



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RÉVISION DE CATÉGORIES HOMOGÈNES DE DISPOSITIFS MÉDICAUX

Ventilation mécanique à domicile

**Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de
l'insuffisance respiratoire**

Date de validation par la CNEDiMTS : 20 novembre 2012

L'argumentaire scientifique de cette évaluation est téléchargeable sur :
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

Service documentation – information des publics
2, avenue du Stade de France – F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00 – Fax : +33 (0)1 55 93 74 00

Comment citer ce rapport :

Haute Autorité de Santé. Ventilation mécanique à domicile. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire. Révision de catégories homogènes de dispositifs médicaux. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2012.

Sommaire

Abréviations et acronymes	4
Texte court.....	5
1. Introduction.....	13
2. Contexte	14
2.1 Organisation de la ventilation mécanique à domicile.....	14
2.2 Contexte médical de la ventilation mécanique.....	19
2.3 Dispositifs médicaux de la ventilation mécanique.....	20
3. Méthodologie	24
3.1 Objectifs.....	24
3.2 Champ de l'évaluation.....	24
3.3 Questions identifiées	24
3.4 Méthode d'évaluation	25
3.5 Recherche documentaire et sélection des articles	26
4. Évaluation – Analyse des données	28
4.1 Ventilation mécanique dans les différentes situations cliniques.....	28
4.2 Modalités pratiques de la ventilation mécanique	43
5. Position du groupe de travail.....	53
6. Estimation des populations cibles	67
7. Conclusion générale de la CNEDiMTS	72
Annexe 1. Révision de catégories homogènes de dispositifs médicaux par la CNEDiMTS	73
Annexe 2. Conditions actuelles de prise en charge de la ventilation mécanique à domicile	75
Annexe 3. Méthode d'évaluation.....	84
Annexe 4. Recherche documentaire.....	87
Annexe 5. Grilles de lecture méthodologique	91
Annexe 6. Tableaux d'analyse de la littérature.....	94
Annexe 7. Avis de la CNEDiMTS et proposition de nomenclature.....	139
Annexe 8. Comparaison de la nomenclature actuelle et de celle recommandée par la CNEDiMTS.....	158
Références	159
Le groupe de travail	163
L'équipe	164

Abréviations et acronymes

ANTADIR	Association nationale pour les traitements à domicile, les innovations et la recherche
BPCO	Broncho-pneumopathie chronique obstructive
CCAM	Classification commune des actes médicaux
CEPS	Comité économique des produits de santé
CNEDiM TS	Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé
DGOS	Direction générale de l'organisation des soins
DGS	Direction générale de la santé
DSS	Direction de la sécurité sociale
ECR	Étude contrôlée randomisée
HAS	Haute Autorité de Santé
IC 95 %	Intervalle de confiance à 95 %
IMC	Indice de masse corporelle
LPPR	Liste des produits et prestations remboursables
MA	Méta-analyse
mmHg	Millimètre de mercure
NICE	<i>National Institute for Clinical Excellence</i>
NGAP	Nomenclature générale des actes professionnels
PaCO₂	Pression partielle en dioxyde de carbone du sang artériel
PaO₂	Pression partielle en oxygène du sang artériel
PtcCO₂	Pression transcutanée en dioxyde de carbone
RPC	Recommandations pour la pratique clinique
RR	Risque relatif
RS	Revue systématique
SaO₂	Saturation artérielle en oxygène
SED	Service évaluation des dispositifs
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SNADOM	Syndicat national des associations d'assistance à domicile
SNITEM	Syndicat national de l'industrie des technologies médicales
SpO₂	Saturation artérielle en oxygène par mesure percutanée
SYNALAM	Syndicat national des services et technologies de santé au domicile
UNPDM	Union nationale des prestataires de dispositifs médicaux
VI	Ventilation invasive
VNI	Ventilation non invasive

Texte court

● Introduction

La prise en charge à domicile des patients insuffisants respiratoires chroniques graves a débuté dans les années 1960, grâce à l'action de médecins pneumologues et réanimateurs qui ont créé des associations régionales en mesure de mettre à la disposition du patient, à son domicile, les techniques habituellement utilisées dans les services hospitaliers.

Le système français de prise en charge à domicile des insuffisants respiratoires constitue autour du malade et de son entourage une « chaîne de santé » formée par le service hospitalier, les spécialistes libéraux, le médecin traitant, les infirmiers et kinésithérapeutes libéraux et les prestataires de services à domicile.

La prise en charge des produits et prestations par l'Assurance maladie nécessite une inscription sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR). Ces produits et prestations y sont inscrits soit sous un libellé commun regroupant un ensemble de produits ayant les mêmes indications (description générique), soit sous forme d'une inscription individuelle avec le nom commercial (nom de marque).

La Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé (CNEDiMTS) de la Haute Autorité de Santé (HAS) est chargée de l'évaluation médicale des produits et prestations inscrits sur la LPPR.

● Objectif et champ de l'évaluation

Cette évaluation concerne les dispositifs médicaux et les prestations de la ventilation mécanique pour le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique à domicile (ventilation invasive et ventilation non invasive).

L'objectif de cette évaluation est de proposer une mise à jour des modalités de remboursement des dispositifs et des prestations de ventilation mécanique sur la LPPR.

● Contexte

La ventilation mécanique à domicile est définie par l'utilisation intermittente ou continue d'un ventilateur réalisée par l'intermédiaire d'un embout buccal, d'un masque nasal ou facial (ventilation non invasive) ou d'une canule de trachéotomie (ventilation invasive). L'objectif du traitement dans l'insuffisance respiratoire est de diminuer le travail des muscles respiratoires et de corriger l'hypoxémie, voire l'acidose, par l'augmentation de la ventilation alvéolaire et par l'amélioration des échanges gazeux.

Les dispositifs médicaux utilisés pour la ventilation mécanique (*i.e.* ventilateurs, interfaces, accessoires) sont mis à la disposition des patients par des prestataires de services et distributeurs de matériels. Ces dispositifs sont remboursés par l'Assurance maladie par le biais des forfaits de prestations inscrits sur la LPPR. Les forfaits de prestation de ventilation mécanique comprennent des prestations techniques (notamment livraison des appareils et du consommable), des prestations administratives et des prestations générales.

En 2011, la ventilation mécanique à domicile a concerné environ 60 000 patients en France.

• Méthode de travail

La méthode utilisée par la HAS pour son évaluation est fondée sur l'analyse des données de la littérature scientifique et l'avis de professionnels de santé réunis dans un groupe de travail multidisciplinaire.

Une recherche documentaire a été réalisée sur la période de janvier 2000 à mai 2012. La base de données bibliographique *Medline* a été interrogée, après définition des mots-clés. La recherche a été complétée par l'interrogation de sites Internet, tels que la *Cochrane Library*, les sites Internet publiant des recommandations ou des rapports d'évaluation technologique et les sites Internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié.

Au total, 489 références ont été identifiées et 30 références ont été retenues pour l'analyse.

• Évaluation – Analyse des données

Le niveau de preuve de la ventilation mécanique à domicile repose sur des études anciennes, pas toujours contrôlées.

Syndrome obésité-hypoventilation

Les recommandations sur la prise en charge du syndrome obésité-hypoventilation sont basées sur 19 études (environ 300 patients). Chez le patient atteint de syndrome obésité-hypoventilation à l'état stable, le choix thérapeutique dépend en grande partie de la sévérité de l'hypercapnie. La ventilation non invasive est à utiliser de préférence chez les patients obèses dont l'hypoventilation nocturne est importante (*i.e.* patients les plus hypercapniques) et qui sont insuffisamment corrigés par la pression positive continue seule.

Broncho-pneumopathie chronique obstructive

Les études cliniques contrôlées et randomisées chez le patient atteint de BPCO à l'état stable retrouvent des bénéfices variables de la ventilation non invasive à domicile, en complément d'une oxygénothérapie de longue durée. Dans l'attente d'études permettant d'identifier le sous-groupe de patients répondeurs, la ventilation non invasive à domicile ne doit pas être systématique, en tout cas pas sur la base d'une hypercapnie (avec $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg) isolée.

La situation est différente :

- chez les patients atteints « *d'overlap syndrome* » (syndrome des apnées obstructives du sommeil associé à la BPCO) chez qui la pression positive continue est souvent mal tolérée et qui sont parfois mieux corrigés par une ventilation non invasive ;
- chez les patients BPCO hospitalisés pour exacerbation sévère et qui n'ont pu être sevrés de la ventilation mécanique instaurée au cours de cette hospitalisation. Chez ces patients, la ventilation non invasive au long cours pourrait réduire la fréquence des hospitalisations pour décompensation.

Mucoviscidose

Les études contrôlées randomisées sur l'utilisation de la ventilation non invasive dans la mucoviscidose ont été réalisées avec de petits effectifs et sur de courtes périodes.

La ventilation non invasive est indiquée en cas d'hypoventilation nocturne permettant d'améliorer les symptômes.

La ventilation non invasive peut être aussi envisagée dans l'attente d'une transplantation.

Maladies neuromusculaires

Dystrophie musculaire de Duchenne et autres maladies neuromusculaires lentement évolutives

Au cours de la myopathie de Duchenne et, par extension, au cours de toutes les autres étiologies de myopathies lentement évolutives, la ventilation non invasive nocturne est classiquement proposée si le patient a une hypercapnie diurne > 45 ou > 50 mmHg (selon les études) et une saturation en oxygène < 92 % ou < 95 % (selon les études) ou une hypercapnie nocturne avec des signes d'hypoventilation.

Lors de la progression de l'insuffisance respiratoire chronique, la ventilation non invasive diurne devient complémentaire de la ventilation non invasive nocturne initiale (en présence d'une aggravation des symptômes diurnes et surtout de la capnie diurne).

