



Recommandations pour la pratique clinique

**Modalités pratiques de la ventilation non invasive
en pression positive, au long cours, à domicile,
dans les maladies neuromusculaires**

Mai 2006

Argumentaire

Avec la participation méthodologique et le soutien financier de la



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Les recommandations sur le thème « Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires » ont été élaborées par l'Association française contre les myopathies (AFM) dans le cadre d'un partenariat méthodologique et financier avec la Haute Autorité de santé (HAS).

Les sociétés savantes et associations suivantes ont été sollicitées pour participer à leur élaboration :

- Association française pour l'étude, la recherche et la prévention en kinésithérapie respiratoire cardio-vasculaire (AFERPKRCV)
- Association française de pédiatrie ambulatoire (AFPA)
- Association française pour la recherche et l'évaluation en kinésithérapie (AFREK)
- Société française de pédiatrie (SFP)
- Société de kinésithérapie de réanimation (SKR)
- Société de pneumologie de langue française (SPLF)

Ces recommandations ont été rédigées selon la méthode décrite dans le guide « Les recommandations pour la pratique clinique – Base méthodologique pour leur réalisation en France », publié en 1999 par l'Anaes.

L'ensemble du travail a été coordonné par M Jacques PAULUS, kinésithérapeute conseil à l'AFM, et le Dr Ioana CARON, médecin chargé de la rédaction à l'AFM, avec l'encadrement méthodologique de M Michel GEDDA, chef de projet du service des recommandations professionnelles de la HAS.

La recherche documentaire a été effectuée par M^{me} Christiane PERBET responsable du service documentation de l'AFM.

COMITE D'ORGANISATION

M. Joël Barthe, kinésithérapeute,
Association française pour l'étude, la
recherche et la prévention en kinésithérapie
respiratoire cardio-vasculaire

(AFERPKRCV), Paris

M. Claude Dubreuil, kinésithérapeute,
Société de kinésithérapie de réanimation
(SKR), Paris

Pr Brigitte Estournet-Mathiaud, pédiatre,
Société française de pédiatrie (SFP),
Garches

M. Jean-Pierre Godard, Association
française pour la recherche et l'évaluation
en kinésithérapie (AFREK), Paris

Dr Jésus Gonzalez, pneumologue, Société
de pneumologie de langue française
(SPLF), Paris

Pr Thomas Similowski, pneumologue,
Société de pneumologie de langue
française (SPLF), Paris

Dr Thierry David, pédiatre, Association
française de pédiatrie ambulatoire
(AFPA), Lyon

GROUPE DE TRAVAIL

M. Jacques Paulus, chef de projet, Association française contre les myopathies (AFM), Évry

Dr Ioana Caron, chargée de projet, Association française contre les myopathies (AFM), Évry

M. Michel Gedda, chef de projet, HAS, Saint-Denis La Plaine

M. François Angrand, infirmier, Associatio
n régionale d'assistance respiratoire à
domicile (ARARD), Aubagne

Mme Janine Bonino, ergothérapeute,
Association d'entraide aux polios et
handicapés (ADEP Accompagnement),
Paris

Mme Evelyne Corriger, kinésithérapeute,
Association d'entraide aux polios et
handicapés (ADEP Assistance), Puteaux

Pr Philippe Couratier, neurologue,
Limoges

Dr Anne Delaubier, médecine physique et
réadaptation, Poitiers

Dr Isabelle Desguerre, pédiatre, Paris

M. Christian Devaux, kinésithérapeute,
Garches

Dr Brigitte Fauroux, pneumologue, Paris

M. Jean-Louis Fouin, technicien,
Association pour l'aide des insuffisants
respiratoires (AIR) Caen

Dr Jésus Gonzalez, pneumologue, Paris

Dr Christophe Perrin, pneumologue,
Cannes

Dr Patrick Léger, médecin, Association
française contre les myopathies (AFM),
Évry

Dr Marie-Cécile Lelong-Tissier,
réanimateur, Toulouse

Dr Thierry Perez, pneumologue, Lille

Mme Michèle Puech, orthophoniste,
Toulouse

Pr Jean-Claude Raphaël, réanimateur,
Garches

Pr Dominique Robert, réanimateur, Lyon

Mme Nadine Simon, infirmière,
Association lyonnaise de logistique post-
hospitalière (ALLP), Lyon

M André Stagnara, kinésithérapeute, Lyon

Dr Didier Van Bellegem, médecin
généraliste, Saint-Martin-d'Hères

GROUPE DE LECTURE

Dr Jean-Michel Arnal, réanimateur, Toulon
Pr François Barale, réanimateur, Besançon
Mme Cathy Bernex, infirmière, Marseille
M. Franck Bouvier, kinésithérapeute, Association d'entraide aux polios et handicapés (ADEP Assistance/APAIR), Salouël
Dr Véronique Brunaud-Danel, neurologue, Lille
Pr Jean-Pierre Cardinaud, réanimateur, Bordeaux
Dr Alain Carpentier, médecine physique et réadaptation, Association des paralysés de France (APF), Villeneuve-d'Ascq
Dr André Cornette, pneumologue, Vandœuvre-lès-Nancy
Dr Pierre Delguste, kinésithérapeute, Bruxelles, Belgique
Pr Alain Durocher, réanimateur, Lille
Dr Madiha Ellaffi, pneumologue, Association pour l'aide des insuffisants respiratoires (AIR), Caen
Pr Brigitte Estournet, pédiatre, Garches
Pr John William Fitting, pneumologue, Lausanne, Suisse
Mme Valérie Gaërel, infirmière, Association d'entraide aux polios et handicapés (ADEP Assistance), Puteaux
Pr Hervé Gastinne, réanimateur, Limoges
M&Mme Alain Goussiaume, représentants d'usagers, Association française contre les myopathies (AFM), Évry
Mme Louise Grenier, orthophoniste, Vandœuvre-lès-Nancy
Dr Éric Hazouard, réanimateur, Tours
Dr Jean-Paul Janssens, pneumologue, Genève, Suisse
Mme Jeannine Jennequin, kinésithérapeute, Bron
Pr Olivier Jonquet, réanimateur, Montpellier
Dr Bruno Langevin, réanimateur, Briançon
Pr Frédéric Lofaso, pneumologue, Garches

Dr Pascal Magro, pneumologue, Tours
Mme Jeanne Maraval, représentant de patients, Marseille
Pr Boris Meloni, pneumologue, Limoges
Dr Jean-René Ordroneau, pneumologue, Nantes
Dr David Orlikowski, réanimateur, Garches
Pr Jean-Louis Pépin, pneumologue, Grenoble
Dr Odile Pillet, réanimateur, Bordeaux
Dr Christophe Pinet, pneumologue, Marseille
M Thierry Ponset, kinésithérapeute, Pierre-Bénite
Dr Claudio Rabec, pneumologue, Dijon
Pr Daniel Rodenstein, pneumologue, Bruxelles, Belgique
Dr Jean Roeseler, kinésithérapeute, Bruxelles, Belgique
Dr Sylvie Rouault, pneumologue, Association d'entraide aux polios et handicapés (ADEP Assistance), Puteaux
Mme Laurence Chesta, ergothérapeute, Meaux
M. Jean-Claude Schabanel, kinésithérapeute, Association lyonnaise de logistique post-hospitalière (ALLP), Lyon
Dr Cyril Schweitzer, pneumologue, Vandœuvre-lès-Nancy
Pr Emilio Servera, pneumologue, Valencia, Espagne
Dr Tarek Sharshar, réanimateur, Garches
Dr Philippe Soudon, pédiatre, Vlezenbeeck, Belgique
Dr Nathalie Stremmer-Le Bel, pédiatre, Marseille
M. Michel Toussaint, kinésithérapeute, Vlezenbeeck, Belgique
Dr Christophe Uldry, pneumologue, Rolle, Suisse
Dr Matthias Wiebel, pneumologue, Heidelberg, Allemagne
M. René Zugarramurdi, kinésithérapeute, Henda.

SOMMAIRE

RECHERCHE DOCUMENTAIRE	9
I. METHODE GENERALE.....	9
II. STRATEGIE DE LA RECHERCHE DOCUMENTAIRE	10
II.1. Sources d'informations.....	10
II.2. Stratégie de recherche.....	10
ARGUMENTAIRE.....	12
I. COMMENT METTRE EN ŒUVRE LA VNI AU LONG COURS CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE ?.....	13
I.1. Prérequis pour la mise en œuvre d'une VNI au long cours	13
I.2. Aspects humains de la mise en œuvre d'une VNI au long cours	14
I.3. Conditions matérielles de la mise en œuvre d'une VNI au long cours	15
I.3.1. Choix du mode ventilatoire.....	15
I.3.2. Choix du ventilateur.....	17
I.3.3. Choix de l'interface chez l'adulte.....	18
I.3.4. Choix du circuit.....	21
I.3.5. Ensemble interface-circuit-ventilateur	22
I.3.6. Réglages initiaux	22
I.3.7. Procédure de mise en œuvre.....	25
I.3.8. Critères d'efficacité immédiats	26
I.3.9. Alarmes	26
I.4. Gestion des difficultés rencontrées lors de la mise en œuvre de la VNI au long cours	27
I.5. Problèmes liés aux conditions pratiques de mise en œuvre de la VNI.....	29
II. TOUX ASSISTEE ET DESENCOMBREMENT - TECHNIQUES ASSOCIEES INDISPENSABLES A LA VNI AU LONG COURS	29
II.1. Évaluation de l'efficacité de la toux	30
II.2. Méthodes de désencombrement/toux assistée	31
III. AUTRES ASPECTS ASSOCIES A LA VNI AU LONG COURS	33
III.1. Supplémentation en oxygène.....	33
III.2. VNI au long cours et déplacement en fauteuil	33
III.3. Hygiène de vie et nutrition.....	34
IV. GESTION AU QUOTIDIEN DE LA VNI AU LONG COURS A DOMICILE	35
IV.1. Retour à domicile	35
IV.2. Surveillance au quotidien du patient sous VNI au long cours à domicile	36

V. SURVEILLANCE MEDICALE PERIODIQUE ET AGGRAVATION DE L'ETAT RESPIRATOIRE	37
V.1. Surveillance périodique du malade en milieu hospitalier	37
V.2. Gestion de l'aggravation de l'état respiratoire du fait de l'évolution de la maladie	38
VI. LIMITES ET ALTERNATIVES DE LA VNI AU LONG COURS.....	39
VI.1. Limites de la VNI au long cours	39
VI.2. Autre modalité de ventilation mécanique - la ventilation invasive.....	40
VII. PARTICULARITES DE LA VNI AU LONG COURS CHEZ L'ENFANT.....	41
ANNEXE 1. PROPOSITIONS D'ETUDES	44
ANNEXE 2. CARACTERISTIQUES DE L'ATTEINTE RESPIRATOIRE DANS QUELQUES MALADIES NEUROMUSCULAIRES [35].....	45
ANNEXE 3.	46
REFERENCES.....	49

RECHERCHE DOCUMENTAIRE

I. METHODE GENERALE

Une recherche bibliographique automatisée a été effectuée par interrogation systématique des banques de données Medline, Embase, Pascal, Cinahl et *Cochrane Library*. Dans un premier temps, elle a identifié sur une période de 14 ans les recommandations pour la pratique clinique, les conférences de consensus, les revues systématiques et les méta-analyses concernant le thème étudié. Elle a ensuite été complétée par une recherche d'études cliniques, publiées en langue française ou anglaise, pouvant éclairer les différents aspects du thème pris en compte. La littérature « grise » (c'est-à-dire les documents non indexés dans les catalogues officiels d'édition ou dans les circuits conventionnels de diffusion de l'information) a été systématiquement recherchée (par contacts directs auprès de sociétés savantes, par Internet ou par tout autre moyen).

La bibliographie obtenue par voie automatisée a été complétée par une recherche manuelle. De plus, les listes de références citées dans les articles sélectionnés ont été consultées. Enfin, les membres des groupes de travail et de lecture ont transmis des articles de leur propre fonds bibliographique. Par ailleurs, les décrets, arrêtés et circulaires du ministère de la Santé pouvant avoir un rapport avec le thème ont été consultés.

La stratégie de recherche propre à chaque thème de recommandations est précisée dans le sous-chapitre « Stratégie de la recherche documentaire ».

Chaque article sélectionné a été analysé selon les principes de lecture critique de la littérature à l'aide de grilles de lecture, ce qui a permis d'affecter à chacun un niveau de preuve scientifique. Sur la base de cette analyse de la littérature, le groupe de travail a proposé, chaque fois que possible, des recommandations. Selon le niveau de preuve des études sur lesquelles elles sont fondées, les recommandations ont un grade variable, coté de A à C selon l'échelle proposée par l'Anaes (*tableau I*). En l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord professionnel.

Tableau I. Grade des recommandations.

Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature (études thérapeutiques)	Grade des recommandations
Niveau 1 <ul style="list-style-type: none">- Essais comparatifs randomisés de forte puissance- Méta-analyse d'essais comparatifs randomisés- Analyse de décision basée sur des études bien menées	A Preuve scientifique établie
Niveau 2 <ul style="list-style-type: none">- Essais comparatifs randomisés de faible puissance- Études comparatives non randomisées bien menées- Études de cohorte	B Présomption scientifique
Niveau 3 <ul style="list-style-type: none">- Études cas-témoins	C
Niveau 4 <ul style="list-style-type: none">- Études comparatives comportant des biais importants- Études rétrospectives- Séries de cas	Faible niveau de preuve

Des propositions d'études et d'actions futures ont été formulées par le groupe de travail (*annexe 1*).

II. STRATEGIE DE LA RECHERCHE DOCUMENTAIRE

II.1. Sources d'informations

Bases de données bibliographiques automatisées

- Medline (*National library of medicine*, États-Unis)
- Embase (Elsevier, Pays-Bas)
- Pascal (CNRS-INIST, France)
- Cinahl® Database (EBSCO Publishing Inc.)

Autres sources

- *Cochrane Library* (Grande-Bretagne)
- *National guideline clearinghouse* (États-Unis)
- HTA Database (*International network of agencies for health technology assessment - INAHTA*)
- sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié
- BDSP (Banque de données en santé publique, Rennes)
- Internet : moteurs de recherche

La recherche a porté sur les sujets définis lors du comité d'organisation avec le chef de projet.

II.2. Stratégie de recherche

La stratégie d'interrogation de Medline, Embase et Pascal précise les termes de recherche utilisés pour chaque sujet ou type d'étude et la période de recherche.

Les termes de recherche sont soit des termes issus d'un thesaurus (descripteurs du MESH pour Medline), soit des termes du titre ou du résumé (mots libres).

Ils sont combinés en autant d'étapes que nécessaire à l'aide des opérateurs « ET » « OU » « SAUF ».

Les termes de recherche combinés en 111 étapes, à l'aide d'opérateurs, ont été les suivants : Respiration, Artificial, Positive-Pressure Respiration, noninvasive ventilation, home ventilation, domiciliary ventilation, non invasive ventilation, mechanically assisted ventilation, mechanical ventilation, NIPPV or IPPB or CPAP, positive-pressure respiration or positive pressure respiration, positive-pressure ventilation or positive pressure ventilation, positive-pressure breathing or positive pressure breathing, positive airway pressure, Spinal Cord Injuries, Neuromuscular Diseases, Respiratory Paralysis, respiratory muscle paralysis, Muscular Diseases, Neuromuscular Junction Diseases, myopathy or myotony or muscular atrophy, Amyotrophic Lateral Sclerosis, muscular atrophy, muscular dystrophy, myasthenia gravis, congenital myasthenic syndrome, nemaline, lambert eaton, mitochondrial myopathies, congenital myopathy, myositis, duchenne, dystrophin, werdnig hoffmann, welander, distal muscular, inclusion body myopathy, DISTAL MYOPATHY, MIYOSHI, NONAKA, BECKER, laminin, limb girdle, sarcoglycanopathy, emery, emery-dreifuss muscular dystrophy, FSHD, facioscapulo, FUKUYAMA, steinert, myotonia dystrophy, myotonia congenita, DM1, DM2, merosin, periodic paralysis, glycogen storage disease, glycogenos, CMT2, CHARCOT MARIE TOOTH, BETHLEM, WALKER WARBURG, myotubular myopath, myotubularin, central core, paramyotonia, inclusion body myositis, IBM, dermatomyositis, polymyositis, inclusion body myopathy, fibrodysplasia ossifians, ocular

pharyngeal muscular dystrophy, ocular pharyngeal distal, oculopharyngodistal myopathy, spinal muscular atrophy, DEJERINE SOTTAS, desmin, kennedy, limb girdle muscular dystrophy, LGMD, strumpell lorrain disease, hyperkalaemic periodic paralysis, hypokalaemic periodic paralysis, Glycogen Storage Disease Type III, cori, Glycogen Storage Disease Type II, pompe's, Glycogen Storage Disease, TARUI, Glycogen Storage Disease Type V, mc ardle, hutterite, ULLRICH, muscle eye brain, meb, MARKESBERY GRIGGS multiminicore myopath, central core, central nuclear, actin myopath, PROMM, proximal myoton, rippling muscle disease, BRODY, THOMSEN, SCHWARTZ JAMPEL, GAMSTORP, EULENBURG, WESTPHAL, ANDERSEN, MUNCHMEYER, FINKEL, carnitin, acyl CoA deshydrogenase, McArdle disease.

