans un second temps, il convient de toujours bien rincer le matériel pour éliminer les produits désinfectants.

Mon appareil pour aspiration devra comme les autres être désinfecté. Plus le temps sera court entre le moment de la fin d'utilisation et le début de la désinfection plus celle-ci comme dans les autres cas sera facile. Même si sur certaines parties de l'appareil vous ne voyez rien, il faudra le désinfecter. Les bactéries si petites, que même en très grand nombre vous ne les verrez pas, se multiplieraient très rapidement, me provoqueraient à nouveau de graves infections respiratoires qui pourraient détruire tout le bénéfice de la trachéotomie.

Toutes ces opérations peuvent vous paraître longues et fastidieuses, mais c'est à ces seules conditions d'asepsie du matériel, de rinçage et d'hygiène des mains, que je pourrai vivre.

Toutes ces précautions sont indispensables à ma vie et même si un jour, vous êtes pris par le temps, ne les négligez pas.

CONSEILS D'USAGE POUR UNE TRACHEOTOMIE

Texte de Madame ANDRE, mère d'une petite fille atteinte d'une maladie de Werdnig-Hoffmann

en collaboration du Docteur ESTOURNET - Service Neurorespiratoire et réanimation infantile

du Professeur A. BAROIS de l'hôpital Raymond Poincaré (Garches).

Plan :

- [Causes de l'encombrement des bronches](#)
- [Traitement préventif](#)
- [Traitement curatif](#)
- [Comment reconnaître une insuffisance respiratoire](#)
- [La trachéotomie](#)
- [La ventilation assistée](#)
 1. [Le choix d'un mode de ventilation](#)
 - a. [le respirateur Eole](#)
 - b. [le Monnal](#)
 2. [type de matériel de soins](#)
- [Quelles sont les précautions à prendre](#)

L'encombrement des bronches peut avoir plusieurs causes :

1. des bronchites chroniques hypersécrétantes ou hyposécrétantes
2. la maladie évolue par poussées qui deviennent de plus en plus rapprochées : c'est un traitement long et délicat concernant des enfants jeunes, très fragiles et surprotégés. La vie devient insupportable à ceux-ci : la dyspnée d'abord expiratoire et inspiratoire est un symptôme fréquent parfois même dès le début de la maladie ;
3. l'abcès du poumon, ou pneumonique ouvert dans une bronche.

Traitement préventif :

La kinésithérapie respiratoire constitue un excellent traitement préventif des encombrements et de leurs conséquences. Elle devrait prévenir les attitudes vicieuses du thorax et du rachis, elle devrait assurer une évacuation satisfaisante.

Faite tous les matins systématiquement au réveil, elle permet de faire une toilette efficace des petites bronches. Avec les traitements préventifs, les infections seront plus rares, et réduisent la dose des médicaments de façon appréciable.

Traitement curatif :

Il se peut que le traitement préventif se révèle insuffisant, le malade peut présenter un véritable encombrement.

La kinésithérapie s'efforce de corriger les déformations et les raideurs du rachis, et d'évacuer les bouchons de mucus ou des débris alimentaires en cas de fausses routes. On associe des vibrations avec pressions, le port d'une gaine est conseillé.

ATTENTION : pas de kiné active, ne pas essayer de renforcer les muscles, car ils fatiguent.

Mais il arrive que, malgré la patience et la bonne volonté, tout soit difficile à amorcer.

On peut alors être amené à utiliser des appareils du type Bird qui insufflent à une pression non dangereuse de l'air enrichi d'oxygène et aspire l'air vicié grâce à une dépression. La rééducation au Bird doit être évidemment surveillée par un médecin qui doit régler la sensibilité du cycle ventilatoire et les pressions d'insufflation Bird si l'enfant n'a pas de troubles de la déglutition.

Il peut y avoir un retour de la salive directement dans les poumons. Il est bien évident que la kinésithérapie ne peut se substituer aux traitements médicaux. Il convient d'ailleurs de se rappeler qu'une affection est sévère si les crises se répètent ou si les crises se prolongent anormalement. Là, nous avons le risque de sombrer dans l'insuffisance respiratoire aiguë.

Comment reconnaître une insuffisance respiratoire ?