La trachéotomie est indiquée quand la ventilation non invasive n'est pas efficace ou pas tolérée à cause de dysfonctionnement bulbaire ou quand l'échec des méthodes non invasives d'aide à la toux rend nécessaire de fréquentes aspirations trachéales par l'intermédiaire de la trachéotomie.

Sclérose latérale amyotrophique

Chez les patients sans détérioration de la fonction bulbaire, la ventilation non invasive améliore la survie, le sommeil et la qualité de vie, mais n'empêche pas la progression du handicap physique.

La ventilation non invasive est proposée chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique avec une capacité vitale < 50 % (valeur fixée à < 70 % ou < 80 % par certains auteurs), une diminution de la pression inspiratoire maximale et/ou de la pression de reniflement maximal, une $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg ou des signes diurnes d'hypoventilation.

La trachéotomie peut être proposée quand l'assistance ventilatoire est nécessaire sur le long terme ou quand la ventilation non invasive n'est pas efficace ou pas tolérée (dysfonctionnement bulbaire) ou quand des aspirations trachéales deviennent nécessaires au vu de sécrétions importantes.

Syndrome post-poliomyélite

La seule recommandation identifiée recommande d'introduire la ventilation non invasive si l'hypoventilation est chronique.

Sclérose en plaques

La sclérose en plaques n'est pas une indication fréquente d'assistance ventilatoire à domicile et il existe peu de littérature sur le sujet. Certains patients, surtout dans les formes plus sévères, peuvent avoir une faiblesse de la musculature respiratoire et une insuffisance respiratoire hypercapnique. À ce stade, l'assistance ventilatoire peut être indiquée, comme c'est le cas pour les autres formes de myopathie avec atteinte musculaire respiratoire.

Cyphoscoliose

L'assistance ventilatoire est proposée chez des patients avec une cyphoscoliose qui ont une hypercapnie nocturne et/ou diurne et/ou des désaturations nocturnes reliées à des phénomènes d'hypoventilation. Malgré l'absence d'études randomisées, l'assistance ventilatoire à domicile apparaît comme le seul traitement de l'insuffisance respiratoire au stade d'hypercapnie. L'assistance ventilatoire repose sur la ventilation non invasive nocturne par masque nasal ou facial.

Lésions médullaires

L'assistance ventilatoire à domicile en cas de traumatisme médullaire est possible en l'absence de dysfonction bulbaire chez les patients pouvant être sevrés de la ventilation de façon intermittente. Dans les cas où elle s'avère inévitable, la ventilation invasive est associée à un bénéfice surtout quantifiable en amélioration de la qualité de vie.

Hypoventilation alvéolaire primaire

La ventilation est indispensable pour ces patients.

Les patients nécessitant seulement une ventilation nocturne peuvent avoir une ventilation non invasive ou une stimulation phrénique implantée.

Pour les patients avec une hypoventilation sévère (souvent congénitale *i.e.* syndrome d'Ondine) requérant une ventilation invasive en continu, la stimulation phrénique implantée peut nettement améliorer la mobilité en journée et quand l'enfant grandit, la ventilation non invasive peut ensuite suffire.

● **Position du groupe de travail**

Intérêt thérapeutique de la ventilation mécanique

L'insuffisance respiratoire chronique est le stade évolutif terminal de nombreuses pathologies respiratoires. Son apparition s'accompagne d'une majoration des symptômes respiratoires cliniques, d'une altération de la qualité du sommeil et de la qualité de vie, d'un nombre élevé d'épisodes de décompensation conduisant à des hospitalisations et d'une altération du pronostic vital à court ou moyen terme.

Chez les patients atteints d'hypoventilation alvéolaire, la suppléance de leur respiration spontanée par ventilation mécanique augmente la ventilation alvéolaire, décharge les muscles respiratoires voire corrige la présence d'évènements respiratoires du sommeil associés.

Le groupe de travail a listé les principales situations cliniques dont le stade évolutif conduit à une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique (caractéristique d'une altération des échanges gazeux à type d'hypoventilation alvéolaire) :

- syndrome obésité-hypoventilation, avec ou sans la présence d'un syndrome des apnées obstructives du sommeil ;
- maladies pulmonaires obstructives (broncho-pneumopathie chronique obstructive, dilatations des bronches, mucoviscidose) ;
- pathologies neuromusculaires : sclérose latérale amyotrophique, paralysie diaphragmatique bilatérale, syndrome post-poliomyélitique, amyotrophies spinales, dystrophie myotonique de type 1 (maladie de Steinert), myopathies, polyradiculonévrites chroniques, sclérose en plaques, etc. ;
- syndromes ventilatoires restrictifs liés à une déformation thoracique ou une restriction parenchymateuse ;
- hypoventilation alvéolaire centrale acquise (tumeurs, accidents vasculaires cérébraux, chirurgies, blessures médullaires, etc.) ou congénitale (syndrome d'Ondine).

Il est impossible de citer la totalité des pathologies conduisant à une hypoventilation alvéolaire. L'indication de mise en route d'une ventilation mécanique à domicile retenue par le groupe repose donc sur l'hypercapnie, un des principaux marqueurs de l'hypoventilation alvéolaire. Le seuil retenu par le groupe pour définir l'hypercapnie est une pression partielle artérielle en dioxyde de carbone (PaCO_2) diurne supérieure à 45 mmHg ou une pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2) nocturne supérieure à 50 mmHg.

Le groupe de travail souligne que, chez les patients en hypoventilation alvéolaire, il n'existe pas d'alternative thérapeutique à la ventilation mécanique, à l'exception de la stimulation phrénique indiquée chez certains patients (lésions spinales traumatiques au-dessus de C4 ou hypoventilations alvéolaires centrales).

Organisation générale de la nomenclature

Le groupe de travail distingue trois niveaux de prestation chez les patients ventilés à domicile, du plus simple au plus complexe, répondant aux besoins de patients dont l'autonomie respiratoire serait de plus en plus réduite (*i.e.* avec une dépendance au ventilateur croissante).

Le groupe de travail propose de ne pas séparer ventilation invasive et non invasive dans la nomenclature. En effet, les ventilateurs et les prestations à mettre en œuvre sont identiques pour les deux types de ventilation à domicile. Pour répondre aux besoins spécifiques du patient trachéotomisé (aspirations trachéales, canules de trachéotomie) dans le cadre d'une ventilation invasive, le groupe suggère d'associer une prestation de trachéotomie à une prestation de ventilation mécanique.

Le groupe de travail a indiqué que les patients bénéficiant d'une ventilation à domicile peuvent nécessiter un désencombrement instrumental ou une aide instrumentale à la toux. Quelle que soit la prestation de ventilation mécanique, celle-ci doit pouvoir être associée à une prestation de mobilisation thoracique ou d'aide à la toux.

Cas particulier des pathologies associées

Hypoventilation alvéolaire associée à une hypoxémie

Pour répondre aux besoins des patients nécessitant une oxygénothérapie, en plus de la ventilation mécanique, le groupe propose d'associer les prestations d'oxygénothérapie à celles de ventilation mécanique. Pour définir les indications des prestations associées, le groupe de travail propose de conserver les indications définies pour la ventilation mécanique (*i.e.* hypercapnie) et pour l'oxygénothérapie (*i.e.* hypoxémie).

Hypoventilation alvéolaire associée à un syndrome des apnées obstructives du sommeil

Le syndrome obésité-hypoventilation s'accompagne souvent d'un syndrome des apnées obstructives du sommeil (concernerait 80 % des patients). Le groupe de travail propose que le syndrome obésité-hypoventilation soit pris en charge par une prestation de ventilation mécanique dès lors que l'hypoventilation alvéolaire est diagnostiquée, qu'elle soit associée ou non à un syndrome des apnées obstructives du sommeil. Une prestation de ventilation mécanique ne doit pas être associée à une prestation de pression positive continue.

Modalités d'inscription sur la LPPR et spécifications techniques minimales

Deux critères doivent être pris en compte lors de la prescription du ventilateur : la présence d'une batterie interne ou intégrable et la notion de « ventilateur support de vie », c'est-à-dire adapté aux patients ayant une faible autonomie ventilatoire (inférieure à 8 h/j) ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation.

Le groupe de travail distingue trois catégories de ventilateurs :

- 1) ventilateurs sans batterie ;
- 2) ventilateurs avec batterie interne ou intégrable, non support de vie ;
- 3) ventilateurs support de vie.

Le groupe de travail propose des spécifications techniques minimales pour ces catégories de ventilateurs.

Critères de choix du niveau de prestation et du type de ventilateur

Le groupe de travail propose de distinguer trois niveaux de prestations croissants avec la dépendance du patient à son ventilateur, que la ventilation soit de type invasif ou non invasif :

- les patients dont l'utilisation du ventilateur est limitée aux périodes de sommeil. Ces patients nécessitent d'être ventilés jusqu'à 8 h/j. Ils relèvent d'une prestation dite « de niveau 1 » avec un ventilateur sans batterie ;
- les patients dont l'utilisation du ventilateur est nécessaire au cours du sommeil et quelques heures dans la journée. Cette situation correspond à des durées de ventilation entre 8 et 16 h/j. Ces patients relèvent d'une prestation dite « de niveau 2 » avec un ventilateur doté d'une batterie interne ou intégrable non support de vie ;
- les patients ayant une autonomie respiratoire inférieure à 8 h et/ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation mécanique. Ils bénéficient d'une ventilation avec deux ventilateurs support de vie et relèvent d'une prestation dite « de niveau 3 ».