La recherche bibliographique automatique a identifié les articles répondant aux critères de recherche, publiés entre janvier 1990 et décembre 2004.

Une présentation synthétique sous forme de tableau reprend les étapes successives et souligne les résultats en termes de :

- nombre total de références obtenues ;
- nombre d'articles analysés ;
- nombre d'articles cités dans la bibliographie finale.

Nombre de références obtenues	305
Nombre d'articles retenus pour la synthèse bibliographique	65
Nombre d'articles retenus dans la bibliographie finale	35

Période de recherche 1990-2004	Articles issus de la recherche automatique	Articles issus de la recherche manuelle et autres sources	Total
Recommandations	9	10	19
Méta-analyses	2	0	2
Revue de littérature	52	34	86
Études cliniques	143	30	173
Littérature « grise »	13	12	25
Total	219	86	305

Les modalités pratiques de la mise en œuvre de la VNI au long cours ne font pas l'objet d'études cliniques. Seule exception, le choix du mode ventilatoire, qui fait l'objet de plusieurs études analysés dans une étude Cochrane. Les modalités pratiques sont néanmoins sommairement décrites dans les études cliniques, dans la partie « Matériel et méthode » ou dans la partie « Discussion ».

Ces études cliniques ont comme objet les critères d'initiation d'une VNI (qui ne font pas l'objet des présentes recommandations) et l'évaluation de l'efficacité de la VNI et des techniques d'assistance à la toux.

En l'occurrence, le niveau de preuve scientifique des articles ne s'applique pas aux informations sélectionnées dans ces articles.

Pour toutes ces raisons, il n'y a pas de tableau comparatif des différentes études cliniques.

ARGUMENTAIRE

Préambule

Le terme « maladies neuromusculaires » (MNM) désigne les affections consécutives à une lésion primitive ou secondaire, isolée ou associée, de l'unité motrice. Ce groupe de maladies comprend plus de 120 entités nosologiques différentes qui se caractérisent par une altération de la fonction motrice, mais se distinguent par une expression clinique hétérogène par son âge de début, sa topographie, son intensité et son potentiel évolutif.

Le déficit fonctionnel des muscles respiratoires est fréquent chez les patients atteints de MNM (*annexe 2*). Il peut concerner aussi bien les muscles inspiratoires que les muscles expiratoires et entraîne un syndrome restrictif. Le retentissement de cette atteinte respiratoire sur la ventilation alvéolaire, la qualité de la toux et, dans les formes précoces, sur la croissance et la morphologie thoracique et pulmonaire doit être détecté précocement et suivi régulièrement : bilan clinique, explorations fonctionnelles respiratoires, échanges gazeux.

L'apparition d'un déficit ventilatoire chronique justifie la mise en place d'une ventilation mécanique au long cours destinée à suppléer partiellement ou totalement les muscles respiratoires défaillants. La méthode proposée en première intention est une ventilation non invasive (VNI). Ce type de ventilation est à distinguer des hyperinsufflations périodiques ou IPPB (*intermittent positive pressure breathing*), parfois proposées dans le cadre de la rééducation respiratoire [1].

Les indications de la VNI chez les patients atteints de MNM sont basées sur des critères établis lors de conférences de consensus et/ou sur des avis d'experts. Le critère majeur d'initiation d'une VNI est l'existence d'une hypercapnie diurne, même modérée ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$). D'autres critères, plus précoces, ont été proposés, et comportent les symptômes d'hypoventilation alvéolaire nocturne (céphalées matinales, fatigue, etc.) associés à une désaturation nocturne inférieure à 88 % constatée pendant au moins 5 minutes de façon continue ou plus de 5 % du temps inférieure à 90 %, une hypercapnie nocturne ou une capacité vitale (CV) inférieure à 50 % de la valeur théorique [2].

Dans l'idéal, la décision de la mise en route d'une VNI au long cours devrait être prise à l'état stable, dans le cadre d'un suivi régulier d'une pathologie s'aggravant progressivement. Mais cette initiation est souvent effectuée à l'occasion d'un événement aigu.

En France, dans la majorité des cas, il s'agit d'une VNI en pression positive, par voie nasale, buccale ou bucco-nasale. Les méthodes de désencombrement et de toux assistée, considérées par de nombreux auteurs comme des techniques indispensables à associer à la VNI au long cours [3, 4, 5], sont relativement peu connues et mal maîtrisées.

Plusieurs conférences de consensus, sur le thème de la VNI dans les MNM, ont déjà fait l'objet de publications dans la littérature internationale. Ces conférences sont surtout centrées sur les aspects médicaux (indications, limites), alors que les aspects pratiques et organisationnels, indispensables à la bonne qualité du traitement au long cours, sont insuffisamment abordés.

L'originalité des présentes recommandations est de s'intéresser aux aspects pratiques de la mise en œuvre, de l'adaptation et du suivi d'une ventilation non invasive en pression positive par voie nasale ou buccale, au long cours, à domicile, chez les patients atteints de MNM. Ces recommandations se positionnent une fois l'indication de VNI au long cours posée.

I. COMMENT METTRE EN ŒUVRE LA VNI AU LONG COURS CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE ?

I.1. Prérequis pour la mise en œuvre d'une VNI au long cours

Discussion

La mise en place d'une **VNI au long cours**, chez un patient atteint d'une maladie neuromusculaire, nécessite des compétences et une organisation spécifiques et adaptées.

Un patient qui présente des signes cliniques et/ou paracliniques d'hypoventilation alvéolaire doit bénéficier d'une ventilation mécanique invasive ou non invasive, adaptée à la gravité de sa symptomatologie. Toutefois, dans le cadre d'une ventilation mécanique non invasive au long cours à domicile, il est important de considérer toutes les difficultés et complications médicales, sociales, organisationnelles induites par l'évolution de la maladie et par le traitement envisagé, au moment de sa mise en œuvre pour le long terme.

La connaissance et l'anticipation de ces difficultés participent aux choix techniques (ventilateur, interface, circuits, réglages) et à l'organisation de l'accompagnement et du suivi. Les MNM sont des pathologies hétérogènes, chaque patient est un cas particulier, mais la connaissance du diagnostic apporte déjà des indications quant au pronostic et au risque de complications associées. Ces éléments sont déterminants pour la meilleure adaptation de la VNI au long cours.

Recommandation

- Pour la mise en œuvre d'une VNI destinée à être poursuivie au long cours, en dehors du milieu hospitalier, les professionnels de santé impliqués doivent connaître le diagnostic, l'historique et le pronostic de la maladie et du patient.

Discussion

L'entourage des patients atteints de MNM ventilés à domicile est impliqué dans l'accompagnement et le suivi du traitement. Pour s'engager et pouvoir collaborer au mieux à la démarche thérapeutique, le patient et sa famille doivent pouvoir faire, avec l'aide de l'équipe soignante, un choix éclairé. Ils doivent être informés de l'état clinique, de l'évolution probable de la maladie, des différentes possibilités thérapeutiques, des exigences et des conditions nécessaires à la mise en œuvre et à la réussite des traitements.

Lors de la mise en œuvre de la ventilation il faut tenir compte des demandes du patient et de sa famille, essayer de comprendre quel est le projet thérapeutique, la finalité de la ventilation pour le patient. Le succès de la VNI au long cours est conditionné par l'acceptation et la participation du patient et de son entourage au traitement.

Recommandation

- Dans la perspective de la mise en œuvre d'une VNI au long cours, il est impératif d'informer le patient, par tous les moyens (verbal et écrit), sur l'objectif, l'intérêt, les modalités et les risques de cette technique, afin de recueillir son consentement éclairé. Une VNI au long cours nécessite les mêmes informations pour l'entourage (la famille, les proches) afin de s'assurer de leur participation et de leur adhésion au projet thérapeutique. Cette information doit être la plus précoce possible.

Discussion

La mise en œuvre d'une VNI au long cours chez des patients atteints d'une maladie neuromusculaire nécessite :

- une équipe médicale et paramédicale expérimentée dans le domaine des pathologies neuromusculaires, maîtrisant les techniques de la VNI ;
- le matériel nécessaire à la VNI : ventilateurs, masques, circuits adaptés ;
- le matériel nécessaire aux explorations respiratoires (oxymétrie de pouls, capnographie, explorations fonctionnelles respiratoires, gaz du sang) et musculaires (notamment nécessaires pour confirmer le diagnostic) ;
- le temps nécessaire (le plus souvent à l'hôpital) pour le choix et l'ajustement des réglages du ventilateur et l'adaptation de l'interface.

Recommandation

- Il est recommandé que la mise en œuvre d'une VNI au long cours soit effectuée dans une structure adaptée (le plus souvent hospitalière) à l'âge et à la pathologie du patient.

Discussion

La prise en charge de ces patients ne saurait se limiter à la prescription d'un ventilateur, mais doit obligatoirement prendre en compte l'importance du handicap physique et son évolutivité, ainsi que les conditions de vie du patient en dehors de l'hôpital.

Il faut assurer la continuité des soins entre l'hôpital et le domicile avant la sortie du patient.

Le retour à domicile des patients ventilés ou leur prise en charge au long cours dans une nouvelle structure devrait être favorisé par les filières de soin au sein des réseaux de santé. Leur objectif est d'assurer la coordination des différentes parties, hospitalière et ambulatoire, spécialisée et générale, médicale et paramédicale pour assurer les soins et le suivi dont peut bénéficier le patient. Ces réseaux sont en cours de développement dans le domaine de l'insuffisance respiratoire chronique.

Les structures de soins à domicile comprennent le prestataire (en charge de la mise à disposition, de la maintenance du matériel et l'observance du traitement) et les professionnels de proximité (libéraux, personnels d'établissements ou de service de soins à domicile). Au mieux, l'infirmière ou le kinésithérapeute du prestataire fait le lien entre l'univers médical hospitalier et la vie à domicile [6].

Recommandation

- Il est recommandé d'organiser, dès la prise de décision thérapeutique concernant une VNI au long cours, la continuité des soins entre la structure hospitalière, où l'initiation de la VNI a été effectuée, et la structure de prise en charge à domicile.

I.2. Aspects humains de la mise en œuvre d'une VNI au long cours

Discussion

Une information sur les sensations éprouvées (pression positive) lors de la mise en route d'une VNI doit être fournie au patient pour minimiser les risques de rejet.

Il faut préconiser une éducation complète du patient concerné par la VNI au long cours et de son entourage dans le but d'acquérir l'autonomie vis-à-vis de la mise en route et de l'arrêt du ventilateur, des manœuvres de branchement/débranchement du ventilateur, de la conduite à tenir en cas d'anomalie de fonctionnement et d'alarme. L'éducation doit aussi inclure la connaissance de la pathologie respiratoire, de son évolution, de ses complications et de leur gestion [6].

Le patient et/ou son entourage doivent apprendre à reconnaître les signes et symptômes précoces des décompensations et complications pulmonaires ; assurer avec anticipation la gestion des affections respiratoires intercurrentes ; comprendre le rôle de l'appareillage médical utilisé et connaître la manière de l'utiliser (par ex. l'oxymètre de pouls) ; comprendre et pouvoir prendre les décisions concernant la conduite à tenir en cas d'aggravation.

L'éducation du patient et de son entourage doit porter également sur les techniques associées indispensables comme le désencombrement et la toux assistée [3]. Cette éducation, assurée par un personnel médical, paramédical et technique formé, débute à l'hôpital, donc avant le retour à domicile. Elle est poursuivie et entretenue avec l'aide des professionnels de proximité (médecin traitant, kinésithérapeute, infirmière, etc.) et du prestataire [6]. Un support écrit est préconisé.

Recommandations

- Il est recommandé d'organiser, dès la mise en œuvre de la VNI au long cours, la formation du patient et de son entourage (famille et proches devant intervenir à domicile) concernant l'atteinte respiratoire et l'utilisation des différents appareils et techniques de ventilation. Cette formation doit être débutée dans le service où la mise en œuvre de la VNI s'est déroulée, par le personnel hospitalier. Elle doit être poursuivie et réévaluée à domicile par les professionnels de proximité et par le personnel de la société prestataire en charge du matériel.
- La formation du patient et de son entourage nécessite une explication détaillée verbale et écrite, permettant une bonne compréhension. Cette compréhension est conditionnée par la cohérence de l'information entre les trois types d'intervenants : personnel médical hospitalier, personnel médical de proximité et personnel de la société prestataire. L'évaluation de la formation ainsi que des mises à jour seront nécessaires.
- Ces mêmes acteurs doivent former le patient et son entourage aux techniques associées, indispensables, à la VNI au long cours, comme la toux assistée et le désencombrement. Il est souhaitable que des mises à jour soient faites régulièrement.
- La remise au patient et à son entourage d'un document écrit, concernant l'utilisation du matériel de ventilation ainsi que la pratique des techniques associées, est souhaitable.

I.3. Conditions matérielles de la mise en œuvre d'une VNI au long cours

I.3.1. Choix du mode ventilatoire

Discussion

Il existe deux principaux modes d'assistance ventilatoire : la ventilation ciblée en volume ou en débit (volumétrique) et la ventilation ciblée en pression (barométrique). Le ventilateur volumétrique délivre un volume courant préréglé (V_t) dans un temps déterminé (fréquence minimale, rapport temps inspiratoire/temps expiratoire - I/E). La pression est variable en fonction des caractéristiques mécaniques (compliance et résistance) du système thoraco-pulmonaire.

La ventilation barométrique assure l'insufflation d'air à une pression constante, réglée, pendant un temps déterminé : le débit d'insufflation varie pour maintenir la pression de consigne. Le volume réellement reçu par le malade varie en fonction de la pression et des caractéristiques mécaniques (compliance et résistance) du système thoraco-pulmonaire. La ventilation barométrique est associée à un

ventilateur à valve expiratoire ou à un circuit comportant une fuite calibrée intentionnelle au niveau de l'interface ou sur le circuit à proximité du masque.

Les deux modes de ventilation peuvent coexister sur les ventilateurs récents ; il est ainsi possible de faire de la ventilation en pression variable, en garantissant un certain volume courant.

Selon le réglage du trigger inspiratoire et le cyclage, ces modes de ventilation se déclinent en : ventilation assistée (appelée aussi AI, pour aide inspiratoire ou mode S, pour *spontaneus*), ventilation assistée-contrôlée (mode AC ou S/T pour *spontaneous/timed*), ventilation contrôlée (mode C ou T pour *timed*).

En mode assisté, disponible uniquement en ventilation barométrique, l'insufflation est déclenchée par l'effort inspiratoire du patient. Elle est interrompue lorsque le débit diminue à une valeur témoignant de l'approche de l'équilibre entre la pression délivrée et celle obtenue dans les poumons (qui dépend aussi des propriétés mécaniques instantanées du système thoraco-pulmonaire). Un patient ayant la force musculaire nécessaire au déclenchement du ventilateur trouvera ce mode de ventilation confortable, la fréquence respiratoire étant sa fréquence physiologique. Il n'est toutefois pas adapté pour les patients dont le degré de faiblesse musculaire ne leur permet pas de déclencher le ventilateur. Se pose aussi la question de la stabilité de la ventilation pendant le sommeil (par exemple en cas d'apnées) même chez les patients autonomes du point de vue respiratoire.

En mode assisté-contrôlé, possible en ventilation volumétrique ou barométrique, l'inspiration peut être déclenchée par l'effort inspiratoire du patient ou par le ventilateur. Une fréquence respiratoire minimale permet au ventilateur de prendre la relève dans le cas où le patient ne déclenche pas lui-même l'inspiration.

En mode contrôlé le patient est complètement passif. Le ventilateur, volumétrique ou barométrique, contrôle le cycle respiratoire selon les paramètres réglés par le thérapeute. Ce mode de ventilation convient aux patients dont la faiblesse des muscles respiratoires ne permet pas la ventilation spontanée.