Avec ou sans signes précurseurs, un enfant qui s'était couché en apparence bien portant et s'était endormi, est réveillé brusquement par une gêne respiratoire intense.

Il étouffe, a soif d'eau, transpire, ne peut parler si nous pratiquons une kinésithérapie respiratoire et si, à l'aide d'une valise d'aspiration et de sonde, nous aspirons quelques crachats, surtout muqueux, la dyspnée disparaît, l'enfant se rendort.

Si des signes de détresse réapparaissent, battements des ailes du nez, lèvres, ongles violets, apparition de problèmes circulatoires très importants, nécessitant une réanimation, jusqu'à l'arrêt cardio-respiratoire, la vie est alors en grand danger. Une décision doit être prise.

Pendant la crise, il n'est pas question de réaliser un examen tel que la spirométrie, on se contentera de doser les gaz du sang.

La capacité pulmonaire totale est la quantité maximale de gaz contenue dans les poumons après une inspiration maximale. Elle n'est pas mesurable par la spirométrie.

La capacité respiratoire ou capacité vitale est la quantité maximale de gaz que le sujet peut rejeter, elle est mesurable par la spirométrie. Elle doit toujours être comparée à la valeur de la capacité vitale théorique qui est donnée par des tableaux. Ceux-ci sont établis en tenant compte de l'âge, du sexe et de la surface cutanée qui est elle-même fonction du poids et de la taille.

La capacité vitale ne peut être mesurée que volontairement vers 5/6 ans ou au dessus. Avant, il n'existe pas de méthode. Après 6 ans, il est souhaitable de la mesurer une fois par an.

La survenue du coma est souvent imprévisible : fausse route, ou atteinte respiratoire aiguë, une aide n'est souvent décidée qu'après plusieurs séjours en réanimation ayant nécessité une ventilation et une inhalation. Décider une ventilation assistée, c'est aider une personne à respirer ; cela peut être fait par Bird et voie buccale (autrefois par poumon d'acier) ou encore par voie endotrachéale par inhalation ou trachéotomie.

La trachéotomie :

La trachéotomie est pratiquée quand une ventilation assistée quotidienne devient nécessaire car l'enfant ne peut respirer seul, quand les anomalies de la déglutition demande des aspirations ou des séjours répétés en réanimation.

La trachéotomie, orifice pratiqué au niveau du cou pour faire un abord direct de la trachée au dessous des cordes vocales, l'aspiration des sécrétions et la ventilation directe du poumon sans toucher aux cordes vocales, permettant donc une parole normale, est très bien acceptée par l'enfant s'il en éprouve la nécessité.

La ventilation assistée :

1 - Choix du mode de ventilation

Il dépend de la gravité de l'atteinte paralytique et du degré de trouble de déglutition.

La ventilation peut être effectuée 24h sur 24, ou seulement par intermittence suivant la gravité, l'enfant connaît beaucoup moins d'infections des bronches, donc évidemment moins d'encombrements pulmonaires.

Bien sûr, la vie à domicile demande de la surveillance 24h sur 24.

Les machines sont de deux sortes :

- MONNAL D pour la nuit
- Eole enfant pour le jour

Elles sont équipées d'une alarme prévenant la moindre anomalie, d'un réchauffeur contenant de l'eau stérile servant à humidifier l'air et à fluidifier les mucosités.

Veiller au changement du filtre à air bactériologique toutes les 600h, c'est à dire tous les mois en fonctionnement 24h/24.

En cas de coupure EDF, le patient ne subit aucune gêne étant donné que le respirateur continue à fonctionner sur ses batteries internes, l'autonomie de ces batteries étant de 5 à 6h suivant l'utilisation avec le convertisseur 12 Volts continu/220 Volts alternatif. On peut élargir l'autonomie d'environ 6 heures avec une batterie de 70 Ampère/h. Dans ce cas, débrancher l'humidificateur.

a. le respirateur Eole peut être installé sur un fauteuil électrique ou non. Dans ce cas, les tuyaux reliés au patient sont ajustés de façon à ce qu'il n'y ait pas de courbure risquant de créer des pièges à eau provoqués par la condensation.