Conditions de mise en route d'une ventilation à domicile

Selon le groupe de travail, l'initiation d'une ventilation mécanique à domicile, dans le cadre d'une hospitalisation au sein d'un service ayant l'expérience dans ce domaine, doit être la référence. Néanmoins, le groupe de travail considère qu'il sera de plus en plus difficile, dans les années futures, d'initier toutes les ventilations mécaniques à l'hôpital au vu de l'augmentation attendue de la prévalence des patients relevant de ce traitement (cf. estimation des populations cibles).

Le groupe de travail propose d'inscrire sur la LPPR la possibilité d'une initiation de la ventilation mécanique au domicile du patient, sans hospitalisation préalable, dans des conditions strictement encadrées, comprenant notamment la présence d'un médecin ou d'un kinésithérapeute au domicile du patient.

Le groupe de travail a ainsi détaillé l'ensemble des items devant être précisés par le médecin lors de la prescription de ventilation mécanique à domicile. Afin de faciliter la prescription, le groupe de travail propose un modèle d'ordonnance en annexe à l'attention des prescripteurs.

Modalités de prescription

La mise en place d'une ventilation mécanique à domicile chez un patient insuffisant respiratoire nécessite une bonne connaissance des techniques et des dispositifs de ventilation (notamment les ventilateurs, les interfaces, les circuits et les dispositifs d'humidification). Le groupe de travail demande que toute prescription de ventilation mécanique à domicile (prescription initiale et renouvellement) soit réalisée par un pneumologue ou par un réanimateur ou un pédiatre ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile.

La période de mise en place d'une ventilation mécanique à domicile est une étape-clé du traitement, au cours de laquelle il est parfois nécessaire de modifier ou réajuster les réglages du ventilateur, ou d'adapter les interfaces de ventilation. Le groupe de travail propose donc une réévaluation du traitement par le médecin prescripteur un mois après la prescription initiale.

Ensuite, le groupe de travail propose, au minimum, une réévaluation annuelle du traitement pour le patient adulte et semestrielle pour le patient pédiatrique.

La prescription d'une ventilation mécanique à domicile repose sur le diagnostic d'une hypoventilation alvéolaire nocturne et/ou diurne et implique une mesure des gaz du sang artériel (PaCO₂) et/ou un enregistrement de la pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO₂).

L'évaluation de l'hypoventilation alvéolaire ne constitue pas une obligation au renouvellement de la prescription. Le groupe de travail propose un suivi de l'observance lors de chaque renouvellement, pour s'assurer que la durée de ventilation quotidienne est conforme à la durée prescrite.

Les données disponibles dans la littérature ne permettent pas d'affirmer qu'un ventilateur est supérieur à un autre. Tous les ventilateurs doivent être mis à la disposition du prescripteur qui choisira celui adapté au patient. Le choix du ventilateur est effectué par le médecin prescripteur, en fonction de la clinique et de la physiopathologie de la maladie sous-jacente. Selon le groupe de travail, la prescription du ventilateur doit être faite en nom de marque pour les patients pédiatriques. La prescription en nom de marque est recommandée mais non obligatoire chez les patients adultes. Le ventilateur mis à la disposition du patient doit répondre strictement aux exigences de la prescription médicale en ce qui concerne les réglages prescrits.

Les données disponibles dans la littérature ne permettent pas d'affirmer qu'une interface est supérieure à une autre. Tous les types d'interfaces doivent être mis à la disposition du prescripteur qui choisira celle adaptée au patient. Le groupe de travail demande, qu'en pédiatrie, la prescription de l'interface soit faite en nom de marque. Chez l'adulte, la prescription par type d'interface, sans préciser le nom de marque, est possible. Le groupe de travail s'est prononcé sur les fréquences de renouvellement des interfaces.

Le groupe de travail a listé les accessoires à mettre à la disposition du patient selon le niveau de prestation (circuit de secours, système d'humidification, etc.).

Modalités de la prestation

Le groupe de travail distingue plusieurs éléments constitutifs dans la prestation de ventilation mécanique à domicile pour répondre aux besoins du patient aux différentes étapes du traitement :

- la prestation d'installation technique, à l'initiation du traitement ;
- la fourniture du matériel ;
- la prestation de mise en route, pendant le premier mois de traitement ;
- la prestation de suivi, au-delà du premier mois de traitement.

La prestation d'installation est mise en œuvre lors de la prescription initiale de ventilation mécanique à domicile. Elle comprend des prestations techniques et des prestations administratives. Le groupe de travail insiste sur l'importance de la formation technique à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants.

La fourniture du matériel varie avec le niveau de prestation prescrit. Le groupe de travail a décrit le matériel nécessaire pour les différents niveaux de prestation : ventilateur(s), interface(s), circuit(s) de ventilation et accessoires, si nécessaire.

La prestation de mise en route est mise en œuvre pendant le premier mois de traitement. Le groupe de travail a distingué deux situations : la ventilation mécanique est initiée à l'hôpital ou la ventilation mécanique est initiée à domicile. Le choix et l'ajustement des réglages du ventilateur et l'adaptation de l'interface sont réalisés pendant la phase d'initiation de la ventilation mécanique. La prestation comprend le relevé des durées d'utilisation et des fuites et, éventuellement, des autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur et demandées par le prescripteur. Ces données sont complétées par l'enregistrement, sur une nuit de traitement, de la saturation artérielle en oxygène transcutanée et, sur demande du prescripteur, de la capnographie transcutanée. L'ensemble des données doit être transmis au médecin prescripteur pour réaliser le bilan de la ventilation à l'issue du premier mois.

La prestation de suivi est mise en œuvre après la prestation de mise en route. Au-delà du premier mois de traitement, le suivi des patients devient identique, que la ventilation ait été initiée à l'hôpital ou à domicile. La prestation comprend des visites à domicile pour l'entretien du matériel et pour le suivi du traitement.

- **Estimation des populations cibles**

Les estimations de population cibles ont été calculées dans les principales situations cliniques identifiées par le groupe de travail comme relevant d'une ventilation assistée (précédemment citées).

Une augmentation du nombre de patients sous ventilation mécanique à domicile est à prévoir dans les années futures. Elle serait liée à la progression de l'épidémie d'obésité responsable du syndrome obésité-hypoventilation (estimation entre 370 000 et 740 000 patients et 11 000 à 22 000 nouveaux cas par an), à l'augmentation du nombre de patients atteints de BPCO (estimation entre 10 000 et 20 000 patients et 3 500 nouveaux cas par an) et à l'amélioration de la prise en charge des maladies neuromusculaires avec un plus grand nombre de patients éligibles à la ventilation mécanique.

- **Conclusion générale de la CNEDiMITS**

La CNEDiMITS a retenu l'essentiel des propositions du groupe de travail. Une modification a été apportée par la Commission sur la qualité du prescripteur. La Commission recommande la possibilité d'une prescription de la part des neurologues ou des médecins spécialisés en médecine physique ou de réadaptation dans certaines conditions.

L'argumentaire ainsi que la nomenclature recommandée sont décrits dans l'avis.

1. Introduction

La ventilation mécanique à domicile est définie par l'utilisation intermittente ou continue d'un ventilateur à domicile. Elle est réalisée par l'intermédiaire d'un embout buccal, d'un masque nasal ou facial (ventilation non invasive) ou d'une canule de trachéotomie (ventilation invasive).

La ventilation mécanique est destinée à suppléer ou à remplacer une ventilation inefficace ou absente chez un patient. Elle augmente la ventilation alvéolaire et améliore les échanges gazeux. Ses objectifs sont de diminuer le travail des muscles respiratoires, de corriger les anomalies de la commande ventilatoire centrale, de supprimer les événements obstructifs des voies aériennes supérieures et ainsi de corriger l'hypoxémie qui caractérise l'insuffisance respiratoire et l'hypercapnie (voire l'acidose) qui l'accompagne dans les pathologies concernées.

En 2011, environ 60 000 patients ont été traités par ventilation mécanique à domicile en France.

Les dispositifs médicaux nécessaires à la ventilation mécanique à domicile sont mis à la disposition des patients par des prestataires de services à domicile. Ces dispositifs sont remboursés par l'Assurance maladie par le biais des forfaits de prestations inscrits sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR).

L'évaluation, faisant l'objet de ce rapport, concerne les dispositifs médicaux et les prestations de la ventilation mécanique pour le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique (ventilation invasive et ventilation non invasive). À l'issue de cette évaluation, une mise à jour des modalités de remboursement des dispositifs médicaux et des prestations de la ventilation mécanique à domicile est proposée pour la LPPR par la Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé (CNEDiMTS).

La présente évaluation a été effectuée dans le cadre de la révision des descriptions génériques telle que prévue par le décret n°2004-1419 du 23 décembre 2004, relatif à la prise en charge des produits et prestations mentionnés à l'article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale. Ce décret instaure une durée d'inscription sur la LPPR limitée à cinq ans pour les produits et prestations inscrits sous description générique (article 3 du décret). Les conditions de réalisation de cette révision sont détaillées en Annexe 1.

L'arrêté du 8 janvier 2008, publié au Journal officiel du 16 janvier 2008, a fixé, au titre de l'année 2010, les descriptions génériques correspondant aux « Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées » (Titre I^{er}, chapitre 1^{er}, section 1, sous-section 2 [tous codes]) comme devant faire l'objet d'un examen en vue du renouvellement de leur inscription.

2. Contexte

2.1 Organisation de la ventilation mécanique à domicile

2.1.1 Historique du remboursement

La prise en charge à domicile des patients insuffisants respiratoires chroniques graves a été possible grâce à l'action de médecins pneumologues et réanimateurs qui ont créé des associations régionales en mesure d'assurer la logistique à domicile (ex. : Association lyonnaise de logistique post-hospitalière ou Association d'entraide des polios et handicapés). Les techniques, habituellement utilisées dans les services hospitaliers, ont été mises à la disposition du patient à son domicile.