Il n'existe pas de données déterminantes permettant de conclure à une meilleure efficacité d'un mode de ventilation ou d'un autre (volumétrique ou barométrique) [10]. Le choix du mode ventilatoire tient d'abord compte des avantages et inconvénients respectifs de chacun d'entre eux, relativement à l'état clinique du patient et à son confort, à l'habitude des cliniciens, et aux résultats obtenus (*tableau I*).

Tableau I. Quelques avantages et inconvénients des ventilations volumétrique et barométrique [7-9].

	Ventilation volumétrique	Ventilation barométrique
Avantages	<ul style="list-style-type: none"> • le volume insufflé délivré est connu • le volume est garanti quelles que soient les résistances opposées par le patient (dans les limites des réglages de sécurité et des possibilités techniques du ventilateur) • les conséquences d'une modification des réglages sont prévisibles • possibilité de pratiquer l'<i>air stacking</i> 	<ul style="list-style-type: none"> • meilleure interaction patient /ventilateur (meilleure sensibilité des triggers), confort • les fuites accidentelles sont compensées (dans les limites du débit maximum du ventilateur) • pour les ventilateurs à deux niveaux de pression, coût plus faible
Désavantages	<ul style="list-style-type: none"> • pas de compensation des fuites • asynchronisme patient/ventilateur (capacité de déclenchement moins bonne, le débit ne s'adapte pas, temps inspiratoire fixe) • les pressions d'insufflation sont élevées si les résistances sont élevées et la compliance diminuée • insufflation digestive plus fréquente 	<ul style="list-style-type: none"> • variabilité des volumes courants • une modification minime des réglages peut avoir des conséquences importantes sur la ventilation • risque d'hypoventilation, en cas d'apnée prolongée, d'où l'intérêt de la fréquence minimale de sécurité • sécheresse des muqueuses si débits d'air importants • pas de possibilité de pratiquer l'<i>air stacking</i> • pour les ventilateurs à deux niveaux de pression : inappropriée avant 4 ans ou chez les patients avec faible CV (15 %) à cause de l'effort respiratoire nécessaire au déclenchement du trigger. Pour les nouveaux ventilateurs, aux triggers très sensibles, cela est à rediscuter.

Recommandation

- Le mode de ventilation de premier choix dans la mise en œuvre d'une VNI au long cours est celui maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale. Un suivi systématique permet aux soignants de juger de l'efficacité et de la tolérance du mode de ventilation. En cas d'intolérance ou d'inefficacité de ce premier choix, il est recommandé de tester d'autres modes de ventilation (grade A) [10].

I.3.2. Choix du ventilateur

Discussion

Les progrès technologiques entraînent la mise sur le marché de nouveaux ventilateurs. Il est difficile de faire la part entre les avancées technologiques utiles aux malades et celles qui permettent aux fabricants de présenter régulièrement de nouveaux produits.

Le choix du mode ventilatoire oriente déjà le choix du ventilateur vers un ventilateur volumétrique ou barométrique. Toutefois, un certain nombre de ventilateurs récents sont mixtes et proposent les deux modes de ventilation. En dehors de la capacité du ventilateur à délivrer le mode de ventilation choisi, le bon appareil est celui que l'équipe maîtrise et apprécie [11] et celui qui assure une ventilation efficace et confortable pour le malade.

Les autres critères de choix concernent l'usage prévu du ventilateur (ventilation exclusive au lit du patient ou ventilation sur fauteuil roulant). Dans ce cas, le poids, l'encombrement, l'autonomie de fonctionnement sur batterie externe et interne, sont à considérer.

Il faut rester vigilant sur la pertinence du choix du ventilateur et savoir proposer un changement de réglages, d'interface, de mode ventilatoire, voire de ventilateur, si l'efficacité de la ventilation et le confort du patient ne sont pas optimaux. En effet, les caractéristiques techniques et technologiques des appareils, en particulier les capteurs de débit, les turbines, les algorithmes, font que deux ventilateurs apparemment identiques sur le papier, en termes de performance, seront perçus et utilisés très différemment par le patient (difficulté de déclenchement ou de cyclage, sensation de manque ou d'excès de débit, etc.).

Les patients dépendants de la ventilation plus de 16 heures par jour doivent disposer réglementairement d'un deuxième ventilateur. De la même manière, les enfants qui partagent leur temps entre domicile familial et établissement devraient pouvoir disposer de deux ventilateurs, un dans chaque lieu de vie.

Recommandations

- L'appareil de ventilation choisi pour la mise en œuvre d'une VNI au long cours doit être connu et maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale. Il doit être adapté aux conditions dans lesquelles il sera utilisé (fixe, fauteuil roulant, mobile).
- Un deuxième ventilateur muni d'alarmes, avec batterie intégrée et/ou batterie supplémentaire (de préférence identique au premier), est nécessaire pour les patients ventilés plus de 16 heures par jour.
- Il est souhaitable de disposer d'un deuxième ventilateur également pour les patients ventilés dans deux lieux de vie différents.

I.3.3. Choix de l'interface chez l'adulte

Discussion

Pour la VNI au long cours, les interfaces possibles sont : le masque nasal, le masque bucco-nasal (ou facial), les embouts narinaires et l'embout buccal.

Les masques peuvent être de fabrication industrielle ou artisanale (masques moulés, personnalisés). En pratique, les masques industriels, plus rapidement opérationnels et dont il existe de nombreux modèles, sont les plus utilisés chez l'adulte et le grand enfant. En cas de ventilation à deux niveaux de pression, le plus souvent le masque (plus rarement le circuit) est pourvu d'une fuite intentionnelle, pour permettre l'évacuation de l'air expiré et éviter ou diminuer la réinhalation de dioxyde de carbone.

La VNI au long cours par masque nasal est proposée en première intention. En cas d'apparition de fuites buccales, il est possible d'utiliser une mentonnière, pour maintenir la mandibule en position « bouche fermée », ce qui diminue les fuites buccales. Les fuites autour du masque peuvent être minimisées, en repositionnant le masque et/ou en réajustant le harnais. Il faut néanmoins éviter une pression excessive au niveau des points d'appui, en particulier l'arête nasale, les pommettes et la lèvre supérieure.

Les dispositifs à embouts narinaires peuvent être considérés comme des variantes de masque nasal. Ils sont moins volumineux que les masques classiques et permettent de libérer le visage et de réduire le nombre de points d'appui. Le défaut corollaire est un manque de stabilité. Par ailleurs, l'appui sur ou dans les narines n'est pas toujours bien supporté. Cette interface n'est pas adaptée à l'enfant. De même, elle est peu efficace avec des pressions élevées.

Le masque bucco-nasal (facial) est proposé en cas de fuites buccales compromettant la ventilation nasale. Il peut cependant entraîner des complications redoutables, en particulier en cas d'atteinte musculaire des membres supérieurs [12]. Des dispositifs, pour assurer la sécurité du patient en cas de défaillance du ventilateur, sont prévus (masques faciaux munis de valve de sécurité, uniquement utilisables avec les ventilateurs à deux niveaux de pression, tirette utilisable par le patient pour détacher le harnais, alarme à déclenchement manuel, etc.) [13]. Quoi qu'il en soit, le masque facial limite les possibilités de phonation. Ce type de masque est également associé à un espace mort plus important que les autres types d'interface (risque de réinhalation en particulier chez l'enfant) et qui peut constituer une difficulté au déclenchement du ventilateur par des patients dont la faiblesse des muscles inspiratoires est sévère.

La ventilation par voie buccale est une alternative à la ventilation nasale, lorsque celle-ci n'est pas possible (dysmorphie, nez bouché, etc.) ou est mal supportée (claustrophobie). Le plus souvent, la ventilation avec une pipette buccale est utilisée en complément diurne de la ventilation nasale nocturne. L'usage nocturne impose l'emploi d'un dispositif de fixation (*lip seal*) qui se présente comme un « bâillon » et pose donc des problèmes de communication.

La pipette buccale doit être de taille adaptée à la morphologie et à la capacité du patient à réaliser une étanchéité correcte (pression suffisante des lèvres autour de l'embout et ascension du voile du palais pour obturer le nez). La pipette doit être solidaire du patient et suivre ses mouvements.

Elle a l'avantage de ne pas « défigurer » le patient, de pouvoir être utilisée de façon intermittente et autonome, de faciliter la phonation, de permettre les manœuvres d'*air stacking* pour faciliter la toux et le drainage bronchique.

Les limites de cette interface sont représentées par la faiblesse des muscles labiaux et/ou du voile du palais, et par une ouverture de bouche insuffisante (ankylose de la mandibule). Les réglages du ventilateur avec ce type d'interface, en ventilation diurne, ne diffèrent pas de ceux utilisés la nuit sous ventilation nasale. En mode volumétrique, seule l'alarme de basse pression doit être ajustée pour éviter son déclenchement intempestif, lors de l'utilisation intermittente de la pipette.

La supériorité d'une interface par rapport à l'autre reste controversée dans la littérature [12].

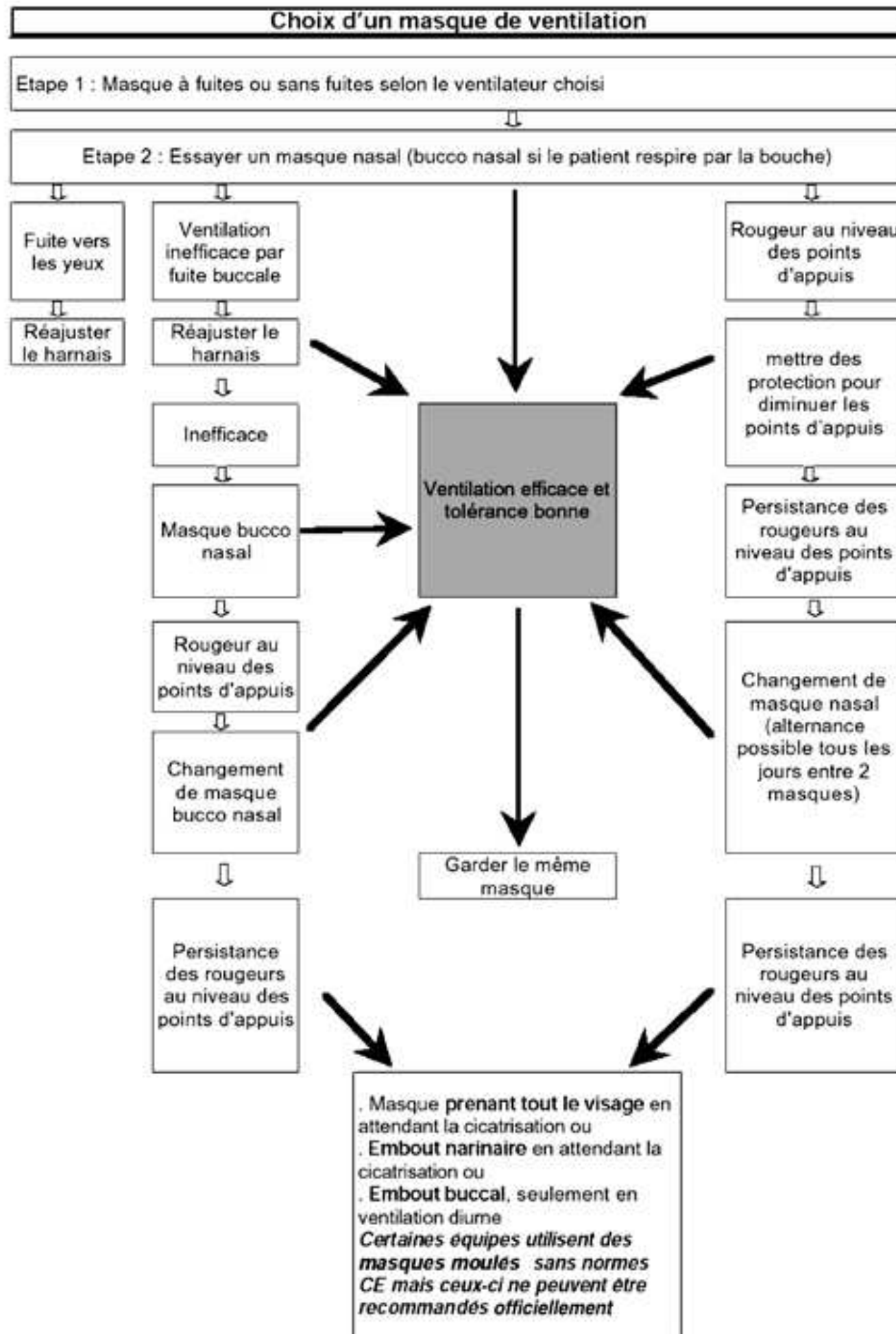
Le *tableau II* présente des avantages et inconvénients des interfaces utilisables en VNI au long cours.

Tableau II. Avantages et inconvénients des interfaces utilisables en VNI au long cours.

	Nasale	Naso-buccale	Buccale nocturne	Buccale diurne
Disponibilité	Large	Faible	Très faible	Très faible
Fuites	Buccales	Plus limitées	Nasales	-
Tolérance	Bonne	Variable, moins bonne que nasale	Variable	Excellente
Capacité de communication	Bonne	Réduite	Nulle	Excellente
Expectoration	Possible	Impossible	Impossible	Possible
Alimentation	Difficile	Impossible	Impossible	Possible
Aérophagie	Possible	Plus importante	Plus importante	Non

Lorsque le patient est dépendant de la VNI au long cours par voie nasale (plus de 12 h de ventilation par jour), il peut être utile de disposer de plusieurs interfaces (masques différents, pipette buccale) pour le même patient, afin de varier les zones de contact [13].

Exemple d'arbre décisionnel pour le choix d'un masque de ventilation non invasive [11]



Recommandations

- L'interface nécessaire pour une VNI au long cours possède les caractéristiques suivantes : meilleure étanchéité possible, confort, espace mort faible, légèreté, mise en place et retrait faciles (en tenant compte des capacités motrices de la personne ventilée). Elle est pourvue de systèmes de

sécurité pour les masques faciaux (valve anti-asphyxie, tirette pour détacher le harnais).

- Le masque nasal constitue l'interface de première intention pendant le sommeil.
- Le masque bucco-nasal (facial) peut constituer une alternative, chez l'adulte, en cas d'inadaptation au masque nasal, à condition qu'il soit pourvu de système de sécurité.
- Il faut s'assurer que le patient a l'usage de ses mains pour pouvoir se servir des systèmes de sécurité, en cas d'urgence.
- Pour des raisons sociales (esthétique, communication, etc.) la ventilation par pipette buccale doit être proposée en première intention en période d'éveil.

I.3.4. Choix du circuit

Discussion

Le choix du type de circuit est strictement dépendant du mode de ventilation et de l'interface utilisés. Le circuit peut être monobranche ou double branche (circuits inspiratoire et expiratoire séparés). Les circuits double branche (ou doubles) sont utilisés avec des ventilateurs à valve expiratoire intégrée. Ils peuvent être dotés de « pièges à condensation », pour recueillir l'humidité de l'air expiré. Les circuits monobranche (ou simples) sont dépourvus de valve expiratoire si utilisés pour la ventilation à deux niveaux de pression avec masque à fuite intentionnelle. Dans tous les autres cas, ils doivent être pourvus d'une valve expiratoire positionnée sur le circuit à proximité du masque et pilotée par le ventilateur.

Le *tableau III* présente quelques avantages et inconvénients des circuits utilisables en VNI au long cours.

Tableau III. Quelques avantages et inconvénients des circuits.

	Avantages	Désavantages
Circuit simple sans valve	• le moins encombrant des circuits	• requiert une pression expiratoire positive et un masque ou circuit à fuite intentionnelle ; impose la ventilation à deux niveaux de pression
Circuit simple à valve	• moins encombrant que le circuit double	• la valve n'est pas toujours fiable • il n'y a pas de contrôle du volume expiré
Circuit double	• permet le contrôle du volume expiré	• le plus encombrant et lourd des circuits

Dans le cas d'un circuit à valve expiratoire, celle-ci doit être située le plus près du patient, faute de quoi le circuit peut constituer un espace mort.

Le diamètre et la longueur du circuit doivent être adaptés à l'âge du patient, à son installation confortable et doivent faire l'objet d'un contrôle de la qualité de la ventilation.

Les raccords au ventilateur et entre les accessoires (pièges à condensation, valve, interface) sont source de risque de fuite et de déconnexion. D'où la nécessité de leur sécurisation et de leur stabilisation.