L'utilisation sur fauteuil électrique s'effectue sans humidificateur car la consommation de ce dernier déchargerait trop rapidement les batteries.

Le patient peut se déplacer à l'extérieur avec une autonomie plus importante.

Dimension : hauteur 45cm, largeur 50cm, profondeur 21cm, poids 25kg.

Dans les véhicules en utilisant le convertisseur 12 Volts continu/220 Volts alternatif, le respirateur fonctionne comme s'il était raccordé au secteur, ce qui lui permet de conserver l'autonomie des batteries 5 à 6h. Le convertisseur se branche directement sur la batterie du véhicule et ne doit pas fonctionner à vide.

IMPORTANT : l'utilisateur de la valise d'aspiration LAERDAL (val) grâce à sa portabilité, à ses performances, permet une aspiration directe dans la trachée, de toutes les mucosités ; les

aspirations varient suivant la fatigue, la position, l'énervernement et l'état respiratoire.

Efficace dans un grand nombre de situations, car hors du domicile, elle est autonome grâce à ses propres batteries. Les sécrétions peuvent être aspirées, soit directement avec le tuyau d'aspiration, soit à travers l'embout d'adaptation pour sonde, soit par l'intermédiaire d'une sonde d'aspiration montée sur l'embout d'adaptation.

b. Le MONNAL D pour la nuit, est un appareil de ventilation destiné au traitement des insuffisances respiratoires. Il est utilisable en milieu hospitalier comme à domicile, mais n'a pas d'autonomie pour le déplacement, il permet de réaliser une ventilation contrôlée ou assistée contrôlée enrichie ou non en oxygène.

Un dispositif d'alarme pour les défauts de ventilation est d'une grande sécurité d'utilisation.

Chaque fois qu'il est nécessaire, faire le nettoyage ou remplacement de la toile filtrante et du circuit patient.

Toutes les 600h, remplacement du filtre bactériologique, c'est à dire tous les mois.

Un technicien vient pour l'entretien et vérification pour la moindre anomalie : grâce à l'Association Régionale d'Assistance Respiratoire à domicile, l'ARARD et l'ARAIR.

Veiller à la gestion du matériel, commande, stockage, dans un endroit discret et surtout à portée de main.

2 - Type de matériel de soins :

flacons d'eau stérile 500ml
flacons chlorure de sodium 500ml
matériel de stérilisation
canules type Shiley n°4
compresses stériles
sondes trachéales
médicaments.

Quelles sont les précautions à prendre ?

Pour prendre un bain, il faut bien sûr éviter les mauvaises positions de la tête, bien maintenir la tête et le cou hors de l'eau pour éviter que les éclaboussures pénètrent dans la canule. Nous voulons préconiser le siège "Bain Liberté".

Préparer tout avant, aspirer trachée et nez, s'il y a lieu, ne remettre aspirateur en route qu'après habillage et soins de trachéotomie ou avec l'aide de l'AMBU compact.

Avant le changement de la canule, les actes de soins qui suivent peuvent être faits seul, le mieux serait avec une aide. Le changement de la canule Shiley n°4 peut être fait tous les deux jours ou plus. Cela dépend de l'abondance de sa salivation et s'il s'agit d'une salive épaisse ou fluide.

La première règle avant d'effectuer quelque chose est de se laver soigneusement les mains, soit à l'aide d'un savon germicide, soit d'un savon de Marseille ou "gants stériles", car vous pouvez

provoquer des complications par manque d'hygiène mais également par les traces des produits qui sont utilisés pour détruire ou empêcher les bactéries de se développer. Il faut dire que si ces produits sont capables de détruire les bactéries, ils sont aussi capables de brûler les cellules (peau).

Pour bien désinfecter les mains, utilisez de l'alcool à 70° et non à 90°, car vous abîmerez vos mains, et de plus celui-ci est moins efficace que l'alcool à 70°.

En ce qui concerne l'aspiration trachéale, il faut bien aspirer avant, la trachée plus le nez avec sonde d'aspiration dans une eau distillée stérile avec Bétadine ou avec du chlorure de sodium à 0,9 %. Si il y des sécrétions épaisses : faire un lavage bronchique, injecter 1cc de NaCl 0.9 % dans la canule avec une seringue ou une pastille stérile. Rebrancher le respirateur, ensuite aspirer, mettre une serviette roulée sous les épaules de façon à mettre la tête en arrière et bien dégager le cou, débrancher ensuite la machine. Ce branchement sur la canule est à faire avec un correcteur à double orientation.