Le développement de la ventilation mécanique à domicile est plus particulièrement lié à l'épidémie de poliomyélite dans les années 1950. Cette dernière a entraîné un nombre élevé de recours à la trachéotomie causant ainsi un nombre élevé de patients ventilés au long cours. Elle a aussi favorisé le développement de nouvelles modalités de ventilation mécanique comme la ventilation en pression négative. Les ventilateurs utilisés agissaient par voie externe en appliquant une pression négative intermittente à travers une chambre (poumon d'acier) ou une combinaison étanche (poncho). La ventilation en pression positive s'est développée à partir des années 1960 avec la mise en œuvre de la ventilation invasive chez des patients trachéotomisés. La ventilation non invasive, par l'intermédiaire d'un masque nasal, facial ou d'un embout buccal, s'est développée dès les années 1980 pour supplanter les ventilateurs corporels totaux et la ventilation invasive sur trachéotomie dans les années 1990 (1).

D'un point de vue législatif, la prise en charge des patients insuffisants respiratoires à domicile a été accompagnée en 1967 par la reconnaissance de l'assistance respiratoire à domicile par la Caisse régionale d'assurance maladie et son financement par un système de prix de journée. Puis, l'association nationale ANTADIR (Association nationale pour le traitement à domicile des insuffisants respiratoires graves, devenue Association nationale pour les traitements à domicile, les innovations et la recherche) a été créée en 1981. Depuis 1999, le coût des prestations de l'insuffisance respiratoire est uniformisé sur le territoire français. Il est défini dans la liste des produits et prestations remboursables (LPPR) qui a remplacé le tarif interministériel des prestations sanitaires.

Le système français de prise en charge à domicile des insuffisants respiratoires constitue autour du malade et de sa famille une « chaîne de santé » formée par le service hospitalier, les spécialistes libéraux, le médecin traitant, les infirmiers et kinésithérapeutes libéraux et les prestataires de services à domicile. Les prestataires de services à domicile sont organisés autour d'un réseau associatif (issu de l'ANTADIR) ou commercial (qui s'est développé à partir des années 1990). Le secteur associatif et commercial assurent des prestations identiques au domicile des patients, telles que définies dans la LPPR.

Alors que la prise en charge à domicile des pathologies respiratoires concernait 11 000 patients en 1980 (2), elle touche plus de 580 000 patients en 2011 (3). Cette augmentation est liée à la prise en charge exponentielle du syndrome d'apnée du sommeil par pression positive continue qui est une pathologie bien distincte de l'insuffisance respiratoire chronique. Mais diverses pathologies qui conduisent à une insuffisance respiratoire chronique grave sont en progression depuis quelques années : la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO), conséquence du tabagisme chronique de la seconde moitié du XX^{ème} siècle et le syndrome obésité-hypoventilation (SOH), conséquence de l'épidémie d'obésité dans les pays développés. Il faut également tenir compte d'une meilleure identification des maladies neuromusculaires, en particulier chez l'adulte, qui aboutit à une augmentation du nombre de patients pris en charge.

2.1.2 Conditions de prise en charge en 2012

Les forfaits de ventilation mécanique, évalués dans ce rapport, sont inscrits au titre I^{er}, chapitre 1^{er}, section 1, sous-section 2, paragraphe 2 de la LPPR. Ils sont listés dans le Tableau 1.

Tableau 1 : Forfaits de ventilation mécanique concernés par l'évaluation

Forfait hebdomadaire 4 Ventilation assistée pour trachéotomisés
Forfait hebdomadaire 5 Ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures
Forfait hebdomadaire 6 Ventilation assistée inférieure à 12 heures

Les forfaits de ventilation mécanique (forfait 4, forfait 5 et forfait 6) peuvent être associés aux forfaits d'oxygénothérapie inscrits au titre I^{er}, chapitre 1^{er}, section 1, sous-section 2, paragraphe 1 de la LPPR (forfait 1, forfait 2, forfait 3 et forfaits d'oxygénothérapie sous nom de marque *i.e.* Venture Homefill II, Platinum 9, Ultrafill).

Les forfaits d'association sont inscrits au titre I^{er}, chapitre 1^{er}, section 1, sous-section 2, paragraphe 5 de la LPPR.

Les forfaits d'association évalués dans ce rapport sont résumés dans le Tableau 2.

Tableau 2 : Forfaits hebdomadaires d'association concernés par l'évaluation

Association d'un forfait de ventilation assistée et d'un forfait d'oxygénothérapie	Ventilation assistée, trachéotomisés (forfait 4)	Ventilation assistée, ≥ 12 h (forfait 5)	Ventilation assistée, < 12 h (forfait 6)
Oxygénothérapie à long terme poste fixe (forfait 1)	Forfait 10	Forfait 13	Forfait 16
Oxygénothérapie à long terme liquide (forfait 2)	Forfait 11	Forfait 14	Forfait 17
Oxygénothérapie à court terme (forfait 3)	Forfait 12	Forfait 15	Forfait 18
Venture Homefill II (forfait sous nom de marque)	Forfait 30	Forfait 31	Forfait 32
Platinum 9 (forfait sous nom de marque)	Forfait 36	Forfait 37	Forfait 38
Ultrafill (forfait sous nom de marque)	Forfait 42	Forfait 43	Forfait 44

L'extrait complet de la LPPR (mise à jour du 29 septembre 2012) concerné par l'évaluation est reporté en Annexe 2.

► **Contenu des forfaits**

Les forfaits de ventilation mécanique comprennent des prestations communes auxquelles s'ajoutent des prestations spécifiques pour chaque forfait.

Les prestations communes comprennent des prestations techniques (notamment livraison du matériel, désinfection, maintenance, astreinte téléphonique), des prestations administratives (notamment gestion du dossier administratif) et des prestations générales (notamment informations fournies au patient et à son entourage, suivi du traitement et coordination avec le prescripteur et autres soignants).

Le matériel et les prestations inclus dans les différents forfaits sont listés dans le Tableau 3 (cf. page suivante).

Tableau 3 : Matériel et prestations inclus dans les forfaits de ventilation mécanique

Ventilation assistée, trachéotomisés (forfait 4)	Ventilation assistée, ≥ 12 h (forfait 5)	Ventilation assistée, < 12 h (forfait 6)
MATERIEL		
Ventilateur muni d'alarmes et de batteries de secours	Ventilateur muni d'alarmes et de batteries de secours	Ventilateur ou appareil d'assistance respiratoire non obligatoirement muni d'alarmes et de batteries de secours
Dispositif de contrôle de l'observance (compteur horaire ou dispositif de suivi cumulé avec possibilité de télésurveillance)	Dispositif de contrôle de l'observance (compteur horaire ou dispositif de suivi cumulé avec possibilité de télésurveillance)	Dispositif de contrôle de l'observance (compteur horaire ou dispositif de suivi cumulé avec possibilité de télésurveillance)
Humidificateur avec réchauffeur (ou nez artificiel)	Humidificateur avec éventuellement réchauffeur (ou nez artificiel)	Générateur d'aérosol (le cas échéant) servant d'humidificateur avec éventuellement réchauffeur ou nez artificiel
Aspirateur trachéal électrique avec batteries	/	/
Sonde d'aspiration	/	/
Canule*	/	/
2 ^{ème} ventilateur pour patients avec prescription > 16 h/j	2 ^{ème} ventilateur pour patients avec prescription > 16 h/j	/
Système d'aspiration de secours	/	/
/	Masque adapté ou sur moulage (6 par an) ou embouts buccaux (2 par an)	Masque adapté ou sur moulage (3 par an) ou embouts buccaux (2 par an)
PRESTATIONS		
Surcoût de consommation d'électricité	Surcoût de consommation d'électricité	Surcoût de consommation d'électricité
Visites régulières à domicile pour suivi et coordination tous les 1 à 3 mois	Visites régulières à domicile tous les 2 à 4 mois	Visites régulières à domicile tous les 2 à 4 mois
Surveillance du matériel tous les 2 à 4 mois	Surveillance du matériel tous les 3 à 6 mois	Surveillance du matériel tous les 3 à 6 mois
Coordination des actions sociales y compris avec la Direction départementale des affaires sanitaires et sociales (DDASS) pour inscription sur la liste des malades à faible autonomie sur le secteur sensible de l'électricité de France (EDF)	/	/
Réparation ou remplacement du matériel dans les 12 h en cas de panne et en l'absence de matériel de secours	Réparation ou remplacement du matériel dans les 12 h en cas de panne et en l'absence de matériel de secours	Réparation ou remplacement du matériel dans les 24 h en cas de panne et en l'absence de matériel de secours

* forfait 4 non cumulable avec la prise en charge de canules trachéales simples ou parlantes à clapet.

Les dispositifs médicaux de ventilation mécanique sont décrits plus précisément à la page 20.

► Conditions générales d'attribution

Il n'y a pas de nécessité d'entente préalable auprès de l'organisme de sécurité sociale pour les forfaits de ventilation mécanique, à l'exception du forfait 6 (décision du 22 mai 2012 relative à la mise sous accord préalable d'une prestation inscrite sur la liste des produits et prestations de l'article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale [LPP] publiée au Journal officiel le 9 septembre 2012).

La ventilation assistée pour trachéotomisés (forfait 4) est prise en charge pour les malades trachéotomisés en hypoventilation alvéolaire.

La prise en charge de la ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures (forfait 5) et la ventilation assistée inférieure à 12 heures (forfait 6) est assurée, après hospitalisation en service spécialisé :

- 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 (pour le forfait 5) ou de moins de 12 heures (pour le forfait 6) 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.

2.1.3 Les chiffres du remboursement en 2011

Le traitement des maladies respiratoires constitue le premier poste de dépenses de la LPPR et la plus forte contribution à la croissance des dépenses de dispositifs médicaux. Le traitement de l'apnée du sommeil par pression positive continue est le facteur essentiel de l'évolution de ces dépenses, devant l'oxygénothérapie destinée aux patients insuffisants respiratoires graves (4).