Une humidification systématique n'est pas nécessaire lors de la VNI au long cours du fait du respect des voies aériennes supérieures. Toutefois, en cas de sécheresse excessive des muqueuses nasales, souvent liée à des fuites buccales, une humidification de l'air inspiré, par humidificateur chauffant, doit être proposée.

L'emploi des systèmes échangeurs d'humidité (nez artificiels) n'est pas recommandé en ventilation nasale, car il perd son efficacité en cas de fuites buccales.

L'emploi d'un humidificateur impose une surveillance du ou des pièges à eau [14].

Recommandations

- Le choix du circuit (avec ou sans valve expiratoire) est dépendant du ventilateur, du mode de ventilation choisi et de l'interface.
- Le diamètre et la longueur des tuyaux doivent permettre une installation aisée et sans risque, notamment au niveau du fauteuil, tout en assurant une ventilation de qualité. Les raccords doivent être sécurisés et leur nombre réduit au minimum.

I.3.5. Ensemble interface-circuit-ventilateur

Discussion

Le principe de sécurité réside dans la compréhension du fonctionnement du circuit expiratoire (fuites intentionnelles, circuits, valve expiratoire) [11]. Cela implique un choix judicieux des différents éléments de l'ensemble interface-circuit-ventilateur.

Pour éviter toute interruption du traitement en cas de détérioration de l'interface ou du circuit, il est utile de prévoir un ensemble fonctionnel circuit, masque et harnais de rechange assemblé et prêt à l'emploi, au domicile du patient. En cas d'usage d'interfaces différentes, cette précaution doit concerner chaque montage.

Recommandations

- Le patient doit disposer à son domicile d'un assemblage circuit, masque et harnais de rechange, identique au premier, prêt à l'emploi.
- Si plusieurs interfaces sont utilisées, il est recommandé que les montages soient prêts à l'emploi, avec des circuits spécifiques.

I.3.6. Réglages initiaux

Discussion

Les ventilateurs barométriques possèdent les possibilités de réglages suivantes, auxquelles l'accès est autorisé ou non, selon le mode de ventilation sélectionné et le type de ventilateur.

- La pression d'insufflation est fixée à une valeur correspondant au niveau nécessaire et suffisant pour obtenir un volume courant efficace.
- La pression expiratoire est réglée au minimum :
 - 0 en ventilation barométrique avec circuit à valve expiratoire ;
 - 3-4 cm d'eau en ventilation à deux niveaux de pression avec fuites intentionnelles.
- La pente de montée en pression détermine la vitesse à laquelle le ventilateur va atteindre la pression d'insufflation. La valeur préférée par le patient sera choisie.
- La sensibilité du trigger inspiratoire (ou seuil de déclenchement), en mode assisté ou assisté/contrôlé, détermine l'intensité de l'effort à fournir pour obtenir l'insufflation. La valeur choisie tient compte de la capacité du patient à générer la dépression ou le débit sélectionné. Le réglage de la sensibilité du trigger expiratoire est proposé sur des ventilateurs récents, mais son intérêt chez un patient atteint de maladie neuromusculaire n'a pas été évalué.
- La fréquence respiratoire détermine le nombre de cycles respiratoires par minute en mode contrôlé et assisté/contrôlé ou minimal par minute en mode assisté avec fréquence de sécurité.

- Le temps inspiratoire détermine la durée réservée à l'inspiration, au cours du cycle respiratoire. Il est imposé en mode contrôlé et assisté/contrôlé, pour les cycles déclenchés. Il est laissé au libre choix du patient, inaccessible au réglage, en mode assisté (ou aide inspiratoire). Certains ventilateurs permettent de définir un temps inspiratoire maximal sur les cycles assistés. Ce réglage est important pour ne pas prolonger inutilement l'insufflation en cas de fuite.
- Le volume courant minimal en mode ventilation barométrique est disponible sur certains ventilateurs. Ce volume courant n'est pas déterminé directement par les réglages du ventilateur, même si l'ensemble des réglages visent à délivrer un volume d'air suffisant. Ce réglage est souvent considéré comme un minimal de sécurité, qui autorise le ventilateur, si le volume courant minimal n'est pas atteint, à augmenter la pression inspiratoire. Toutefois, certains appareils permettent de simuler une ventilation à volume contrôlé, en modulant en permanence la pression d'insufflation à l'aide d'algorithmes sophistiqués, pour obtenir le volume courant défini par les réglages.
- La pression d'insufflation maximale, lorsqu'un volume courant minimal est imposé, détermine la limite supérieure de pression d'insufflation autorisée pour atteindre le volume courant [15, 16].

Les ventilateurs volumétriques possèdent les possibilités de réglages suivantes.

- Le volume courant détermine le volume insufflé délivré à chaque cycle respiratoire.
- La fréquence respiratoire détermine le nombre de cycles respiratoires par minute imposés au patient ou minimal.
- Le rapport I/E détermine la durée réservée à l'inspiration et à l'expiration, au cours du cycle respiratoire, donc le débit d'insufflation, puisque le ventilateur devra insuffler son volume dans le temps qui lui est imparti. Certains ventilateurs disposent d'un réglage direct du débit.
- La sensibilité du trigger inspiratoire en mode assisté ou assisté/contrôlé détermine l'intensité de l'effort à fournir pour obtenir l'insufflation. Le choix de la valeur tient compte des capacités du patient à produire l'effort nécessaire pour déclencher le ventilateur. Une sensibilité trop importante du trigger expose à l'autodéclenchement.
- La courbe de débit permet de faire varier le débit au cours de l'insufflation, en l'augmentant ou en le diminuant progressivement.
- La pression expiratoire est réglée habituellement à 0 [17].

La procédure de réglage peut commencer par des valeurs faibles que l'on augmente progressivement.

À titre indicatif, le choix des paramètres de départ peut prendre en compte les valeurs suivantes [11] :

- pression inspiratoire autour de 10 cm H₂O (pression expiratoire minimale de 3 cm H₂O) ou volume environ 10 ml/kg de poids théorique ;
- fréquence (mode contrôlé et assisté/contrôlé) 12 à 16 cycles/min ou légèrement inférieure à la fréquence spontanée du patient adulte (pour l'enfant 15 à 25 cycles/min) ;
- temps inspiratoire ou I/E ½ voire plus (jusqu'à 1/1 en fonction de l'adaptation du malade) ;
- trigger à une valeur accessible au patient pour un déclenchement en ventilation de repos, donc sans « effort » particulier (prudence chez les patients atteints de MNM aux capacités musculaires faibles).

Les réglages sont ajustés avec la coopération du patient pour atteindre une stabilité de la ventilation et un confort jugés compatibles avec un endormissement. Quelques jours peuvent être nécessaires pour s'approcher progressivement de cet « idéal ». L'observation et l'interrogatoire du patient lors de la mise en œuvre de la VNI donnent les premières informations concernant la pertinence des réglages.

Ci-dessous, un exemple de questions à poser pour l'adaptation des réglages initiaux du ventilateur [12] :

1. Recevez-vous trop ou pas assez d'air ?
 - Trop : diminuer la pression positive inspiratoire ou le volume courant.
 - Pas assez : augmenter la pression positive inspiratoire ou le volume courant.
2. Est-ce que votre effort inspiratoire pour déclencher le ventilateur est aisément satisfait ?
 - Trop : diminuer la sensibilité du seuil de déclenchement.
 - Pas assez : augmenter la sensibilité du seuil de déclenchement.
3. Avez-vous suffisamment de temps pour expirer ?
 - Trop : augmenter la durée d'insufflation.
 - Pas assez : diminuer la durée d'insufflation.
4. Comment est la cadence du ventilateur ? (après avoir optimisé le déclenchement de l'insufflation)
 - Trop rapide : diminuer la fréquence respiratoire.
 - Trop lente : augmenter la fréquence respiratoire.

Le choix définitif des réglages ne peut se faire qu'en condition réelle d'utilisation, c'est-à-dire pendant ou après une nuit sous ventilation, en cas de ventilation nocturne. Les adaptations doivent permettre d'obtenir une ventilation satisfaisante tout en préservant le confort du patient.

Les réglages seront ajustés selon le respect des critères d'efficacité (énoncés ci-dessous). La disparition des symptômes accompagnant l'hypoventilation alvéolaire (fatigue, somnolence diurne, céphalées matinales) est un premier signe de bonne ventilation nocturne. La comparaison avant/après (la mise en route de la VNI au long cours) des gaz du sang permet de vérifier l'efficacité de la ventilation. Des mesures non invasives de la saturation du sang en oxygène et en dioxyde de carbone sont nécessaires mais pas suffisantes. Ainsi, le monitoring de l'oxymétrie nocturne du pouls apporte une information nécessaire, mais n'est pas un critère suffisant pour conclure à une amélioration de l'insuffisance respiratoire.

La PCO_2 transcutanée ($PtcCO_2$) a également l'avantage d'être une mesure non invasive, mais sa valeur n'est pas toujours fiable : elle peut être modifiée artificiellement sous l'effet du chauffage cutané local. De plus, elle ne permet pas de suivre des événements respiratoires à moins de 5 à 6 minutes. Elle pourrait être néanmoins pratiquée pour objectiver l'évolution de l'hypercapnie nocturne.

Recommandations

- Pour l'initiation de la VNI au long cours, les réglages de départ conseillés sont un volume courant de 10 ml/kg (par kg de poids théorique) et une fréquence machine entre 12 et 16 pour l'adulte, 15 à 25 pour l'enfant, quel que soit le mode de ventilation. Ce premier essai de réglage doit être suffisamment confortable pour être accepté par le patient.
- La surveillance médicale pendant l'hospitalisation initiale permet d'ajuster les réglages de départ, afin que le patient retourne à son domicile avec la prescription du matériel et des réglages pour une VNI au long cours adaptée à son état respiratoire.

I.3.7. Procédure de mise en œuvre

Discussion

La procédure de mise en œuvre d'une VNI au long cours s'étend sur un ou plusieurs jours, consécutifs ou non, et comporte au moins une nuit. On commence par le positionnement du malade, qui doit lui permettre de pouvoir suivre et collaborer à la procédure de réglage. Le patient est donc installé dans de bonnes conditions de confort physique et ventilatoire, même si cette position ne correspond pas tout à fait aux conditions usuelles d'utilisation du ventilateur.

Voici l'exemple d'un protocole de quatre jours de mise en œuvre d'une VNI au long cours [11] :

1^{er} jour

- bilan initial - examen clinique, explorations fonctionnelles respiratoires récentes, gaz du sang (GDS) - PaO₂ et PaCO₂ - en ventilation spontanée ;
- choix du premier masque et/ou alternance de plusieurs masques, choix du mode de ventilation, choix du premier ventilateur, premiers essais avec des réglages initiaux standard (5 à 10 minute d'essai, plusieurs fois dans la journée), réglage des alarmes ;
- poursuite de l'éducation du patient par le personnel médical et paramédical formé, concernant le matériel de ventilation ; autonomisation du patient et de ses aides (mettre son masque, mettre en marche et arrêter le ventilateur et ses alarmes, etc.).

2^e jour

- adaptation des réglages selon les remarques du patient, premier GDS après au moins une heure de ventilation continue du patient éveillé ;
- adaptation des réglages selon l'amélioration des GDS et des paramètres ventilatoires ;
- reprise des essais jusqu'à obtenir l'amélioration souhaitée avec une ventilation bien tolérée.

3^e jour

- poursuite de l'adaptation des réglages. En cas de bonne tolérance et d'efficacité de la ventilation, tentative de ventilation la nuit avec enregistrement nocturne, au mieux une polysomnographie.

4^e jour

- GDS au matin sous ventilation ;
- adaptation des réglages selon la tolérance et les résultats de la nuit ;
- GDS après plusieurs heures de débranchement, pour déterminer le besoin de ventilation pendant la journée, en particulier l'après-midi. Cette estimation est théorique, car la stabilisation est probablement encore incomplète ;
- sortie avec ordonnance précisant l'interface, les réglages, la durée et la répartition de la ventilation quotidienne.

Ce schéma n'est qu'un exemple de protocole de mise en œuvre de la VNI au long cours. D'autres schémas, plus accélérés, peuvent exister, avec, dès la première nuit, des essais de ventilation avec la participation des équipes de nuit.

Recommandations

- L'initiation d'une VNI au long cours nécessite une procédure écrite, répartie sur un ou plusieurs jours, consécutifs ou non.
- Il est recommandé de pratiquer, au cours de la période d'initiation de la VNI au long cours, une évaluation nocturne de la qualité de la ventilation, au mieux une polysomnographie (qui est généralement plus facilement réalisable en milieu hospitalier).

- La procédure d'initiation de la VNI inclut les étapes suivantes : essai, observation, contrôle, adaptation.
- L'ordonnance du médecin prescripteur doit préciser l'interface, les réglages (dont les réglages des alarmes) et la durée de VNI quotidienne (nocturne, diurne).

I.3.8. Critères d'efficacité immédiats

Discussion

La diminution (ou amélioration) de l'hypercapnie sous ventilation dans la journée et le lendemain témoigne de l'efficacité de la VNI, lors de sa mise en œuvre. Pour mesurer la teneur du sang en CO₂ on emploie soit la méthode invasive ponctuelle - GDS - soit des méthodes non invasives, continues - PtcCO₂, capnographie. Entre les résultats des mesures obtenues par ces deux dernières méthodes et la valeur exacte de la teneur en CO₂ du sang existe une différence, qui peut être estimée lors du bilan initial. Les méthodes transcutanées sont plus fiables chez l'enfant et demandent des étalonnages répétés. Des mesures invasives ou non invasives de la teneur en oxygène du sang peuvent apporter des informations complémentaires.

De même, l'interrogatoire permet d'apprécier la tolérance de la VNI, la disparition de la symptomatologie liée à l'hypoventilation alvéolaire.

Recommandation

- Les critères d'efficacité immédiats, qui permettent d'apprécier la tolérance et la qualité de la VNI, sont : la normalisation ou, à défaut, une diminution significative de la PaCO₂ sous ventilation mesurée par les gaz du sang (GDS) et l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil, surveillés par des méthodes non invasives (comme la PtcCO₂, l'oxymétrie, la capnographie). Ces objectifs doivent être atteints tout en préservant le confort du patient et la qualité de son sommeil.

I.3.9. Alarmes

Discussion

Les ventilateurs sont pourvus réglementairement d'alarmes. Les réglages des alarmes sont propres à chaque patient.

Pour les ventilateurs barométriques :

- L'alarme de volume courant insufflé minimal permet de détecter une augmentation des résistances. Certains générateurs de pression, qui permettent de définir un seuil minimal de volume insufflé ou de temps maximal d'insufflation, possèdent ce type d'alarme.
- L'alarme de volume courant insufflé maximal détecte les fuites et les débranchements. Certains générateurs de pression qui permettent de définir un seuil maximal de volume insufflé possèdent ce type d'alarme.
- L'alarme de fréquence maximal détecte les phénomènes d'auto-déclenchement du ventilateur ou une réelle tachypnée. Certains générateurs de pression, qui permettent de définir un seuil maximal de fréquence respiratoire, possèdent ce type d'alarme [16].

Pour les ventilateurs volumétriques :

- La sécurité haute pression permet de limiter la pression d'insufflation pour prévenir le risque de barotraumatisme. Au-delà de la pression choisie,

généralement 30-35 cm d'eau, une soupape de sécurité s'ouvre pour libérer la pression et une alarme sonore retentit.

- L'alarme basse pression fixe la valeur minimale de la pression inspiratoire à atteindre lors d'une insufflation, en dessous de laquelle l'alarme est déclenchée.
- L'alarme sur les volumes expirés, disponible sur certains, se déclenche lorsque le volume expiré est inférieur à un seuil réglé en fonction des caractéristiques respiratoires du patient [17].

Tous les ventilateurs sont pourvus d'une alarme de débranchement et de fin d'autonomie des batteries.

Les réglages des alarmes chez un patient stable sont difficiles du fait des fuites inévitables en VNI au long cours. Les alarmes doivent être adaptées au cas par cas en tenant compte du mode de ventilation, du type de circuit, du degré d'autonomie respiratoire du malade, de ses capacités motrices, de son entourage. Une alarme trop sensible peut être source de désagrément et présente autant de danger qu'une alarme pas assez sensible, car l'entourage risque de finir par ne plus y prêter attention. Il est donc difficile, en ventilation non invasive, de disposer d'alarmes qui rendent compte d'un problème réel en temps utile.