Pour les soins de l'orifice, faites attention de ne pas introduire de la solution, cela pourrait provoquer des lésions.

1. compresses stériles imbibées d'Hexomédine à 1°/00 ou d'une solution de Cetavlon ou d'une solution cristal violet, vert lumière, alcool ;
2. compresses stériles pour sécher la peau
3. introduire la canule stérile avec un anesthésique local;
4. un lien de cordon pris en mercerie et la pose d'une gaze métallique (côté gris sur la peau) ou mieux le "Dale Trachéostomy tube Holder" anti-allergique pour le patient fourni par l'ARAIR.

Quand les médecins disent d'utiliser du chlorure de sodium ou serum physiologique, c'est parce que cette solution ressemble un peu à la salive et au liquide qui humidifie les narines, mais cette solution permet aux bactéries de se développer très rapidement.

Tout le matériel demande une hygiène draconienne, car même si sur certaines parties de machines vous ne voyez rien, il faudra les désinfecter, les bactéries sont si petites que même en très grand nombre, vous ne les verrez pas. Si elles pouvaient s'introduire dans l'organisme elles se multiplieraient très rapidement et provoqueraient à nouveau de graves infections respiratoires qui pourraient détruire tout le bénéfice de la trachéotomie. Toutes ces opérations peuvent paraître longues et fastidieuses, mais ces conditions d'asepsie du matériel, de rinçage et en premier lieu d'hygiène des mains, sont celles qui importent. Si toutes ces précautions peuvent paraître inutiles, elles sont indispensables à la vie et même si vous êtes pris par le temps, il ne faut pas les négliger.

La décision de faire une trachéotomie est difficile à prendre. Elle est sans aucun doute un grand moyen de soulager les problèmes respiratoires graves que vous pouvez rencontrer.

Témoignage de Monsieur et Madame RADOUX

Parents de Julien 2 ans trachéotomisé :

VIVRE COMME TOUT LE MONDE

La première fois que nous sommes sortis en public en compagnie de Julien, nous avons ressenti une certaine appréhension. Que penseraient les gens à la vue de notre enfant handicapé ? Certains montreront sûrement une sorte de dédain, d'autres auront une réaction de curiosité mal placée. Peut-être auront-ils de la pitié à notre égard ou à l'égard de Julien. Peu importe, nous avons décidé de sortir, de ne pas rester cloîtrés entre quatre murs,

Nous sommes un couple jeune, âgés de 24 et 25 ans. Julien est notre premier enfant et nous avons choisi de vivre comme tout le monde malgré les difficultés.

Nous avons fait plusieurs tentatives. Cela a commencé par une ballade à pieds, puis deux, trois, etc... Nous allions régulièrement voir la famille, les amis, là où nous étions à l'aise avec Julien. Nous faisons les courses chacun notre tour, mais ensemble. Puis dernièrement, nous sommes allés dans une grande surface à Poitiers. Nous étions pour la première fois tous les trois en train de faire nos courses comme tout un chacun. Bien sûr, nous avons dû affronter les regards de curieux, attendris ou tristes mais cela n'était rien à côté du regard épanoui et enjoué de Julien.

Depuis nous n'hésitons plus à sortir avec notre fils. Nous sortons autant que nous pouvons dans la mesure du possible. Mais tout cela nécessite une certaine organisation. Outre les diverses choses que nous devons emporter pour n'importe quel enfant de deux ans, nous devons prendre le matériel nécessaire au bien-être de Julien.

Pour une sortie de courte durée, par exemple entre deux repas, il nous faut emporter l'aspirateur de mucosités car Julien est trachéotomisé. C'est une mallette dans laquelle nous logeons deux petites bouteilles de verre contenant de l'eau stérile où nous rinçons les sondes après une aspiration trachéale ou buccale. Nous prenons dans le flacon, la chambre interne de la canule. C'est un raccord qui permet la ventilation de Julien soit manuellement, soit avec le MONNAL ou l'EOLE. Nous devons avoir également en notre possession le ballon muni d'une valve et permettant la ventilation manuelle en cas d'insuffisance respiratoire si nous sommes éloignés du véhicule où se trouve l'EOLE. Nous emportons systématiquement l'appareil de ventilation pour tout déplacement en voiture.