Le Comité économique des produits de santé (CEPS) a calculé qu'en 2011 (3), la totalité des forfaits inscrits au remboursement ont représenté plus d'un milliard d'euros (1 152 millions d'euros), en augmentation de 8,3 % par rapport à 2010. Le taux de remboursement étant proche de 100 %, le coût pour l'Assurance maladie est de 967 millions d'euros. La ventilation mécanique a représenté 19 % des dépenses et 20 % des montants remboursés.

En 2011, près de 581 000 patients en file active¹ ont bénéficié de prestations pour le traitement de l'insuffisance respiratoire, dont près de 28 000 patients qui ont bénéficié de l'association de deux forfaits (ventilation + oxygénothérapie). Le forfait 6 (ventilation assistée < 12 h) regroupe la majorité des patients sous ventilation avec 60 000 patients. Les forfaits 4 (ventilation assistée pour trachéotomisés) et 5 (ventilation assistée ≥ 12 h) concernent chacun environ 2 000 patients.

¹ Le nombre de patients en file active est obtenu par la division par 52 du nombre de forfaits hebdomadaires enregistrés au cours de l'année.

2.2 Contexte médical de la ventilation mécanique

Au cours de l'insuffisance respiratoire chronique, l'objectif de la ventilation mécanique est de corriger l'hypercapnie, voire l'acidose qui en découle, qui sont la conséquence, selon les maladies en cause, d'anomalies mécaniques ventilatoires et/ou de la commande ventilatoire centrale. Cette hypercapnie peut être aggravée par la présence d'une obstruction des voies aériennes supérieures. L'hypoxémie est corrigée soit par la ventilation elle-même (en cas d'hypoventilation) ou par une oxygénothérapie additionnelle (en cas d'effet *shunt*).

L'insuffisance respiratoire est définie comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à maintenir une hématoxe normale, c'est-à-dire à assurer des échanges gazeux permettant, en état stable, en ventilation spontanée et en air ambiant, de satisfaire les besoins métaboliques de l'organisme en toute circonstance physiologique.

L'insuffisance respiratoire peut être aiguë (apparition brutale qui aboutit rapidement à une acidose respiratoire décompensée) ou chronique (apparition lente, permettant la compensation rénale et une augmentation des bicarbonates ; le pH diminue lentement ; la polyglobulie et le cœur pulmonaire chronique traduisent la durée du phénomène). Chez l'insuffisant respiratoire, l'hypoventilation est toujours plus marquée au cours du sommeil, ce qui explique que la gazométrie artérielle diurne ne s'altère que dans un second temps par rapport à l'hypercapnie au cours du sommeil.

La mesure des gaz du sang artériel est indispensable au diagnostic de l'insuffisance respiratoire chronique. Par convention, l'insuffisance respiratoire chronique est définie par une hypoxémie ($\text{PaO}_2 < 70 \text{ mmHg}$). Les pathologies concernées par la ventilation mécanique au long cours sont responsables d'une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique, c'est-à-dire celle définie comme précédemment mais associée à une hypercapnie ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$). Sur le plan clinique, l'insuffisance respiratoire s'accompagne de divers signes en proportion variable (signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire) : dyspnée d'effort voire de repos, mauvaise qualité du sommeil, somnolence diurne, céphalées matinales, etc.

Les causes d'insuffisance respiratoire chronique sont nombreuses : syndrome obésité-hypoventilation, broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO), maladies neuromusculaires, pneumopathies interstitielles, mucoviscidose, asthme sévère chronique, etc. Différents mécanismes physiopathologiques peuvent être impliqués : altération de la fonction d'échangeur gazeux (anomalie du rapport ventilation/perfusion dans la BPCO, anomalies de la membrane alvéolo-capillaire dans la pneumopathie interstitielle) ou défaillance de la fonction ventilatoire (maladie neuromusculaire, déformation de la cage thoracique, obésité massive, trouble de la commande respiratoire) (5).

Les traitements de l'insuffisance respiratoire chronique sont symptomatiques et dépendent de sa cause. L'hypoxie des atteintes du parenchyme pulmonaire sera corrigée par l'oxygénothérapie (amélioration de l'oxygénation artérielle par le biais d'une augmentation de la concentration d'oxygène dans l'air inspiré), alors que l'hypoventilation alvéolaire sera améliorée par une ventilation mécanique (qui soulage ou remplace le travail des muscles respiratoires ou de la commande respiratoire). Dans certaines situations cliniques, il peut être nécessaire d'associer l'oxygénothérapie à la ventilation mécanique.

En cas d'insuffisance respiratoire chronique décompensée, la ventilation mécanique s'avère indispensable chez la plupart des patients, afin d'améliorer la survie et la symptomatologie clinique. La stimulation phrénique peut également constituer une alternative pour les patients ayant des lésions spinales hautes traumatiques (strictement au-dessus de C4) et lors des hypoventilations alvéolaires centrales congénitales ou acquises.

La stimulation phrénique est prise en charge, sur la LPPR, pour les patients :

- âgés d'au moins 1 an dépendant au moins partiellement d'une ventilation mécanique externe ;
- ayant une réponse diaphragmatique à la stimulation phrénique démontrant l'intégrité du motoneurone C4 ;
- indemnes d'une pathologie pulmonaire intrinsèque altérant les échanges gazeux ;
- indemnes de troubles psychiatriques significatifs, y compris de tout état dépressif sévère ;
- ayant un état nutritionnel correct.

2.3 Dispositifs médicaux de la ventilation mécanique

La ventilation mécanique à domicile est définie par l'utilisation intermittente ou continue d'un ventilateur à domicile réalisée par l'intermédiaire d'un embout buccal, d'un masque nasal ou facial (ventilation non invasive) ou d'une canule de trachéotomie (ventilation invasive).

L'objectif du traitement par ventilation mécanique est de diminuer le travail des muscles respiratoires et de corriger l'hypoxémie, voire l'acidose, par l'augmentation de la ventilation alvéolaire et par l'amélioration des échanges gazeux.

2.3.1 Modalités d'inscription sur la LPPR

Les dispositifs médicaux utilisés pour la ventilation mécanique (*i.e.* ventilateurs, interfaces, accessoires) sont inclus dans les prestations du forfait. Il n'existe pas de descriptions génériques propres à ces dispositifs médicaux. Les spécifications techniques de ces dispositifs ne sont pas définies sur la LPPR.

2.3.2 Les ventilateurs

Parmi les critères permettant de distinguer les ventilateurs à domicile, peuvent être cités : le mode de ventilation délivré, l'autonomie électrique, les fonctions de suivi (ou monitoring) ou les alarmes disponibles.

Deux modes de ventilation sont distingués, selon l'état clinique du patient :

- soit le patient ne respire pas spontanément : utilisation du mode contrôlé ;
- soit le patient respire spontanément : utilisation du mode assisté.

Dans le mode contrôlé, la ventilation du patient est totalement prise en charge par le ventilateur. Ce mode est destiné aux patients sans capacité respiratoire ou dont les efforts ventilatoires ont été supprimés (patients sédatisés).

Dans le mode assisté, la ventilation du patient est partiellement prise en charge par le ventilateur. Chaque respiration spontanée du patient est assistée par une insufflation. Ce mode est destiné aux patients ayant une capacité respiratoire autonome.

Il existe également un mode mixte : assisté et contrôlé. Il assure une ventilation alvéolaire minimale en l'absence de ventilation spontanée du patient.

Deux paramètres peuvent être contrôlés ou assistés en ventilation :

- le volume courant (noté souvent V_T pour *tidal volume*) ;
- la pression d'insufflation.

Lorsque le volume est contrôlé, la pression dans les voies aériennes résulte de l'interaction entre le volume insufflé et les caractéristiques physiques du poumon (résistance des voies aériennes et compliance thoracique). Des alarmes de haute pression et de basse pression permettent de détecter respectivement un obstacle ou une fuite sur le circuit de ventilation. Une pression élevée peut être associée à une mauvaise tolérance. La présence d'une fuite sur le circuit de ventilation va diminuer le volume courant délivré au patient car les fuites ne sont pas compensées.

Lorsque la pression d'insufflation est contrôlée, le volume insufflé résulte de l'interaction entre la pression délivrée (qui est prédéterminée) et les propriétés mécaniques du poumon (résistance des voies aériennes et compliance thoracique). Par conséquent, le volume efficace pour la ventilation variera d'un cycle à l'autre. Des alarmes de haut volume et de bas volume autorisent respectivement le dépistage d'une fuite ou d'un obstacle sur le circuit. La présence d'une fuite sur le circuit ventilatoire sera compensée par une augmentation de débit, pour maintenir la pression réglée.

Les ventilateurs ont longtemps été classés selon leur capacité à fournir une ventilation à volume contrôlé ou à pression contrôlée (*i.e.* ventilateurs volumétriques ou barométriques). Cette distinction est devenue obsolète et des ventilateurs mixtes (fonctionnant en mode barométrique et en mode volumétrique) sont maintenant disponibles.

2.3.3 Les interfaces

► Masques

Les masques sont constitués d'une coque transparente en matière plastique bordée d'un coussinet (ou « bulle ») sur son pourtour pour assurer l'étanchéité et le confort du patient. Un harnais de fixation est nécessaire pour stabiliser le masque et éviter son décollement du visage lors de l'insufflation.

Masque narinaire

Il comporte des embouts qui s'appliquent très intimement au contact des narines, réalisant pratiquement une canulation.

Masque nasal

Il recouvre le nez en prenant appui sur l'arête nasale, la face interne des pommettes et la lèvre supérieure. Une grande variété de modèles et de tailles est proposée.