Le déclenchement d'une alarme peut être signe de dysfonctionnement du matériel, d'une inadaptation des réglages, mais surtout d'une aggravation de la maladie.

Une alarme complémentaire d'appel, indépendante du ventilateur, que le malade peut actionner (contacteur adapté), peut être utile.

Recommandation

- Chez les patients dépendants, les alarmes indispensables, qui doivent être activées, sont : l'alarme d'interruption de l'alimentation secteur (réglementaires sur tous les ventilateurs), l'alarme batterie (si batterie existante) et l'alarme de débranchement (alarme basse pression et/ou volume maximal).

I.4. Gestion des difficultés rencontrées lors de la mise en œuvre de la VNI au long cours

Discussion

Les fuites non intentionnelles sont la première cause de l'inefficacité de la VNI.

Elles peuvent être la cause d'une diminution importante du volume d'air insufflé dans les poumons, d'un déclenchement difficile, d'un dysfonctionnement de l'enchaînement inspiration/expiration, d'une fragmentation du sommeil, de l'irritation des yeux... Globalement, les fuites peuvent être la cause d'une insuffisance de la VNI et de l'inconfort du patient. Il est difficile de répondre à la question de la limite acceptable d'une fuite au niveau de l'interface.

D'autres difficultés, qui peuvent apparaître lors de la mise en œuvre de la VNI au long cours, sont énumérées dans le *tableau IV* (qui n'est pas exhaustif), ainsi que certaines de leurs solutions.

Tableau IV. Problèmes rencontrés lors de la mise en œuvre de la VNI [11, 12, 18].

Problème	Solution
fuites autour du masque (inévitables, à réduire au minimum)	repositionner le masque, réajuster le harnais, sans créer une pression trop importante au niveau de points de contact, ou changer le masque, pour un autre plus adapté à la morphologie du visage du patient, utilité d'avoir à disposition toute une gamme de masques
fuites buccales (elles peuvent rendre la ventilation inefficace) distension gastrique, ballonnements (surtout problème de la ventilation volumétrique) asynchronisme patient/ventilateur	mettre en place une mentonnière, remplacer le masque nasal par un masque bucco-nasal diminuer la pression d'insufflation, le volume courant, le temps d'insufflation tester la ventilation barométrique vérifier l'absence de problème technique, de fuites, augmenter la sensibilité du trigger ou diminuer la sensibilité du trigger (si auto-déclenchement dû à la déglutition, voire aux battements cardiaques) ; en pratique c'est souvent l'augmentation de la fréquence du ventilateur aboutissant à un mode contrôlé qui résout le problème
événements obstructifs, hypopnées	si l'obstruction est due à l'augmentation de la résistance des voies respiratoires supérieures, il peut être utile d'ajouter une pression expiratoire ; si l'obstruction est due à la fermeture de la glotte, elle-même due à un excès de ventilation, il faut diminuer la ventilation (pression ou volume) ; si l'obstruction est due à l'hypotonie du sommeil il faut augmenter la ventilation
encombrement en début de ventilation	prévoir désencombrement ; expliquer au patient que ce n'est pas un effet secondaire de la ventilation, mais un effet transitoire dû à la mobilisation de sécrétions
amputation du champ visuel	vérifier si le masque couvre une partie du champs visuel ; changer de masque
sécheresse des muqueuses	limiter les fuites buccales ; prévoir un système d'humidification chauffant
irritation de la peau, blessures nasales	changement de masque, application prophylactique de pansements, patches, hydrocoloïde, possible utilisation du lip-seal pendant la nuit
hypersalivation (dans le cas de l'utilisation d'une pièce buccale)	problème fréquent au début, tend à diminuer avec l'habitude et être remplacé par la sécheresse buccale ; humidification chauffante systématique des masques buccaux
vomissements, inhalation	éviter les masques opaques, modifier les réglages, éventuellement changer de ventilateur
angoisse, claustrophobie	utiliser des masques moins occlusifs, accompagnement, importance de la présence d'un soignant lors des séances de début de VNI au long cours
plaintes musculo-squelettales	positionner le ventilateur à la tête du lit pour permettre la rotation de la tête ; prévoir un raccord pivotant ; ajustement de l'ensemble de l'installation
troubles cognitifs avec refus de la ventilation bruit de la machine ou des fuites intentionnelles	vérifier que les troubles ne sont pas dus à l'hypercapnie ou l'hypoxémie avant de conclure à l'échec de la VNI au long cours essayer un autre ventilateur, changer de masque, changer le site de la fuite intentionnelle, utiliser la valve expiratoire du ventilateur
impossibilité d'utiliser le matériel	prévoir les modifications du masque et du ventilateur avec l'ergothérapeute, demander l'aide permanente d'une tierce personne
...	...

Les sources d'inefficacité ou de difficultés potentielles sont très nombreuses. Leur détection et l'analyse de leurs causes sont essentielles. Une équipe expérimentée permet de résoudre bon nombre d'entre elles. L'écoute du malade et de ses proches aide dans la recherche de solution.

Recommandation

- En cas d'intolérance, d'inefficacité ou d'échec de la VNI, il faut en chercher la ou les causes, pour y remédier (une liste de causes possibles, non exhaustive, est présentée dans la discussion).

I.5. Problèmes liés aux conditions pratiques de mise en œuvre de la VNI

Discussion

Dans les paragraphes précédents il est préconisé une mise en œuvre de VNI au long cours en milieu hospitalier, dans une unité spécialisée, pendant plusieurs jours, en continu ou discontinu, incluant au moins une nuit d'hospitalisation. De même, il a été recommandé que le patient et les proches soient formés et informés concernant l'atteinte respiratoire et l'utilisation de l'appareillage. Leur formation commence à l'hôpital, assurée par le personnel médical et paramédical, et continue à domicile, poursuivie par le personnel formé du service de soins à domicile.

Ces exigences supposent l'existence du personnel médical et paramédical, hospitalier et à domicile, ayant une formation dans le domaine de la VNI et des MNM.

La difficulté de réunir ces conditions en milieu hospitalier peut avoir plusieurs explications :

- le personnel médical et paramédical n'a pas systématiquement une formation VNI et MNM ;
- la formation des patients, de la famille et/ou des proches nécessite du temps ;
- une mise en œuvre sur plusieurs jours, dont une nuit, implique la disponibilité de lits d'hôpital et d'appareils d'exploration.

Les ressources matérielles et humaines ne sont pas uniformes dans l'ensemble du réseau de santé, d'où la nécessité d'adapter les recommandations en fonction des moyens à disposition.

II. TOUX ASSISTEE ET DESENCOMBREMENT : TECHNIQUES ASSOCIEES INDISPENSABLES A LA VNI AU LONG COURS

Discussion

La liberté des voies aériennes est une condition indispensable à l'efficacité de la VNI. La maîtrise de l'encombrement bronchique est donc une condition de maintien à long terme de cette efficacité.

En pratique courante la notion d'encombrement bronchique est associée à l'idée d'envahissement des territoires alvéolaires et des voies aériennes par des sécrétions anormales en quantité et en qualité. Cette situation, habituellement rencontrée dans le cadre des maladies pulmonaires chroniques ou aiguës, n'est pas la situation quotidienne des patients atteints de MNM.

Chez les patients atteints de MNM, à l'état stable, l'activité sécrétoire de la muqueuse bronchique est normale en qualité et en quantité. C'est le mécanisme naturel d'évacuation de ces sécrétions qui est inefficace. Ce mécanisme associe

normalement l'activité des cils vibratiles de la muqueuse, les mouvements respiratoires et les efforts supplémentaires d'expulsion (toux, raclement de gorge) lorsque les sécrétions s'accumulent dans les voies aériennes proximales.

En effet, le principe de la toux repose sur l'utilisation d'un courant aérien expiratoire pour propulser vers l'extérieur les sécrétions et les corps étrangers. La toux physiologique comprend trois phases : inspiration, compression par fermeture de la glotte associée à un début de contraction des abdominaux, expulsion par ouverture brutale de la glotte associée à la poursuite de l'effort expiratoire.

L'efficacité de la toux dépend donc du volume d'air inspiré, de la capacité à produire un effort expiratoire suffisant pour le mobiliser et de la fermeture de la glotte. Chez l'adulte sain, le débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux est de l'ordre de 600 à 700 l/min.

Dans les MNM la faiblesse des muscles respiratoires retentit sur toutes les phases de la toux, notamment sur la capacité inspiratoire et la force de propulsion expiratoire. De plus dans les maladies avec une atteinte bulbaire (SLA) le contrôle glottique est également altéré.

L'atteinte des muscles inspiratoires et expiratoires induit un effondrement du DEP à la toux. Les troubles ventilatoires conjugués au déficit de la toux contribuent à la stase des sécrétions bronchiques et exposent au risque de surinfection. Par ailleurs, les efforts de toux répétés et infructueux participent à l'épuisement des muscles respiratoires et aggravent le risque de décompensation.

La détection précoce d'un encombrement et des situations à risque et la mise en œuvre de méthodes pertinentes d'assistance à la toux passent par l'éducation du patient et de son entourage.

Recommandation

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

II.1. Évaluation de l'efficacité de la toux

Discussion

Dans les MNM un certain nombre de paramètres font état de l'inefficacité de la toux et/ou d'un possible encombrement bronchique [3, 19-23] :

- au plan clinique : intensité faible du son émis à la toux, répétition d'efforts de toux inefficaces, respirations rapides et superficielles ;
- une capacité vitale (CV) inférieure à 1,5 l ;
- une capacité inspiratoire maximale réduite ;
- une pression expiratoire maximale (P_{emax}) < 60 cm H₂O ;
- un DEP à la toux < 270 l/min en état stable. En fait, pour que la toux soit efficace, le DEP à la toux doit être > 160 à 180 l/min. Cependant, il a été montré qu'un DEP à la toux < 270 l/min en état stable peut descendre rapidement à moins de 160 l/min en cas d'événement aigu intercurrent ;
- la baisse de la saturation du sang en oxygène SaO₂ < 95 %.

Autres paramètres, la CVF < 2,1 l (capacité vitale forcée) ou le VEMS < 2,1 l/s (volume expiratoire maximum à la première seconde) seraient associés à une possible diminution du DEP à la toux en dessous de 270 l/min.

Tout épisode infectieux même limité aux voies aériennes supérieures doit être considéré comme un risque majeur.

Recommandations

- L'exploration de la qualité de la toux est nécessaire. Les paramètres évalués sont la capacité inspiratoire, la force des muscles expiratoires et la qualité de la fermeture glottique. Les observations cliniques complétées par une mesure du DEP à la toux constituent le meilleur outil pour la détection d'une toux inefficace.
- Une valeur de DEP à la toux supérieure à 180 l/min, chez l'adulte, est suffisante pour produire une toux efficace. Pour des valeurs de DEP à la toux inférieures à ce seuil, des techniques manuelles et/ou instrumentales d'assistance à la toux seront impérativement associées à la VNI.
- Le bilan oriente le choix vers la ou les méthodes optimales d'assistance à la toux.

II.2. Méthodes de désencombrement/toux assistée

Discussion

Dans les MNM, les difficultés d'expectoration sont permanentes. Les méthodes d'assistance à la toux doivent être considérées comme des gestes de la vie quotidienne, mis en œuvre à la demande. La toux assistée participe ainsi à la prévention de l'encombrement bronchique, facteur déterminant du maintien de l'efficacité de la VNI au long cours à long terme.

Les techniques de toux assistée visent l'expulsion des sécrétions bronchiques situées dans les voies aériennes proximales. Elles se distinguent des techniques de désencombrement périphérique (drainage), appliquées en cas d'encombrement diffus, qui visent la mobilisation des sécrétions des voies aériennes distales vers les voies aériennes proximales. D'ailleurs, dans le cadre d'un encombrement diffus, les manœuvres de toux assistée précèdent et suivent les manœuvres de drainage au cours de la séance de désencombrement [5]. Au quotidien, en état stable, la toux assistée ne nécessite pas d'être associée au désencombrement périphérique chez les patients atteints de MNM.

L'inefficacité de la toux dans les MNM est autant due à la faiblesse des muscles expirateurs qu'à celle des muscles inspirateurs. C'est pourquoi il faut autant aider le patient à expulser l'air sous pression, que l'aider à admettre suffisamment d'air dans ses poumons. Ainsi, l'obtention d'un DEP à la toux compatible avec une toux productive impose, la plupart du temps, le recours à une aide inspiratoire, par hyperinsufflation ou stockage de plusieurs volumes consécutifs, préalable à la compression abdominale et/ou thoracique, qui accompagne l'expiration.

Méthodes de toux assistée

1 - L'assistance manuelle à l'expiration (assistance manuelle à la toux) repose sur les méthodes passives de contrôle manuel du flux expiratoire par une tierce personne. En cas de déficit sévère de la capacité inspiratoire, l'aide manuelle expiratoire seule, abdominale et/ou thoracique, ne suffit généralement pas à restaurer un DEP à la toux compatible avec une toux efficace [24].

2 - L'aide à l'inspiration, en augmentant le volume d'air contenu dans les poumons, peut permettre au patient éduqué de gérer lui-même le désencombrement bronchique, grâce au retour élastique du poumon et de la cage thoracique, associé à ses capacités expiratoires résiduelles et éventuellement à des mouvements annexes (par exemple appui abdominal contre la ceinture de sécurité ou la tablette du fauteuil). Le patient peut être éduqué à augmenter seul son volume inspiré par le recours à la respiration glosso-pharyngée ou FROG. Cette technique consiste en la propulsion de petits volumes d'air dans la trachée à l'aide de mouvements répétés de la bouche et de la langue. Il peut aussi être éduqué à l'*air stacking* en utilisant son

ventilateur. Il s'agit du stockage de plusieurs volumes courants successifs dans les poumons, sans expirer entre les insufflations (ventilateur volumétrique) ou d'une hyperinsufflation, par augmentation de la pression d'aide (ventilateur barométrique). Un simple ballon insufflateur manuel peut également permettre de pratiquer l'*air stacking* ou l'hyperinsufflation, en toute circonstance et pour un coût modique, mais avec l'aide d'une tierce personne. L'aide inspiratoire seule est en moyenne aussi efficace, en termes d'augmentation du DEP à la toux, que l'aide expiratoire seule [24].

3 - L'aide à l'inspiration associée à l'aide à l'expiration permet de cumuler les bénéfices des deux méthodes et de restaurer un DEP à la toux compatible avec une toux efficace, même dans les déficits sévères [24]. C'est en ce sens la méthode de choix pour la toux assistée.

4 - Les appareils d'assistance mécanique à la toux (insufflateur-exsufflateur mécanique) sont des appareils réapparus récemment, alors qu'ils étaient utilisés dans les années 60 lors des épidémies de poliomyélite. Ces appareils, tel le *Cough Assist*[®], en appliquant successivement une pression positive et une pression négative, réalisent une hyperinsufflation, immédiatement suivie d'une hyperexsufflation (dépression). Utilisés avec un masque naso-buccal, ils se comportent, d'une certaine manière, comme un aspirateur de sécrétions non invasif. Les pressions positive et négative sont réglables de + 60 à - 60 cm H₂O [25]. Le DEP à la toux obtenu peut dépasser 400 l/min. Les valeurs des paramètres de « l'in-exsufflator » sont patient-dépendantes, il n'existe pas de valeurs indicatives à recommander. Pour une bonne efficacité, l'usage de ce type d'appareil exige une éducation du patient (qui doit notamment garder la glotte ouverte à l'expiration) et de l'opérateur (qui va maintenir le masque en place et manœuvrer les commandes pour passer de l'insufflation à l'exsufflation).

Méthodes de désencombrement périphérique

L'aide au drainage bronchique est indispensable lorsque la quantité de sécrétions conduit à un engorgement de l'arbre bronchique. Elle demande généralement l'intervention d'un professionnel entraîné, mais les patients et leur entourage peuvent être éduqués à certaines techniques et précautions simples.

1 - L'aide manuelle au désencombrement périphérique repose sur des compressions manuelles visant à augmenter le flux expiratoire dans les territoires encombrés pour mobiliser les sécrétions vers les voies aériennes proximales. Certains auteurs utilisent les appareils de kinésithérapie respiratoire pour aider au drainage bronchique (appareils d'IPPB) [4, 26, 27]. Par ailleurs, une étude contrôlée observe une certaine efficacité de la stimulation de la clairance muco-ciliaire en clinique lors de l'utilisation d'un ventilateur en pression positive continue [28].