Nous promenons Julien dans une poussette-canne ordinaire. Mais elle n'est pas pratique. Elle n'a pas de réglage ni de repose-pied et elle devient petite. Nous sommes à la recherche d'une autre poussette dont le dossier serait inclinable à volonté. Nous espérons que Julien pourra utiliser plus tard un fauteuil électrique TURBO Everaids.

Comme d'autres amis qui sont dans le même cas que nous, il nous arrive de partir plusieurs jours. Nous devons donc emporter les appareils pour Julien : l'EOLE, l'aspirateur de mucosités, la pompe de gavage pour nourrir notre fils. Il faut tout prévoir, les sondes, les compresses, l'eau stérile. Tout cela n'est qu'une question de volonté et d'organisation.

Enfin, nous avons appris à vivre avec notre enfant handicapé et à nous occuper de lui. Il a fallu nous organiser pour le quotidien. Nous nous sommes efforcés de surmonter les difficultés.

Finalement pour l'éveil et le bien être de notre enfant, nous refusons de nous isoler et nous recherchons au maximum le contact avec l'extérieur et avec les autres enfants.

GAVAGE ET GASTROTOMIE

Madame ANDRE

A quel moment doit-on mettre le gavage ?

Si l'alimentation orale est trop insuffisante pour les besoins de l'enfant ; soit sur le plan des calories, soit sur le plan des apports d'eau - ou si les anomalies de la déglutition font craindre des fausses routes mortelles.

Qu'est ce qu'un trouble de la déglutition ?

Une impossibilité de coordonner le muscle de la langue, de la gorge (pharynx) et l'épiglotte pour que l'alimentation ou la salive soit amenée du devant de la bouche à l'oesophage sans passer dans la trachée ou sans rester dans la gorge.

Quelles sont les atteintes empêchant une alimentation normale?

Dans la maladie de Werdnig-Hoffmann les atteintes de la déglutition ne sont pas obligatoires, quand elles existent, elles dénotent d'une atteinte au niveau du haut de la moelle le bulbe rachidien. Il s'agit à la fois d'une paralysie des muscles et d'un défaut de commande donc de coordination.

Qu'est ce qu'une gastrotomie ?.

Elle consiste à mettre en communication direct l'estomac avec la paroi abdominale afin de mettre une sonde directement dans l'estomac sans passer par le nez et l'oesophage ce qui a tendance à diminuer la salivation. Il en existe deux types. L'un où l'estomac est collé à la peau et où la sonde reste en place tout le temps pour éviter que le trou ne se referme, l'autre où le trajet est oblique et où la sonde est enlevée à chaque repas; c'est d'un intérêt de plus en plus grand, à envisager et à conseiller devant un amaigrissement (dû aux troubles de la déglutition).

A quel moment doit-on l'envisager ?

Quand le gavage semble définitif, afin d'éviter d'avoir une sonde dans le nez.

Il est préférable de l'envisager avant qu'il y ait une spasticité importante des muscles masticateurs. Pour qu'elle n'empêche pas l'alimentation orale, mais qu'elle vienne en complément.

Est-ce bien toléré par le malade ?

Sans problème. La gastrotomie est plus confortable car elle évite la sonde dans le nez, diminue l'hypersalivation, permet de passer en alimentation plus épaisse donc éventuellement normale mixée. Les soins sont très simples et faciles à faire, et se réduit à une sonde amarrée à du micropore qui la maintient en place pendant le repas.

Le bain n'est nullement interdit.

Pour la salive, il faut bien entendu avoir constamment des mouchoirs en papier, du papier absorbant disponible en quantité, avoir une pompe aspirante du type valise d'Aspiration Laerdal, que l'on obtient dans un magasin spécialisé ou par l'Association d'Aide aux Insuffisants Respiratoires. L'ARAIR ou L'ARARD.