Masque bucco-nasal ou bucco-narinaire (masque facial)

Le masque facial permet de limiter les fuites d'air par la bouche, fréquentes au cours de la ventilation non invasive par masque nasal. En revanche, des fuites d'air sur le pourtour du masque peuvent survenir, surtout si le patient est édenté. Le masque facial empêche le patient de parler et de s'alimenter pendant la ventilation. Des complications graves peuvent survenir au cours de la ventilation non invasive par masque facial chez des patients handicapés moteurs avec atteinte des membres supérieurs. Elles associent risque d'inhalation de liquide gastrique et risque d'asphyxie en cas de panne du ventilateur.

Masque facial complet (masque céphalique)

Il recouvre l'ensemble du visage.

En général, le masque nasal représente l'interface de première intention au cours de la ventilation non invasive à domicile et le masque facial, une alternative en cas d'échec.

La fréquence de changement du masque est complètement dépendante de la façon dont il est entretenu et aussi de son modèle.

Malgré la grande variété de masques industriels, des fuites d'air autour du masque ou des problèmes de lésions cutanées peuvent persister. Ainsi, des masques sur mesure peuvent être confectionnés.

► **Embout buccal**

Il s'agit d'un embout en matière plastique mis à la bouche. Il peut être maintenu par la main, par un harnais de fixation placé autour de la tête, par un bras métallique orientable solidaire du fauteuil roulant ou en le serrant entre les dents à l'aide d'un moulage dentaire. Il est fréquemment utilisé pour la ventilation diurne des patients atteints de maladie neuromusculaire. Il permet la parole et assure un supplément de ventilation que le patient adapte à ses besoins pendant la journée.

2.3.4 Les circuits de ventilation

Le circuit de ventilation permet de raccorder l'interface du patient au ventilateur et a pour fonction de diriger les gaz qui sont insufflés par la machine et expirés par le patient.

Pour la ventilation à domicile, certains ventilateurs comportent une valve expiratoire intégrée permettant l'évacuation des gaz expirés qui sont ramenés au ventilateur. Ces ventilateurs utilisent un **circuit double branche** avec séparation des gaz inspirés et des gaz expirés. Ils permettent un monitoring du volume expiré.

D'autres ventilateurs ne permettent pas le retour des gaz expirés à la machine et leur évacuation au travers de l'appareil. Ces ventilateurs utilisent un **circuit simple branche**. Ils correspondent à un tuyau unique de 1,50 à 2 mètres de long.

Deux types de circuit simple branche sont disponibles :

- avec **système de fuite intentionnelle** (les gaz expirés sont chassés par la fuite du masque, ou par un dispositif de fuite intentionnelle *i.e.* raccord fenêtré placé entre le circuit monobranche et l'interface du patient). Une pression expiratoire minimale est appliquée pour chasser les gaz expirés. Cette fuite, qui permet l'expiration du patient, occasionne une déperdition de gaz au cours de l'insufflation. Elle est compensée par une accélération de turbine afin de ne pas compromettre l'efficacité de l'assistance ventilatoire ;
- avec **valve expiratoire externe** (ou autopilotée). Au cours de l'inspiration, la membrane est plaquée contre l'orifice interne de la valve et la totalité des gaz est insufflée au patient. Pendant l'expiration, la valve regagne sa position de repos libérant l'orifice interne de la valve et permettant l'évacuation de la totalité des gaz expirés. La pression expiratoire peut être nulle.

2.3.5 Les systèmes d'humidification

La ventilation non invasive utilise les voies aériennes supérieures pour le réchauffement et l'humidification des gaz insufflés. Néanmoins, les patients ventilés peuvent souffrir de sécheresse nasale et/ou buccale.

Deux types d'humidificateur sont disponibles. **L'humidificateur à froid** ou chambre d'humidification est un récipient en matière plastique rempli d'eau déminéralisée intercalé sur la partie inspiratoire du circuit de ventilation. Les gaz insufflés sont humidifiés par le passage à la surface de l'eau. Dans le cas de **l'humidificateur chauffant**, la chambre d'humidification repose sur une plaque électrique avec thermostat. L'eau en s'évaporant humidifie l'air insufflé. La mise en place d'un piège à eau en aval de l'humidificateur est alors nécessaire pour récupérer l'eau produite par la condensation sur les parois du circuit.

Un second procédé pour limiter la sécheresse naso-buccale consiste à placer un **filtre échangeur de chaleur et d'humidité** entre le circuit de ventilation et l'interface. Le filtre se charge de la vapeur d'eau contenue dans l'air expiré par le patient et restitue l'humidité lors de l'insufflation suivante. Le filtre échangeur de chaleur et d'humidité peut augmenter l'espace mort du circuit de ventilation, représenter une résistance significative pour le ventilateur et majorer le travail respiratoire du patient au cours de la ventilation non invasive comparativement à l'humidificateur chauffant.

2.3.6 Réglementation

► Marquage CE des dispositifs médicaux de ventilation mécanique

La classe de marquage CE des principaux dispositifs de ventilation mécanique sont :

- classe IIb pour le ventilateur ;
- classe I et IIa pour le masque et l'embout buccal.

► Normes s'appliquant aux dispositifs médicaux de ventilation mécanique

Les normes suivantes s'appliquent aux ventilateurs et aux humidificateurs :

- NF EN ISO 17510-1 « Thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil – Partie 1 : Équipement de thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil » (juillet 2009) ;
- NF EN ISO 10651-2 « Ventilateurs pulmonaires à usage médical – Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles – Partie 2 : Ventilateurs pour soins à domicile pour patients dépendants » (juillet 2009) ;
- NF EN ISO 10651-6 « Ventilateurs pulmonaires à usage médical – Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles – Partie 6 : Dispositifs d'assistance respiratoire à domicile » (juillet 2009) ;
- NF EN ISO 8185 « Humidificateurs respiratoires médicaux – Exigences spécifiques des systèmes d'humidification respiratoires » (juillet 2009).

3. Méthodologie

3.1 Objectifs

Les objectifs de l'évaluation sont :

- d'évaluer l'intérêt des prestations et des dispositifs médicaux de ventilation mécanique en définissant leurs indications, leur rapport effet thérapeutique/risques, leur place dans la stratégie thérapeutique ;
- d'évaluer leur intérêt en santé publique en prenant en compte la gravité de la pathologie et selon que le besoin est déjà couvert ou non ;
- de définir le contenu des prestations en fonction des indications ;
- de définir des caractéristiques techniques communes à une même catégorie de dispositifs médicaux utilisés dans les mêmes indications ;
- de préciser, si besoin, des conditions de prescription et d'utilisation ;
- de comparer les dispositifs médicaux entre eux au sein d'une même indication ;
- d'estimer les populations cibles.

L'objectif final de cette évaluation est de recommander des modalités de remboursement des dispositifs et des prestations de ventilation mécanique sur la LPPR.

3.2 Champ de l'évaluation

Le champ de ce rapport d'évaluation est limité aux prestations et dispositifs de la ventilation mécanique à domicile pour le traitement de l'insuffisance respiratoire.

Le forfait de mobilisation thoracique et aide à la toux (forfait 7), le forfait trachéotomie sans ventilation (forfait 8), le forfait de pression positive continue pour traitement de l'apnée du sommeil (forfait 9), ainsi que la prise en charge de la respiration de Cheyne-Stokes feront l'objet d'une évaluation ultérieure.

La création d'un forfait de télésurveillance et celle d'un forfait de réentraînement à l'effort, dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire, ne seront pas évalués dans ce rapport (6).

3.3 Questions identifiées

Lors de la phase de cadrage (6), les questions suivantes ont été identifiées pour l'évaluation.

3.3.1 Questions générales

► Place du dispositif médical dans la prestation

Actuellement, les dispositifs de ventilation mécanique à domicile sont inclus dans les prestations techniques du forfait et ne bénéficient pas de descriptions génériques spécifiques.

Une réflexion sera menée au cours de ce travail sur l'intérêt et la possibilité de créer des lignes génériques spécifiques des dispositifs médicaux afin de les individualiser de la prestation.

Des spécifications techniques seront définies afin de caractériser les différentes catégories de dispositifs médicaux.

► Description du contenu de la prestation

L'intérêt de créer un forfait de « première installation » sera évalué. L'initiation du traitement pourrait nécessiter la mise en œuvre d'une prestation plus complète (*i.e.* formation du patient et de son entourage à l'utilisation du dispositif, visites du prestataire, etc.) qui pourrait être individualisée.

La nécessité d'intégrer ou non l'intervention du personnel paramédical (kinésithérapeute, infirmier) au sein de la prestation, en fonction de la pathologie, sera évaluée.

La nécessité d'intégrer ou non des missions d'accompagnement et d'éducation du patient au sein de la prestation sera évaluée.

Dans le projet de nomenclature, une description du contenu de chaque prestation sera proposée.

3.3.2 Questions liées aux forfaits

► Ventilation mécanique

Les indications sont insuffisamment définies dans la LPPR actuelle pour les forfaits de ventilation mécanique. Par exemple, le syndrome obésité-hypoventilation et les apnées du sommeil complexes et centrales font l'objet de prescription de ventilation, mais ne font pas partie des indications de la LPPR. Les indications de la ventilation mécanique devront être évaluées et précisées sur la LPPR.

Les conditions de mise en route du traitement de ventilation mécanique sont insuffisamment décrites dans la LPPR et devront être précisées.

Les différents types de ventilateurs devront être décrits dans la LPPR, surtout s'ils correspondent à des indications différentes.

Il a été demandé que les différents types de masque disponibles sur le marché soient décrits sur la LPPR.

Certains patients ont besoin d'un saturomètre pour la surveillance de leur traitement à domicile (ex. : patients atteints de mucoviscidose). L'intérêt d'intégrer ou non un suivi oxymétrique (et donc la fourniture d'un saturomètre) dans certains forfaits de ventilation sera évalué.