2 - L'assistance mécanique au désencombrement périphérique est un outil complémentaire du désencombrement manuel. Elle est particulièrement précieuse chez les patients très faibles, sévèrement encombrés. Les appareils de ventilation à percussions intrapulmonaires, type Percussionnaire[®], sont utilisés dans de nombreuses pathologies marquées par l'encombrement (hypersécrétion, fausses routes, toux inefficace, surinfections, atélectasie). Le principe de ces appareils est d'insuffler de petits volumes d'air (volumes inférieurs au volume courant) à haute fréquence (80 à 400 cycles/min) et à une pression donnée, en circuit ouvert. Le Percussionnaire[®] utilise les mêmes interfaces que la VNI. Le recours à cette méthode de drainage mécanique ne dispense pas de pratiquer des manœuvres de toux assistée pour évacuer les sécrétions bronchiques collectées.

Recommandations

- Le patient et son entourage doivent être formés aux techniques d'assistance à la toux par le kinésithérapeute hospitalier en lien avec le kinésithérapeute de terrain, qui en assurera la continuité, le suivi et la réévaluation.
- L'éducation aux techniques de toux assistée doit être réalisée en état stable et l'efficacité de la méthode doit être contrôlée par une mesure du DEP assisté à la toux.
- Plusieurs techniques de toux assistée doivent être essayées, la plus efficace et la mieux tolérée étant retenue en accord avec le patient.

III. AUTRES ASPECTS ASSOCIES A LA VNI AU LONG COURS

III.1. Supplémentation en oxygène

Discussion

La principale cause d'insuffisance respiratoire dans les MNM étant l'hypoventilation alvéolaire consécutive à la faiblesse musculaire inspiratoire et/ou expiratoire, une supplémentation en oxygène associée à la VNI au long cours est *a priori* inappropriée, en première intention [29]. En l'absence d'atteinte parenchymateuse ou vasculaire, un apport supplémentaire en oxygène n'est pas utile et peut aggraver les conséquences de l'hypoventilation nocturne.

L'apparition d'une hypoxémie ($SpO_2 < 95\%$), sans augmentation de l'hypercapnie, chez les patients atteints de MNM sous VNI au long cours doit évoquer, en premier lieu, un problème d'encombrement bronchique.

Dans des situations particulières, comme une hypoxémie persistante sous VNI au long cours en dépit des réglages optimaux, une supplémentation provisoire en oxygène (sous VNI au long cours), bien dosée et surveillée, est envisageable.

Recommandations

- La VNI au long cours dans les MNM se fait en air ambiant et ne nécessite pas une supplémentation en oxygène, sauf dans le cas particulier de pathologies pulmonaires parenchymateuses associées.
- L'oxygène peut être ajouté dans des situations particulières, comme une hypoxémie persistante sous VNI malgré des réglages optimaux de la ventilation mécanique.
- Dans le cas d'une supplémentation en oxygène, celle-ci doit rester provisoire et faire l'objet de réévaluation. Il faut pouvoir détecter à tout moment l'apparition d'une hypercapnie ou l'aggravation de celle-ci sous oxygène.

III.2. VNI au long cours et déplacement en fauteuil

Discussion

Dans les MNM, la VNI au long cours est souvent associée à d'autres appareillages et accessoires comme les orthèses (corset, têtère, attelles, etc.) et le fauteuil. De ce fait, un certain nombre d'adaptations sont nécessaires, en fonction des particularités de chaque patient.

Un patient à mobilité réduite, dépendant du ventilateur, doit pouvoir se déplacer en fauteuil avec son ventilateur obligatoirement pourvu de batterie interne et, si besoin, externe. Le fauteuil doit être muni d'un support pour le ventilateur et pour la batterie externe.

Le ou les supports doivent respecter l'ergonomie d'utilisation du fauteuil. Ils doivent être facilement démontables sans outils spécifiques, positionnés dans le respect des fonctionnalités du fauteuil, sans le déséquilibrer, et adaptés aux dimensions du ventilateur.

Le ventilateur et son bloc d'alimentation électrique seront maintenus sur leur support au moyen de sangles à ouverture rapide. Le ventilateur doit pouvoir fonctionner quelle que soit la position du dossier. Les écrans de contrôle seront toujours visibles et les commandes restent accessibles. Les accessoires du ventilateur ne doivent pas dépasser en dehors du gabarit du fauteuil.

Le ventilateur doit utiliser d'abord les réserves de la batterie externe et seulement en dernier recours faire appel à la batterie interne. Les batteries du fauteuil ne peuvent, en aucun cas, servir à l'alimentation du ventilateur.

Le circuit et l'interface doivent pouvoir suivre les mouvements du patient. Il est recommandé de limiter le nombre de raccords et d'éviter les longueurs excessives [30].

Il faut étudier le déplacement du fauteuil avant de fixer la position des circuits, dans le but d'éviter leur accrochage sur le trajet et le débranchement du ventilateur, qui peut mettre en danger la vie du patient.

Recommandation

- L'adaptation du ventilateur et de ses accessoires sur un fauteuil roulant sera effectuée dans un centre de compétences, par un personnel formé.

III.3. Hygiène de vie et nutrition

Discussion

Les troubles nutritionnels sont fréquents au cours de MNM, surtout chez l'enfant.

Il peut exister un problème de surpoids ou une légère obésité, qui augmente le besoin en oxygène et gêne la ventilation. Le contrôle du poids est souhaitable, tout en sachant qu'un régime amaigrissant non contrôlé est dangereux.

À l'inverse, à un stade évolué de l'insuffisance respiratoire, les patients atteints de MNM peuvent présenter des problèmes de dénutrition. L'état de dénutrition se répercute sur les possibilités respiratoires, créant un cercle vicieux. Les mécanismes impliqués sont multiples : consommation d'oxygène par la digestion, réplétion gastrique aggravant le syndrome restrictif, surtout en cas de paralysie diaphragmatique (majoré éventuellement par un corset mal conçu), lenteur de la mastication et de la déglutition qui vont diminuer les prises alimentaires, etc.

En l'occurrence, l'assistance ventilatoire devrait être associée à une assistance nutritionnelle, les patients pouvant bénéficier des conseils de diététiciens et/ou de gastro-entérologues.

À titre d'exemple, des repas itératifs légers, faciles à assimiler, demandent moins d'effort de digestion, économisant ainsi l'oxygène. Il faut éviter les aliments qui entraînent des ballonnements (choux, asperges, oignons, radis, artichauts), les boissons gazeuses, la bière. L'aérophagie est également favorisée par des repas trop rapides ou par la simultanéité du parler et manger. Pour éviter de trop remplir l'estomac, il est préférable de boire surtout entre les repas.

Le régime et les suppléments nutritionnels sont à proposer avant le recours à une nutrition entérale artificielle, par sonde naso-gastrique mise et enlevée tous les jours ou par gastrostomie. Dans certaines circonstances la nutrition entérale peut être nécessaire.

Dans tous les cas, il est nécessaire de dépister et traiter le reflux gastro-œsophagien, fréquent chez l'enfant.

Une bonne hydratation, en moyenne au moins 1,5 litre d'eau par jour, est très importante, permettant de maintenir la fluidité des sécrétions bronchiques. En cas d'infection, fièvre ou si le temps est chaud, il est nécessaire de boire 2 à 2,5 litres d'eau par jour [14].

Recommandations

- L'état nutritionnel est influencé par l'état respiratoire, qui à son tour se répercute sur le premier. Pour l'évaluation de l'état nutritionnel, il est recommandé de suivre l'évolution de la courbe pondérale de la personne concernée au cours du temps.
- Les professionnels de proximité et les autres soignants doivent respecter autant que possible les règles d'hygiène concernant la consommation de tabac, la vaccination préventive et l'évitement en cas de maladie contagieuse.
- Tous les patients doivent être vaccinés tous les ans contre la grippe et tous les 5 ans contre le pneumocoque.

IV. GESTION AU QUOTIDIEN DE LA VNI AU LONG COURS A DOMICILE

IV.1. Retour à domicile

Discussion

L'enquête sociale vise à apprécier les conditions sociales du retour et les ressources humaines et financières à domicile. Les éventuelles aides à domicile ou les adaptations matérielles de l'environnement du patient doivent être mises en place avant la sortie.

Les professionnels de proximité et le prestataire responsable de la fourniture de l'appareillage jouent un rôle essentiel dans la conduite du traitement, mais aussi dans l'éducation du patient et de son entourage concernant :

- la bonne adaptation du patient aux choix thérapeutiques ;
- l'évaluation de l'efficacité du traitement ;
- la recherche des signes d'une aggravation de l'insuffisance respiratoire [6].

Les proches du malade doivent être formés, leur contribution aidant au succès du traitement. Leur désir de participation passe par une bonne compréhension de la maladie [11].

Les MNM sont des maladies rares, le plus souvent méconnues des professionnels de santé non spécialisés. Afin de faciliter la prise en charge en cas d'urgence le patient doit détenir des documents clairs et précis sur son diagnostic, son état actuel, les risques potentiels, les traitements en cours, les personnes à contacter.

Recommandations

- La demande d'entente préalable adressée à la caisse d'assurance maladie du patient est rédigée durant l'hospitalisation.
- La prescription d'appareillage à domicile nécessite un support logistique de qualité et des garanties de suivi et de maintenance.
- L'équipe médicale et paramédicale qui est en charge du suivi à domicile (médecin traitant, kinésithérapeute et/ou infirmière de la société prestataire ou de proximité) doit organiser un entretien préalable à la sortie d'hôpital, ou à domicile, dès le retour, avec le patient et sa famille.
- Le personnel de la société prestataire qui prête le matériel (kinésithérapeute, infirmière) doit rencontrer le patient et sa famille avant la sortie du service. Il doit être présent à domicile le jour du retour du patient pour assurer la transition entre l'hôpital et le milieu de vie.

- Le médecin traitant doit recevoir des informations précises et détaillées sur le diagnostic, l'état (actuel) du patient, les risques potentiels, l'évolution prévisible, le traitement entrepris (VNI au long cours), les risques éventuels liés à l'appareillage et les recours éventuels (conduite à tenir, référent à contacter).
- Au retour à domicile, le patient et sa famille doivent disposer d'un document écrit détaillant la procédure à suivre en cas de problème technique (appel prestataire, utilisation du matériel de secours, service technique disponible 24 h/24, 7 j/7) ou de problème médical (appel médecin traitant, urgences générales, urgences médicales spécialisées disponibles 24 h/24, 7 j/7).
- Lors des déplacements à distance du domicile (vacances par exemple) le patient doit avoir à sa disposition, pour emporter, un document succinct résumant l'historique de sa maladie, les réglages des ventilateurs, les risques liés à différentes situations ou traitements médicamenteux, la liste du matériel à transporter et les coordonnées du centre référent.

IV.2. Surveillance au quotidien du patient sous VNI au long cours à domicile

Discussion

La surveillance au quotidien est réalisée, après le patient lui-même, par la famille et/ou l'entourage, d'où l'importance de l'éducation de ces soignants non professionnels concernant les caractéristiques et l'évolution de la pathologie, ainsi que l'utilisation de l'appareillage et des accessoires de ventilation. Cette éducation, assurée par un personnel médical et paramédical formé, débute à l'hôpital, donc avant le retour à domicile. Elle est poursuivie et entretenue avec l'aide des professionnels de proximité et du prestataire [6].

La surveillance ponctuelle, prévisionnelle ou à la demande, est assurée par les professionnels de proximité et le service technique et paramédical du prestataire.

Par obligation réglementaire, un représentant du service paramédical du prestataire (infirmier ou kinésithérapeute) assure la prise en charge à domicile suivant un rythme régulier : tous les 2 à 4 mois selon les besoins du patient ou la demande du médecin. Lors de la première visite il vérifie l'installation du matériel et évalue l'éducation à la ventilation afin de s'assurer de la bonne compréhension de l'enseignement déjà dispensé et répondre à d'éventuelles questions. Il vérifie que les réglages respectent la prescription du médecin. L'infirmière contrôle la tolérance au traitement, vérifie les réglages des paramètres et remet au patient du matériel consommable (masques, circuits, humidificateur, harnais, filtres). Elle envoie au médecin prescripteur et au médecin traitant un compte rendu de la visite : relevé d'observance (durée d'utilisation journalière relevée par compteur horaire), paramètres de réglages du ventilateur, oxymétrie ponctuelle.

Entre les visites systématiques il est possible de contacter le correspondant paramédical et en son absence une permanence téléphonique est assurée pour répondre aux besoins et tenir informées les personnes concernées.

Le service technique du prestataire assure une permanence par des visites systématiques tous les 3 mois, le changement des filtres, des circuits, le contrôle des paramètres, le test des alarmes et la remise de consommables si nécessaire. En cas de problèmes techniques survenant sur la machine en dehors des visites un service technique est à disposition 24 h/24 et 7 j/7 pour assurer une assistance téléphonique ou intervenir à domicile si nécessaire [31].

Le ventilateur et le matériel consommable nécessitent un nettoyage et un changement réguliers.

Par ailleurs, le retour à domicile d'un patient avec une prescription de VNI au long cours peut représenter une charge considérable pour les proches [9] qui doivent

assurer une surveillance au quotidien, comprenant la surveillance nocturne. Il serait souhaitable de trouver des solutions pour envisager le répit des membres de la famille et des autres soignants, objectif difficile à atteindre, dans les conditions actuelles [32].

Le patient et sa famille doivent avoir la possibilité de contacter 24 h/24 et 7 j/7 un médecin senior.

Recommandations

- La surveillance au quotidien est réalisée et partagée, selon chaque cas particulier, par le patient, la famille et/ou l'entourage. Ces personnes sont formées à cet effet par le personnel paramédical de la société prestataire et de proximité (kinésithérapeute et infirmière).
- Un représentant du service paramédical de la société prestataire (kinésithérapeute et infirmière) assure la prise en charge à domicile selon un rythme régulier de routine d'une visite tous les 2 à 4 mois. Cette périodicité peut être modifiée selon les besoins du patient ou la demande du médecin. Le personnel paramédical de la société prestataire devra indiquer à la famille les règles d'hygiène concernant le nettoyage régulier de l'interface, des circuits et du ventilateur. Il devra vérifier les paramètres et le bon fonctionnement du ventilateur.
- Le service technique de la société prestataire assure une permanence par des visites systématiques tous les 3 mois. Il est en charge du changement des filtres, des circuits, du contrôle des paramètres, du test des alarmes et de la remise des consommables.
- Le personnel de la société prestataire transmet au médecin prescripteur et au médecin traitant les informations recueillies.

V. SURVEILLANCE MEDICALE PERIODIQUE ET AGGRAVATION DE L'ETAT RESPIRATOIRE

V.1. Surveillance périodique du malade en milieu hospitalier

La prise en charge du patient atteint d'une maladie neuromusculaire doit être réalisée par une équipe pluridisciplinaire, centrée sur sa pathologie.

Le choix du rythme de surveillance sera fonction de l'évolutivité ou de la gravité de la maladie. Une première visite systématique à 1 mois de la mise en route est nécessaire [6]. Ensuite les visites doivent être prévues à 3 mois, 6 mois, 1 an et ensuite des visites annuelles ou biannuelles. Pour les patients pédiatriques une surveillance plus rapprochée est nécessaire.

La surveillance reposera principalement sur la tolérance et l'efficacité clinique, les gaz du sang et les enregistrements nocturnes.

L'interrogatoire permet au médecin d'évaluer l'absence, les réminiscences ou la réapparition des signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire.

Les gaz du sang constituent une exploration d'importance majeure dans le suivi des patients sous VNI au long cours. S'agissant d'un examen invasif, les gaz du sang capillaire sont envisageables, à condition d'assurer un prélèvement correct. Il est assez fréquent d'observer, chez les patients ventilés pour une maladie neuromusculaire avancée, une alcalose respiratoire sous ventilation.

Si l'enregistrement nocturne ne peut être réalisé qu'à l'hôpital, le bilan se fera pendant une journée et une nuit d'hospitalisation. Si l'enregistrement nocturne peut être réalisé au domicile du patient, le patient peut être évalué en hôpital de jour avec

le résultat de son enregistrement nocturne. Cette solution semble la plus proche de la réalité de vie du patient, qui dort ainsi dans son environnement habituel.

On peut considérer que la saturation nocturne seule est insuffisante. Si elle peut être rassurante quand elle est normale, elle est difficile à interpréter en cas de désaturations (probablement dues à des apnées obstructives ou centrales, à des hypopnées, à des asynchronismes patient/ventilateur, ou à des fuites voire une panne du matériel) [6]. Il est alors nécessaire de disposer d'un enregistrement de polysomnographie nocturne.