► Forfaits associés : oxygénothérapie + ventilation

Dans la nomenclature actuelle, chaque forfait de ventilation peut être associé à chaque forfait d'oxygénothérapie. Une réflexion sera menée au cours de ce travail pour vérifier si toutes les associations sont justifiées.

3.4 Méthode d'évaluation

La méthode d'évaluation mise en œuvre pour la révision des forfaits et dispositifs d'oxygénothérapie est détaillée en Annexe 3.

L'évaluation repose sur l'analyse, par le Service évaluation des dispositifs, des données de la littérature et des données transmises par les fabricants.

Les données sont soumises à l'évaluation des professionnels de santé réunis au sein d'un groupe de travail.

À l'issue de ces réunions, le groupe de travail propose des modalités de prise en charge des dispositifs et prestations évalués.

Après examen des conclusions du groupe de travail, la CNEDiMTS recommande une nouvelle nomenclature de remboursement.

3.5 Recherche documentaire et sélection des articles

3.5.1 Méthode de recherche documentaire

La recherche a porté sur les sujets et les types d'études définis par le chef de projet et le chargé de projet. La recherche a été limitée aux publications en langue anglaise et française. Elle a porté sur la période de janvier 2000 à avril 2011. Une veille a été réalisée jusqu'en mai 2012. Les évaluations technologiques, les recommandations, les conférences de consensus, les méta-analyses, les revues systématiques et les études contrôlées randomisées ont été recherchées.

La recherche documentaire a été réalisée en interrogeant :

- la base de données bibliographique *Medline* après définition des mots-clés ;
- divers sites Internet, tels que la *Cochrane Library*, les sites Internet publiant des recommandations, les sites Internet publiant des rapports d'évaluation technologique ou économique, les sites Internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié.

La stratégie de recherche et la liste des sources interrogées sont détaillées dans l'Annexe 4.

Cette recherche a été complétée par la bibliographie des experts et les références citées dans les documents analysés.

3.5.2 Critères de sélection des articles

Les articles suivants n'ont pas été retenus, car ne répondant pas aux objectifs du travail de réévaluation des descriptions génériques :

- articles sur la ventilation dans la réhabilitation respiratoire ou le réentraînement à l'effort ;
- articles sur la prise en charge de l'insuffisance respiratoire aiguë ou des exacerbations de la BPCO (relèvent de l'urgence – hors champ de la ventilation mécanique à domicile) ;
- articles sur l'utilisation de la ventilation combinée à une autre thérapeutique (hors oxygène) ;
- articles sur la ventilation pour le traitement de l'apnée du sommeil (sous toutes ses formes).

Certaines recommandations identifiées n'ont pas été retenues, à cause d'une absence de description de la méthodologie mise en œuvre pour leur élaboration.

Lorsque des évaluations technologiques, des méta-analyses ou des revues systématiques étaient disponibles pour un thème d'évaluation, la recherche d'études contrôlées randomisées sur ce thème a été limitée à la période postérieure à la parution de la méta-analyse ou de la revue systématique.

3.5.3 Résultats

Quatre cent quatre-vingt-neuf références bibliographiques ont été identifiées à partir de la recherche bibliographique effectuée sur *Medline*. Parmi ces références, 17 ont été retenues et analysées.

Treize références complémentaires, obtenues à partir de la recherche bibliographique sur les divers sites Internet (hors *Medline*), ont été analysées.

La qualité méthodologique de tous les articles analysés a été évaluée à l'aide d'une grille de cotation (cf. Annexe 5).

Au total, 30 références ont été analysées et sont résumées dans des tableaux, qui figurent en Annexe 6.

Les références analysées se répartissent ainsi :

- 21 recommandations de pratique clinique ;
- sept méta-analyses ou revues systématiques ;
- deux études contrôlées randomisées.

4. Évaluation – Analyse des données

La première partie de l'évaluation a porté sur les données relatives à l'utilisation de la ventilation mécanique dans les différentes situations cliniques : syndrome obésité-hypoventilation, maladies pulmonaires obstructives (broncho-pneumopathie chronique obstructive, mucoviscidose), maladies neuromusculaires, syndromes ventilatoires restrictifs liés à une déformation thoracique (cyphoscoliose), hypoventilation alvéolaire centrale (lésions médullaires, hypoventilation alvéolaire primaire).

L'évaluation a ensuite porté sur les modalités pratiques de la ventilation mécanique : conditions de mise en route, surveillance, particularités de la ventilation mécanique en pédiatrie, périmètre d'action de chaque intervenant.

4.1 Ventilation mécanique dans les différentes situations cliniques

4.1.1 Syndrome obésité-hypoventilation

Dans tous les pays occidentaux, le syndrome obésité-hypoventilation est devenu l'une des principales étiologies d'insuffisance respiratoire chronique et l'une des premières raisons de mise en place d'une ventilation mécanique à domicile. Cette pathologie est définie par la présence d'une hypoventilation alvéolaire diurne ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$) chez un patient obèse (indice de masse corporelle [IMC] ≥ 30), en l'absence d'autre pathologie respiratoire associée. Elle traduit la présence d'altérations de la mécanique ventilatoire associée à des degrés divers à une diminution de la commande ventilatoire centrale (baisse de la réponse à la charge en CO_2) et une obstruction des voies aériennes supérieures (apnées obstructives du sommeil) (7). La présence d'une hypercapnie diurne chez un obèse est associée à une morbi-mortalité accrue (8). Le diagnostic du syndrome obésité-hypoventilation étant encore largement sous-estimé, la prise en charge ventilatoire initiale du patient atteint de syndrome obésité-hypoventilation se fait souvent à l'occasion d'un épisode d'insuffisance respiratoire aiguë hypercapnique, inaugural. En l'absence d'indication à une intubation à court terme, la ventilation non invasive constitue le traitement de première intention. Une fois la situation aiguë corrigée, les patients sont appareillés sous ventilation non invasive à domicile et une proportion importante d'entre eux peuvent voir leur traitement relayé par une pression positive continue, lorsque l'hypoventilation alvéolaire diurne et nocturne a été corrigée.

Deux références canadiennes de 2011 rapportent des recommandations sur la ventilation mécanique à domicile dans le syndrome obésité-hypoventilation : le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee* (9) et la Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10). Dans ces deux recommandations, les critères diagnostiques sont habituels : une $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ sans autres causes d'hypoventilation et un critère basé sur l'indice de masse corporelle (IMC), $\text{IMC} > 30 \text{ kg/m}^2$ pour le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee* (9) et $\text{IMC} > 35 \text{ kg/m}^2$ pour la Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10).

La Société canadienne de thoracologie (9) a retenu 11 études (308 patients) et le ministère de la Santé canadien (10) a retenu 13 études (350 patients). Dans ces études, le nombre de patients est faible, les critères d'inclusion et les modes de ventilation sont variables et il n'y a pas de précisions sur ces différences d'inclusion. Pour les deux recommandations, cinq études sont communes. Les patients sont sous pression positive continue ou sous ventilation à deux niveaux de pression. Ces études montrent une amélioration de la somnolence, de la dyspnée, de la qualité du sommeil et de la qualité de vie. Le traitement corrige en totalité ou partiellement l'hypoventilation ainsi que la gazométrie sanguine, tout en améliorant la symptomatologie clinique.

D'après ces recommandations, l'assistance ventilatoire à deux niveaux de pression est préférable à la pression positive continue lorsqu'il existe une hypoventilation diurne et surtout nocturne chez un patient obèse. Il semble qu'un sous-groupe de patients présentant une obstruction des voies aériennes supérieures significative et peu d'hypoventilation nocturne puisse bénéficier d'un traitement par pression positive continue. Un test de pression positive continue permet de s'assurer de l'absence d'hypoxémie nocturne importante (par exemple, SpO₂ nocturne < 80 % pendant plus de 10 min) ou d'augmentation de la PaCO₂ ≥ 10 mmHg en comparaison avec les valeurs obtenues à l'éveil.

Une étude contrôlée randomisée publiée en 2012 (11), menée chez des patients ayant un syndrome obésité-hypoventilation (IMC > 30 kg/m² et PaCO₂ > 45 mmHg), a comparé un groupe (n = 19) ayant une ventilation non invasive nocturne pendant un mois à un groupe contrôle (n = 18) ayant des conseils sur l'hygiène de vie concernant le tabac, l'alcool, la nutrition et l'activité physique. La ventilation non invasive a amélioré de manière significative la PaCO₂, le pH sanguin et l'index d'apnée-hypopnée.

Conclusion sur les données de la littérature

Les recommandations sur la prise en charge du syndrome obésité-hypoventilation sont récentes et sont basées sur 19 études (environ 300 patients).

Chez le patient atteint de syndrome obésité-hypoventilation à l'état stable, le choix thérapeutique dépend en grande partie de la sévérité de l'hypercapnie. La ventilation non invasive est à utiliser de préférence chez les sujets obèses dont l'hypoventilation nocturne est importante (*i.e.* patients les plus hypercapniques) et insuffisamment corrigée par la pression positive continue seule.

4.1.2 Maladies pulmonaires obstructives

► Broncho-pneumopathie chronique obstructive

La recherche bibliographique a permis d'identifier une revue *Cochrane* de Wijkstra datant de 2002 (12) et quatre références présentant des recommandations (9, 10, 13, 14).