Recommandations

- Le patient doit être suivi dans le service hospitalier où la VNI a été débutée. Une première visite systématique est prévue à 1 mois après le retour à domicile. Les visites doivent être régulières pendant la première année, leur fréquence étant établie par le médecin référent en fonction de la pathologie.
- Des visites annuelles ou biannuelles dans le service hospitalier où la VNI a été débutée seront prévues ensuite, fréquence à moduler également en fonction de l'évolutivité de l'atteinte respiratoire du patient.
- Lors des visites régulières dans le service hospitalier où la VNI a été débutée, un bilan complet (bilan clinique, explorations fonctionnelles respiratoires et gaz du sang) est recommandé. De même un contrôle nocturne annuel (éventuellement polysomnographie), chez l'adulte en milieu hospitalier ou à domicile, est souhaitable.
- Pendant les visites régulières dans le service hospitalier où la VNI a été débutée, l'équipe médicale et paramédicale doit vérifier le matériel (ventilateur, circuit, interface), ainsi que son utilisation.

V.2. Gestion de l'aggravation de l'état respiratoire du fait de l'évolution de la maladie

Discussion

La plupart des MNM sont des maladies plus ou moins évolutives et toujours susceptibles d'aggravations ponctuelles, par un ou des facteurs de surcroît, parfois minimes. La clinique, relativement trompeuse et pauvre, ne permet pas toujours d'identifier les signes d'une aggravation, mais reste un élément capital d'alarme.

L'aggravation de l'état respiratoire se manifeste par :

- la récurrence des symptômes cliniques d'hypoventilation ;
- l'augmentation de la PaCO₂ en ventilation spontanée ;
- la détérioration des échanges gazeux sous ventilation nocturne ;
- une poussée d'insuffisance respiratoire aiguë ;
- une augmentation du besoin de ventilation quotidienne ;
- un encombrement bronchique difficile à gérer.

Dans ces situations, avant d'incriminer l'évolution de la maladie ou l'apparition d'un épisode aigu surajouté, il convient de vérifier l'observance et la qualité de la ventilation. La qualité de la ventilation peut être améliorée par l'optimisation des réglages, de l'interface, l'augmentation de la durée de ventilation (ventilation buccale en journée).

Ces solutions peuvent s'avérer parfois insuffisantes, et peuvent alors amener à discuter de l'opportunité d'une trachéotomie, avec toutes les conséquences entraînées.

Recommandation

- En cas d'aggravation de l'état respiratoire, sans événement respiratoire intercurrent, du fait de l'évolution de la MNM, il faut essayer d'adapter la

ventilation en proposant, dans l'ordre, les solutions suivantes : optimiser les réglages, augmenter la durée de ventilation (en proposant la ventilation buccale diurne en complément de la ventilation nocturne) ou proposer un changement du mode de ventilation.

VI. LIMITES ET ALTERNATIVES DE LA VNI AU LONG COURS

VI.1. Limites de la VNI au long cours

La VNI au long cours atteint ses limites quand après avoir tout mis en œuvre pour trouver le matériel adapté - changement d'interface, de mode ventilatoire, de ventilateur, de réglages - il n'est plus possible de corriger l'hypoventilation alvéolaire ou lorsque l'inconfort est devenu intolérable. Cette situation peut être rencontrée dans le cadre de l'évolution de la maladie, mais aussi dans le cas de complications médicales intercurrentes.

L'apparition de troubles de déglutition peut retentir sur la pratique de la VNI. Ces troubles doivent être recherchés par l'interrogatoire du patient (efforts de déglutition répétés et inefficaces, épisodes asphyxiques, régurgitations nasales, difficultés de mastication, sensation de morceau dans la gorge, stase buccale après déglutition, etc.), par l'examen clinique (bilan de la déglutition) et par des explorations fonctionnelles comme la vidéoradioscopie ou la vidéofibroscopie du carrefour aéro-digestif.

La déglutition implique une coordination entre activation et inhibition de nombreux muscles. Des troubles neurologiques centraux (SLA) peuvent être à l'origine des troubles de déglutition avec fausse route. Mais pour la plupart des MNM ces troubles sont liés à l'atteinte musculaire qui peut concerner les muscles impliqués dans une ou plusieurs phases de la déglutition : la phase orale avec des difficultés de mastication et de mobilisation de la langue, la phase pharyngée avec une faiblesse de la contraction du voile palatin, de la paroi pharyngée, une mauvaise fermeture des cordes vocales, une moindre ascension laryngée, la phase œsophagienne avec une mauvaise ouverture/fermeture du sphincter œsophagien. De plus, l'hypoventilation peut révéler ou accentuer les troubles de déglutition.

Cliniquement, ces difficultés s'expriment surtout par un allongement du temps de déglutition. Ainsi, l'évolution respiratoire des patients atteints de MNM mène à un besoin croissant d'assistance ventilatoire, alors que le temps de déglutition est parallèlement prolongé. Arrive un moment où, sous ventilation diurne, le patient doit « choisir » entre respirer et déglutir. Naturellement le choix se porte vers la respiration et le patient commence à maigrir. Devant cette situation la réponse thérapeutique adaptée serait la gastrostomie, plutôt que le remplacement de la VNI au long cours par une ventilation invasive.

D'autres situations peuvent également remettre en cause l'efficacité de la VNI au long cours, comme l'intolérance à l'interface ou à la ventilation.

Les limites de la VNI au long cours ne sont pas uniquement médico-techniques. Certains malades sont inobservants et choisissent de ne pas faire ou d'interrompre la VNI. La recherche de causes éventuellement remédiables est à réaliser. Ces causes peuvent être d'ordre familial (personne isolée, mal entourée), économique (limites financières pour obtenir des aides humaines) ou psychologique (troubles cognitifs et comportementaux significatifs).

Si le patient et sa famille décident de ne pas accepter la VNI au long cours, le médecin doit néanmoins les informer sur les différentes options de ventilation assistée et leur donner des conseils concernant la fin de vie. Il faut leur offrir la possibilité de consulter des spécialistes des soins palliatifs [3].

Recommandation

- Hormis l'état de santé du patient, les limites de la VNI au long cours peuvent être d'ordre familial et social (personne isolée dépendante de la ventilation), économique (limites financières des aides humaines) ou psychologique (troubles cognitifs et comportementaux significatifs).

VI.2. Autre modalité de ventilation mécanique - la ventilation invasive

L'assistance ventilatoire par trachéotomie (ou ventilation invasive - VI) est une autre modalité de ventilation mécanique au long cours dans les MNM.

Compte tenu de la variété des pathologies regroupées sous le nom de MNM, de leur évolutivité, de la pratique et l'expérience des équipes médicales, le recours à la VI est considéré de différentes manières.

Selon certains auteurs et experts, le recours à une trachéotomie reste possible en cas d'aggravation de l'insuffisance respiratoire nécessitant une assistance ventilatoire permanente [33]. L'encombrement bronchique non maîtrisé, les troubles sévères de déglutition, les situations aiguës (urgences) sont également mentionnés comme situations nécessitant le recours à une VI.

D'autres experts doutent d'une meilleure efficacité de la ventilation assistée par trachéotomie, comparée à une VNI au long cours 24 h/24 bien conduite et bien assistée techniquement (assistance à la toux et techniques de désencombrement maîtrisées).

Quant à la qualité de vie, il n'existe pas d'études récentes montrant la supériorité de l'une ou l'autre de ces modalités de ventilation mécanique bien conduites.

Ce qui est admis, c'est qu'après avoir tenté toutes les possibilités de la VNI - utilisation de différents masques pour varier les points d'appui et suivre les besoins de la vie quotidienne (alimentation, parole, lecture), utilisation de la pipette buccale, essai de différents modes ventilatoires (barométrique, volumétrique), ajustement des réglages du ventilateur, toux assistée et désencombrement, etc. - le recours à une trachéotomie peut être envisagé.

Faire appel à une assistance ventilatoire par trachéotomie au long cours (hors situations aiguës) reste néanmoins une démarche complexe, nécessitant anticipation et préparation du patient et de son entourage. Cette démarche doit être considérée dans le cadre d'un projet de vie, le patient et son entourage étant correctement informés sur la prise en charge ultérieure, la capacité ou non de maintenir une autonomie une fois la trachéotomie réalisée, la possibilité de continuer de vivre dans le lieu de son choix. La décision de recourir à une ventilation invasive comme prise en charge au long cours de la fonction ventilatoire nécessite donc l'accord éclairé du patient et/ou de son entourage.

Un cas particulier est celui des maladies rapidement évolutives, telle la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Dans certaines situations la proposition d'une ventilation invasive est discutable, s'il ne s'agit pas d'un projet de vie, organisé, accepté par le patient et son entourage proche. Il doit être possible d'envisager comme recevable la demande du patient de mettre fin à une technique de suppléance vitale qu'il peut considérer à un moment de l'évolution de sa maladie neurologique comme un acharnement thérapeutique (loi n°2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie). La discussion autour des différentes

possibilités de prise en charge de la fonction ventilatoire pour des patients atteints de SLA doit être suffisamment anticipée.

Recommandation

- En cas d'aggravation de l'insuffisance respiratoire sous VNI, et devant l'inefficacité de celle-ci, le médecin pourra proposer au patient, avec le soutien de son entourage, le recours à une ventilation par trachéotomie. La décision de recours à la trachéotomie ne sera prise qu'avec leur accord éclairé.

VII. PARTICULARITES DE LA VNI AU LONG COURS CHEZ L'ENFANT

Les MNM les plus fréquentes en pédiatrie sont l'amyotrophie spinale, la myopathie de Duchenne et les myopathies congénitales.

Une des particularités du patient pédiatrique atteint de maladie neuromusculaire est l'apparition d'une faiblesse des muscles respiratoires et paravertébraux avant la fin de la croissance thoracique et vertébrale. Cette faiblesse est souvent responsable de l'installation progressive d'un syndrome respiratoire restrictif, aggravé par une scoliose thoracique. En outre, il est probable que la diminution des mouvements respiratoires chez le jeune enfant limite la croissance thoraco-pulmonaire.

Les indications pour débiter la VNI au long cours chez l'enfant ne diffèrent pas de celles de l'adulte. Généralement, chez l'adulte, l'hypercapnie diurne est le principal critère admis pour débiter une VNI au long cours. Mais les indications de la VNI sont susceptibles d'évoluer. Il est possible qu'une mise en œuvre plus précoce de la VNI, basée exclusivement sur des signes d'hypoventilation alvéolaire nocturne, puisse s'accompagner d'un bénéfice significatif sur la qualité du sommeil, mais également la croissance thoraco-pulmonaire et staturo-pondérale, et le développement neurologique et psychomoteur de l'enfant.

Les modes ventilatoires recommandés chez l'enfant sont les mêmes que chez l'adulte, avec la possibilité d'utiliser initialement une ventilation barométrique. Néanmoins, la sévérité de l'atteinte paralytique des muscles respiratoires peut conduire à proposer un mode volumétrique en première intention. Ce mode de ventilation est souvent plus à même de corriger l'hypoventilation alvéolaire, lorsque l'état de l'enfant s'aggrave.

Les ventilateurs utilisés chez l'enfant doivent être validés pour la pédiatrie, idéalement non seulement sur banc, mais également en situation clinique. Leurs performances, mais également leurs alarmes doivent être appropriées à ce type de patients.

Les réglages doivent être adaptés pour corriger l'hypoventilation nocturne et normaliser les gaz du sang. En pratique, il est conseillé de débiter une ventilation volumétrique avec un volume courant de 15 ml/kg environ et une fréquence machine de deux à trois cycles en dessous de la fréquence spontanée du patient. Pour une ventilation barométrique, il est conseillé de commencer par une pression inspiratoire de 8 à 10 cm H₂O. Ces valeurs, que ce soit en mode volumétrique ou barométrique, sont des réglages de départ, qui doivent impérativement être adaptés lors de la mise en route de la VNI, en fonction de l'efficacité, de la tolérance et du confort du patient. Des évaluations régulières des réglages du ventilateur, en fonction de la croissance et de l'évolution de la pathologie neuromusculaire, sont nécessaires au cours du temps. Ces adaptations sont d'autant plus fréquentes que l'enfant est jeune.

L'interface est un élément déterminant du succès de la VNI. Il s'agit, le plus généralement, d'un masque nasal. Le masque naso-buccal ou facial n'est pas recommandé, principalement à cause du risque d'inhalation en cas de vomissement, mais aussi du fait d'une augmentation de l'espace mort, ce qui expose au risque de

réinhalation de CO₂ (ou *rebreathing*). De nombreux masques industriels sont disponibles pour l'enfant d'âge scolaire, mais le choix est beaucoup plus limité chez le jeune enfant et surtout le nourrisson. Dans cette tranche d'âge, on est le plus souvent obligé de faire appel à des masques moulés, réalisés sur mesure. Des changements réguliers de l'interface sont nécessaires pour s'adapter à la croissance faciale de l'enfant. La VNI comporte au risque de déformation faciale avec l'apparition d'un aplatissement facial et/ou d'une rétrognathie. Ces déformations, plus fréquentes chez les plus jeunes enfants, justifient une évaluation maxillo-faciale pédiatrique systématique avant toute initiation de VNI au long cours et un suivi régulier pendant toute la durée du traitement. Ce suivi maxillo-facial surveillera également le maintien d'un bon articulé maxillaire. Comme chez l'adulte, la pipette buccale est l'interface de choix en cas de nécessité de ventilation diurne [34].

La VNI est faite de manière préférentielle avec ceinture de contention abdominale, lorsqu'il existe une hypotonie des muscles abdominaux. Cette contre-pression abdominale favorise l'expansion thoracique et limite les dilatations gastriques et coliques.

Chez l'enfant, la toux assistée, en tant que technique indissociable de la VNI, n'a pas fait l'objet d'évaluations spécifiques quant à la technique la plus performante, en fonction de l'âge de l'enfant. Il est difficile d'obtenir une mesure objective de la toux chez l'enfant avant l'âge de 6 ans. Ainsi, pour effectuer une mesure du débit expiratoire maximal, les enfants devraient apprendre à souffler et à tousser, moyennant des techniques simples (par exemple, en utilisant un sifflet ou en soufflant dans une paille dans un verre d'eau, etc.). Certains ont une expérience de l'in-exsufflateur mécanique, même chez des enfants très jeunes, à partir de l'âge de 1 an [réf. Bach 1995].

Pour les traitements adjuvants comme l'oxygénothérapie et l'humidification, les indications sont identiques à celles de l'adulte.

La malnutrition est fréquente chez les enfants qui nécessitent une VNI. Un bon statut nutritionnel est essentiel pour favoriser la croissance et le bon développement du poumon et de la cage thoracique. L'assistance nutritionnelle, par sonde nasogastrique ou, de préférence, par gastrostomie, peut être nécessaire pendant les premières semaines ou mois de VNI. La gastrostomie est la technique de choix mais en cas d'utilisation d'une sonde nasogastrique il est possible de réaliser une gouttière dans le revêtement interne d'un masque moulé.

L'apparition de troubles de déglutition, fréquents chez le nourrisson, peut retentir sur la pratique de la VNI. La qualité de la déglutition doit être évaluée avant la mise en route de la VNI, car des fausses routes importantes, dues notamment à une mauvaise fermeture de la glotte, constituent une contre-indication à la VNI.

Le reflux gastro-œsophagien est également fréquent chez ces patients. Il doit être traité de façon médicamenteuse dans un premier temps, voir chirurgicale, sous couvert éventuellement d'une gastrostomie.

Enfin, la préparation de l'enfant, si l'âge le permet, et de ses parents à la VNI est un élément fondamental dans le succès du traitement. Il ne faut pas oublier que la VNI, certes une technique non invasive, traduit le plus souvent un niveau de gravité supplémentaire de la maladie. Ce type d'assistance ventilatoire doit être envisagé longtemps à l'avance, pour que l'enfant et la famille puissent évaluer de manière sereine les bénéfices potentiels et les contraintes de ce traitement. Les réglages doivent se faire en situation réelle en tenant compte des contraintes orthopédiques et d'appareillage (corset, attelles) souvent nécessaires la nuit.

Le retour à domicile nécessite une famille coopérative et formée, ainsi qu'une structure de soins à domicile bien organisée et spécialisée en soins pédiatriques. Des visites à domicile, régulières et systématiques, doivent être organisées ainsi qu'un système d'admission en urgence 24 h/24h 7 j/7. Les prestataires de domicile

(techniciens et infirmières formés à la pédiatrie) doivent réaliser une visite à domicile au moins une fois par mois pour vérifier l'état clinique, la tolérance de la VNI et du masque, et le bon fonctionnement du matériel. La compliance doit être évaluée lors de chaque visite en contrôlant le temps de fonctionnement du ventilateur.

Il est important de déterminer avec l'enfant et ses parents les objectifs à court et moyen terme, de bien expliquer les principes de la VNI et de souligner que la VNI doit s'adapter à l'enfant et non pas l'inverse. L'objectif final est en effet que la VNI se traduise par l'amélioration de l'état respiratoire et de la qualité de vie, avec une parfaite adhésion de l'enfant et de sa famille.

Recommandations

- Face au risque de déformation faciale chez l'enfant, une évaluation maxillo-faciale systématique, avant toute initiation de la VNI au long cours, ainsi qu'un suivi régulier pendant toute la durée du traitement sont recommandés.
- Une attention particulière sera portée au risque d'insufflation gastrique et de reflux gastro-œsophagien, qui nécessite un traitement spécifique chez l'enfant.
- Le retour à domicile nécessite une famille coopérative et formée, ainsi qu'une structure de soins à domicile bien organisée et spécialisée en soins pédiatriques.
- Après le retour à domicile, le suivi régulier permettra de moduler les réglages du ventilateur et de changer régulièrement d'interface compte tenu de la croissance de l'enfant.

ANNEXE 1. PROPOSITIONS D'ETUDES

Liste d'études cliniques et autres actions pour l'amélioration des conditions concernant la VNI au long cours :

- Établir les critères et indicateurs les plus pertinents pour débiter une VNI au long cours en fonction de la pathologie et de l'âge
- Évaluation des bénéfices de la VNI au long cours
- Modalités de surveillance d'un patient sous VNI au long cours : PtcCO₂, polysomnographie, etc.
- Développer des bases de données de patients ventilés, les mettre en commun dans un registre national, par pathologie (évaluations pré-VNI au long cours et après la mise en œuvre de la VNI au long cours)
- Évaluation des formations liées à la VNI au long cours dans les MNM pour les kinésithérapeutes, les familles
- Évaluation des aides non invasives à la toux pour les malades à atteinte bulbaire
- La toux assistée - efficacité des différentes méthodes, seules ou en association
- Place de la VNI en fin de vie
- Déterminer les indicateurs qui objectivent le changement de comportement suite aux présentes recommandations
- Autres actions à entreprendre :
 - mise en place de centres de référence de la VNI, et de centres relais
 - mise en place de structures de répit pour les familles.

ANNEXE 2. CARACTERISTIQUES DE L'ATTEINTE RESPIRATOIRE DANS QUELQUES MALADIES NEUROMUSCULAIRES [35]

Maladie	Atteinte respiratoire			
	Gravité	Âge d'apparition	Évolution	Particularités
Amyotrophie spinale	majeure	de très précoce à précoce, selon le type	rapidement progressive	
Neuropathies de Charcot-Marie-Tooth	peu décrite, considérée comme modérée	tardive, à l'âge adulte	progressive	apnées obstructives du sommeil
Dystrophie myotonique de Steinert	de faible à majeure	variable	progressive	diminution de la réponse au CO ₂ et présence d'apnées centrales nocturnes ; compliance parfois médiocre
Traumatismes médullaires au-dessus de C3	brutale et majeure	variable	stable et définitive après la phase aiguë	patients extrêmement « lourds » ; penser à proposer une stimulation phrénique implantée
Traumatismes médullaires au-dessous de C3	brutale et modérée à mineure	variable	stable et définitive après la phase aiguë	l'atteinte sera surtout expiratoire, ne pas négliger le désencombrement
Sclérose latérale amyotrophique (SLA)	majeure	en moyenne après 2 ans d'évolution, mais il existe des formes rapides et des formes lentes	aggravation continue et rapide sur 2 ans	prise en charge homogène au niveau national, grâce à la création de 15 centres SLA officiels répartis sur le territoire français en 2004
Déficit en maltase acide	variable	variable	variable	atteinte diaphragmatique souvent isolée
Dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne	majeure	variable, commence généralement à la puberté	aggravation continue, assez rapide	l'insuffisance respiratoire est associée à une faiblesse musculaire extrême
Dystrophie musculaire de Becker	modérée à majeure	variable, généralement après 25 ans	aggravation continue, lente	
Dystrophie facio-scapulo-humérale	modérée à majeure	à l'âge adulte	aggravation continue	atteinte respiratoire peu décrite et peu standardisée

ANNEXE 3.

Fiches LPPR

Code LPP : 1163030

Désignation : VENTILATION ASSISTÉE, ≥ 12 HEURES

Dispositifs médicaux, matériels et produits pour le traitement de pathologies spécifiques.

Dispositifs médicaux pour le traitement des maladies respiratoires et oto-rhino-laryngologiques.

Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées : **forfait hebdomadaire 5**, calculé de date à date, ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, par masque facial, embout buccal ou périthoracique. Sa prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades cités ci-dessous.

Elle est assurée :

* pour les malades atteints de syndrome restrictif ou mixte en hypoventilation alvéolaire, sous réserve que la prescription de ventilation quotidienne soit d'au moins 12 heures et que des contrôles gazométriques aient été faits avec et sans ventilation ;

* à titre palliatif, pour les malades présentant un syndrome obstructif qui ne peuvent être sevrés totalement du ventilateur à la suite d'une décompensation aiguë ou pour des patients (par exemple, patients atteints de mucoviscidose) en aggravation progressive de la maladie.

Le forfait couvre les prestations communes énoncées dans les conditions générales d'attribution relatives à la ventilation assistée et les prestations suivantes :

- la fourniture d'un ventilateur muni d'alarmes et de batteries de secours ;
- d'un dispositif de contrôle de l'observance du traitement (compteur horaire ou dispositif de suivi cumulé avec possibilité de télésurveillance) ;
- d'un humidificateur avec éventuellement réchauffeur (ou nez artificiel) ;
- d'un deuxième ventilateur pour les patients dont la prescription est supérieure à 16 heures par jour ;
- d'un masque adapté ou sur moulage à raison de six unités par an ou de deux embouts buccaux par an ;
- le surcoût de consommation d'électricité à raison de 3,04 € reversé au patient par le fournisseur ;
- les visites régulières à domicile tous les 2 à 4 mois ;
- la surveillance de l'état du matériel tous les 3 à 6 mois ;
- la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 12 heures en cas de panne et en l'absence de matériel de secours.

Date début validité : 19/06/2005

Ancien code : 101D01.22

Tarif : 78,65 euros
515,91 francs

Prix unitaire réglementé : 78,65 euros

Montant max remboursement : Néant

Quantité max remboursement : Néant

Entente préalable : Non

Indications : Oui

Identifiant : Néant

Âge maxi : Néant

Nature de prestation : AAR Appareillage Assistance Respiratoire

Type de prestation : Service

Majorations D.O.M. :

GUADELOUPE 1,3

MARTINIQUE 1,15

Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires

GUYANE 1,2
REUNION 1,2

Code LPP : 1196270
Désignation : VENTILATION ASSISTÉE, < 12 HEURES

Dispositifs médicaux, matériels et produits pour le traitement de pathologies spécifiques.

Dispositifs médicaux pour le traitement des maladies respiratoires et oto-rhino-laryngologiques.

Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées : **forfait hebdomadaire 6**, calculé de date à date, ventilation assistée inférieure à 12 heures, par masque facial, embout buccal ou périthoracique.

La prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades sous-cités. Elle est assurée :

- pour les malades atteints de syndrome restrictif ou mixte en hypoventilation alvéolaire, sous réserve que la prescription de ventilation quotidienne soit de moins de 12 heures et que des contrôles gazométriques aient été faits avec et sans ventilation ;

- à titre palliatif, pour les malades présentant un syndrome obstructif qui ne peuvent être sevrés totalement du ventilateur à la suite d'une décompensation aiguë ou pour des patients (par exemple, patients atteints de mucoviscidose) en aggravation progressive de la maladie.

Le forfait couvre les prestations communes énoncées ci-dessus et les prestations suivantes : - la fourniture : d'un ventilateur ou d'un appareil d'assistance respiratoire non obligatoirement muni d'alarmes et de batteries de secours ; - d'un dispositif de contrôle de l'observance du traitement (compteur horaire ou dispositif de suivi cumulé avec possibilité de télésurveillance) ; - le cas échéant, d'un générateur d'aérosol servant d'humidificateur avec éventuellement réchauffeur ou d'un nez artificiel ; - d'un masque adapté ou sur moulage à raison de trois unités par an ou de deux embouts buccaux par an ; - le surcoût de consommation d'électricité à raison de 2,84 € reversé au patient par le fournisseur ; - les visites régulières à domicile tous les 2 ou 4 mois ; - la surveillance de l'état du matériel tous les 3 à 6 mois ; - la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 24 heures en cas de panne.

Date début validité : 19/06/2005

Ancien code : 101D01.23

Tarif : 66,07 euros
433,39 francs

Prix unitaire réglementé : 66,07 euros

Montant max remboursement : Néant

Quantité max remboursement : Néant

Entente préalable : Non

Indications : Oui

Identifiant : Néant

Âge maxi : Néant

Nature de prestation : AAR Appareillage Assistance Respiratoire

Type de prestation : Service

Majorations D.O.M. :

GUADELOUPE 1,3

MARTINIQUE 1,15

GUYANE 1,2

REUNION 1,2

Code LPP : 1176480

Désignation : VENTILATION ASSISTÉE DANS LE CADRE D'UNE RÉHABILITATION RESPIRATOIRE

Dispositifs médicaux, matériels et produits pour le traitement de pathologies spécifiques. Dispositifs médicaux pour le traitement des maladies respiratoires et oto-rhino-laryngologiques. Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées : **forfait hebdomadaire 7**, calculé de date à date, ventilation assistée par embout buccal dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire. La prise en charge de ce forfait est assurée jusqu'au 26 avril 2003, période pendant laquelle sera réalisée une évaluation médicale de cette technique. À l'issue de cette période, le renouvellement de la prise en charge de ce forfait est subordonné aux résultats de cette évaluation. Sa prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades sous-cités. Elle est assurée : - pour les patients atteints de myopathies et autres affections neurologiques ; - pour toutes les insuffisances chroniques graves nécessitant une inhalothérapie (à visée bronchodilatatrice ou mucomodificatrice). La prise en charge du forfait 7 exclut celle d'un forfait d'aérosolthérapie, sauf dans les cas exceptionnels où la prescription prévoit un type d'appareil spécifique d'aérosolthérapie. Le forfait couvre les prestations communes énoncées dans les conditions générales d'attribution de la ventilation assistée et les prestations spécifiques suivantes : - la fourniture d'un appareil d'assistance respiratoire non obligatoirement muni d'alarmes ; - si nécessaire, d'une cuve de nébulisation ; - de deux embouts buccaux par an ; - les visites régulières à domicile tous les 2 à 4 mois ; - la surveillance de l'état du matériel tous les 3 à 6 mois ; - la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 48 heures en cas de panne.

Date début validité : 08/09/2003

Ancien code : 101D01.24

Tarif : 23,32 euros
152,97 francs

Prix unitaire réglementé : Néant

Montant max remboursement : Néant

Quantité max remboursement : Néant

Entente préalable : Non

Indications : Oui

Identifiant : Néant

Âge maxi : Néant

Nature de prestation : AAR Appareillage Assistance Respiratoire

Type de prestation : Service

Majorations D.O.M. :

GUADELOUPE 1,3

MARTINIQUE 1,15

GUYANE 1,2

REUNION 1,2

Extraits du http://www.codage.ext.cnamts.fr/codif/tips/index_presentation.php?p_site=AMELI

REFERENCES

1. Modalités, indication, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises (à l'exclusion du drainage bronchique et de la ventilation mécanique). Conférence de consensus. Anaes.
2. Clinical indications for NPPV in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation - a consensus conference report. *Chest*, 1999. 116: p. 521-34.
3. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy- ATS Consensus Statement. *Am J Resp Care Med*, 2004. 170: p. 456-465.
4. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids. *Chest*, 1994. 105(5): p. 1538-44.
5. Soudon S. Toussaint, Désobstruction trachéo-bronchique chez les patients restrictifs majeurs paralysés. *Revue critique et quelques recommandations pratiques. Respiratory Care*, 1999. 3(2).
6. Chabot F, Cornette A, Robert V *et al.* La ventilation à domicile après un séjour en réanimation. *Rev Mal Respir*, 2001. 18: p. 267-282.
7. Essouri S *et al.* Noninvasive positive pressure ventilation in infants with upper airway obstruction: comparison of continuous and bilevel positive pressure. *Intensive Care Med*, 2005. 31(4): p. 574-80.
8. Estournet-Mathiaud B. [Noninvasive ventilation at home in neuromuscular diseases]. *Arch Pediatr*, 2000. 7 Suppl 2: p. 210s-212s.
9. Kohler A *et al.* [Assisted ventilation in chronic neuromuscular diseases. The Vincre Group]. *Rev Med Suisse Romande*, 1997. 117(6): p. 479-84.
10. Annane D *et al.* Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev*, 2000(2): p. CD001941.
11. Gonzalez J *et al.* [Initiation and management of home mechanical ventilation]. *Rev Mal Respir*, 2004. 21(4 Pt 1): p. 783-90.
12. Perrin C, Jullien V, Lemoigne F. [Practical and technical aspects of noninvasive ventilation]. *Rev Mal Respir*, 2004. 21(3 Pt 1): p. 556-66.
13. Robert D *et al.* Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J*, 1993. 6(4): p. 599-606.
14. *Guide de ventilation ANTADIR*, ANTADIR (<http://www.antadir.com/>). Birnkrant DJ, Pope JF and Eiben. RM. Pediatric noninvasive nasal ventilation. *J Child Neurol*, 1997. 12(4): p. 231-6.
15. Fauroux B, *et al.* Setting of noninvasive pressure support in young patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*, 2004. 24(4): p. 624-30.
16. Générateurs de pression : mode d'emploi, Repère Myoline, janvier 1997, AFM.
17. Générateurs de volume : mode d'emploi, Repère Myoline, août 1999, AFM
18. Spessert CK, Weilitz PB, Goodenberger DM. A protocol for initiation of nasal positive pressure ventilation. *Am J Crit Care*, 1993. 2(1): p. 54-60.
19. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol*, 2005. 39(5): p. 457-60.
20. Gomez-Merino E, Marin J, Servera E, Blasco ML, Belda FJ, Castro C. Mechanical insufflation-exsufflation: pressure, volume, and flow relationships and the adequacy of the manufacturer's guidelines. *Am J Phys Med Rehabil*, 2002. 81(8): p. 579-83.
21. Miske LJ *et al.* Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest*, 2004. 125(4): p. 1406-12.

22. Trebbia G *et al.* Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol*, 2005. 146(2-3): p. 291-300.
23. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest*, 2000. 118(5): p. 1390-6.
24. Sivasothy P *et al.* Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax*, 2001. 56(6): p. 438-44.
25. Nugent AM, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest*, 2002. 121(2): p. 459-64.
26. Denehy L, Berney S. The use of positive pressure devices by physiotherapists. *Eur Respir J*, 2001. 17(4): p. 821-9.
27. Sorenson HM, Shelledy DC. AARC clinical practice guideline. Intermittent positive pressure breathing--2003 revision & update. *Respir Care*, 2003. 48(5): p. 540-6.
28. Klefbeck B *et al.* Lung clearance in children with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy with and without CPAP (continuous positive airway pressure). *Exp Lung Res*, 2001. 27(6): p. 469-84.
29. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J*, 2002. 20(2): p. 480-7.
30. Adapter un ventilateur sur un fauteuil roulant, in VLM. 2003. p. 14-15.
31. Guide VNI - ventilation non invasive, 2005: GARAD.
32. Make BJ, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, Gilmartin ME, Heffner JE, Keens TG, McInturff S, O'Donohue WJ Jr, Oppenheimer EA. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest*, 1998. 113(5 Suppl): p. 289S-344S.
33. Fitting JW. [Mechanical ventilation at home: facts and questions]. *Schweiz Rundsch Med Prax*, 1993. 82(24): p. 714-6.
34. Fauroux B *et al.* Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med*, 2005.
35. Gonzalez-Bermejo J, Prigent H, Orlikowski D, Derenne J-P, Similovski T. Conséquences respiratoires chroniques des maladies neuromusculaires. Document EMC, Elsevier SAS, Paris, 2005.