La revue *Cochrane* a inclus dans la méta-analyse 33 patients à partir de quatre études contrôlées randomisées qui ont comparé des patients avec BPCO sous ventilation non invasive avec thérapie standard vs des patients avec BPCO ayant uniquement la thérapie standard. La ventilation non invasive nocturne pendant trois mois chez les patients hypercapniques avec une BPCO n'a eu aucun effet médical ou statistiquement significatif sur la fonction pulmonaire, l'échange de gaz, la force musculaire respiratoire ou sur le sommeil (temps de sommeil/temps dans le lit). Le seul résultat significatif concerne la pression inspiratoire maximale moyenne : variation de 6,2 cmH₂O (IC 95 % : 0,2 - 12,2). Certains patients pourraient améliorer leur distance de marche, mais il n'est pas possible d'identifier ces patients *a priori* (12).

Sur le plan historique, la conférence de consensus de l'*American College of Chest Physicians* (ACCP) (14) a établi des critères de mise en place de la ventilation non invasive à domicile chez les patients atteints de BPCO. Les critères sont plus ou moins calqués sur ceux définis par la même société savante, à propos des pathologies restrictives. Selon l'ACCP, la ventilation à domicile est indiquée dans la BPCO si le patient présente :

- un traitement médical optimal et un état stable ;
- une hypercapnie symptomatique et un des points suivants :
 - PaCO₂ ≥ 55 mmHg/7,3 kPa,
 - ou PaCO₂ entre 50 et 54 mm et une saturation nocturne ≤ 88 % (oxymétrie) pendant au moins 5 minutes consécutives avec un apport d'oxygène de 2 L/min,
 - ou PaCO₂ entre 50 et 54 mm et au minimum deux hospitalisations pour défaillance respiratoire hypercapnique au cours des 12 mois précédents.

La Société de pneumologie de langue française (SPLF) a affiné les critères de l'ACCP de 1999 en restreignant la population de patients concernés, jugeant que les bénéfices de la ventilation non invasive au long cours sont encore peu étayés (15). La SPLF mentionne que, en situation d'échec de l'oxygénothérapie de longue durée, une ventilation non invasive au domicile peut être proposée en présence des éléments suivants :

- signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne ;
- PaCO₂ > 55 mmHg (> 7,3 kPa) ;
- et notion d'instabilité clinique traduite par une fréquence élevée des hospitalisations pour décompensation.

La SPLF mentionne également que la seule présence d'une PaCO₂ > 55 mmHg (> 7,3 kPa) au repos et stable à différents contrôles ne justifie pas à elle seule la mise en place d'une ventilation non invasive au domicile.

La situation est particulière pour les patients atteints d'un « *overlap syndrome* » (BPCO associée à un syndrome d'apnées obstructives du sommeil) et pour les patients hospitalisés pour exacerbation sévère de BPCO et nécessitant une assistance ventilatoire au décours de l'hospitalisation, en raison d'un sevrage impossible. Cette situation concernerait environ 20 % des patients (16). Chez ces patients, la ventilation non invasive doit être envisagée.

Le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee* (9) a établi des recommandations à partir de sept études contrôlées randomisées avec de petits effectifs. Les résultats sont contrastés ou non significatifs sur la qualité respiratoire et la qualité de vie. L'administration d'oxygène associée à la ventilation non invasive ne modifie pas les résultats. Selon la Société canadienne de thoracologie, la ventilation non invasive ne doit pas être largement utilisée chez les patients avec une BPCO stable. La ventilation non invasive est recommandée seulement pour les patients ayant une BPCO stable et avec une hypercapnie sévère $\text{PaCO}_2 > 55 \text{ mmHg}$ (9).

Le ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec émet les mêmes recommandations et précise que la ventilation se fait par un masque nasal ou facial et que la trachéotomie est rarement utilisée (10).

L'Association des pneumologues du Québec est d'avis qu'actuellement, l'assistance ventilatoire au long cours ne peut être recommandée dans la BPCO, compte tenu de l'absence d'études démontrant clairement un avantage à ce traitement, tant au niveau de la qualité de vie que de la survie. Pour le moment, il peut être raisonnable de considérer la ventilation dans certains cas spécifiques, en particulier chez des patients qui sont des candidats potentiels à une transplantation pulmonaire ou chez des patients hospitalisés à répétition avec une insuffisance respiratoire hypercapnique et qui ont répondu de façon favorable à un support par ventilation non invasive durant l'hospitalisation. De plus, dans de rares cas, des patients BPCO trachéotomisés et ventilo-dépendants, dont le sevrage est impossible, pourront être considérés pour la ventilation à domicile en période de stabilité clinique et physiologique (10).

Le GOLD, *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease*, émet la recommandation suivante concernant l'utilisation de la ventilation non invasive chez les patients atteints de BPCO (17) : « La ventilation non invasive est utilisée de façon croissante chez les patients atteints de BPCO stable très sévère. La combinaison de la ventilation non invasive à l'oxygénothérapie de longue durée pourrait être utile chez un sous-groupe de patients sélectionnés, particulièrement ceux ayant une hypercapnie diurne prononcée. La ventilation non invasive pourrait améliorer la survie, mais pas la qualité de vie ».

Conclusion sur les données de la littérature

Les études cliniques contrôlées et randomisées chez le patient atteint de BPCO à l'état stable retrouvent des bénéfices variables de la ventilation non invasive à domicile, en complément d'une oxygénothérapie de la longue durée.

Dans l'attente de futures études permettant peut-être d'identifier le sous-groupe de patients répondeurs, la ventilation non invasive à domicile ne doit pas être largement utilisée, en tout cas pas sur la base d'une hypercapnie (avec $\text{PaCO}_2 \geq 55 \text{ mmHg}$) isolée.

La situation est différente :

- chez les patients atteints d'un « *overlap syndrome* » (syndrome des apnées obstructives du sommeil associé à la BPCO) ;
- chez les patients BPCO hospitalisés pour exacerbation sévère et qui n'ont pu être sevrés de la ventilation mécanique instaurée au cours de cette hospitalisation.

Chez ces patients, la ventilation non invasive doit être envisagée.

► Mucoviscidose

Le recherche bibliographique a permis d'identifier une revue *Cochrane* de 2009 (18). Cette revue a évalué l'utilisation de la ventilation non invasive dans la mucoviscidose. Les principales caractéristiques des sept études contrôlées randomisées de la revue *Cochrane* (18) sont indiquées dans le Tableau 4.

Tableau 4 : Principales caractéristiques des études analysées dans la revue *Cochrane* (18)

Étude	Nombre de patients	Âge moyen	État clinique	Intervention	Lieu de l'étude
Fauroux 1999	16	13	Stable	VNI vs kinésithérapie : <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Gozal 1997	6	22	Stable	VNI + O ₂ vs O ₂ : <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Holland 2003	26	27	Aigu	VNI vs kinésithérapie : <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Kofler 1998	20	15	Non renseigné	VNI vs kinésithérapie: <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Milross 2001	13	26	Stable	VNI + O ₂ vs O ₂ : <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Placidi 2006	17	27	Aigu	VNI vs kinésithérapie : <i>cross-over</i>	À l'hôpital
Young 2008	8	37	Stable	VNI nocturne pendant six semaines vs O ₂	À domicile

Trois études contrôlées randomisées (27 patients) ont étudié la ventilation non invasive comme aide à la ventilation nocturne. La ventilation non invasive a montré des bénéfices par rapport à l'oxygène ou l'air ambiant. Les études contrôlées randomisées ont montré que la ventilation non invasive, utilisée avec l'oxygène durant la nuit, améliore l'échange gazeux pendant le sommeil par rapport à l'oxygène seul chez les patients modérés à graves.

Quatre études contrôlées randomisées (79 participants) ont évalué l'impact de la ventilation non invasive par rapport à de la kinésithérapie classique dans la désobstruction des voies aériennes : celle-ci se fait plus facilement avec la ventilation non invasive et les patients préfèrent ce type de traitement. La ventilation non invasive peut être ajoutée à d'autres techniques de dégagement des voies aériennes, particulièrement chez les patients qui ont des difficultés à expectorer, où la fatigue et la faiblesse musculaire respiratoire sont un problème. Aucune des études contrôlées randomisées n'a été réalisée en double aveugle : il est évident que cette méthode est difficile à réaliser dans ce type de traitement.

Trois recommandations traitant de l'utilisation de la ventilation non invasive dans la mucoviscidose ont été identifiées (10, 19, 20).

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10) reprend les résultats de la revue *Cochrane* de Moran en concluant que ces études ont démontré que la ventilation non invasive à court terme offre des bénéfices lorsqu'on la compare à l'oxygénothérapie seule ou dans un cas où il n'y a aucun traitement. La ventilation non invasive réduit l'hypoventilation associée à une atteinte modérée à sévère de la maladie en améliorant la ventilation minute au sommeil. La saturation en oxygène nocturne est également améliorée chez les patients avec une ventilation non invasive associée à une oxygénothérapie, mais induit moins d'hypercapnie secondaire que l'utilisation d'oxygène seule. Le travail respiratoire est également diminué chez les patients ventilés, ce qui peut suggérer une réduction des dépenses caloriques et un meilleur état nutritionnel au long cours. Sur des périodes prolongées de ventilation non invasive, celle-ci améliore le niveau d'hypercapnie nocturne, la capacité de pointe à l'exercice et réduit la dyspnée à l'effort chez les patients. Cet effet de la ventilation non invasive a été démontré dans seulement un essai contrôlé randomisé.

L'Association des kinésithérapeutes d'Angleterre recommande fortement d'envisager la ventilation non invasive pour les patients ayant une mucoviscidose avec une hypoventilation nocturne et une augmentation de la PaCO₂ (augmentation non chiffrée) (19). Cette référence rapporte que trois études contrôlées randomisées ont montré que la ventilation non invasive permet l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil et améliore la tolérance à l'exercice et la dyspnée. Concernant la désobstruction des voies aériennes, l'Association des kinésithérapeutes d'Angleterre rapporte que trois études chez des patients adultes et un essai chez des patients pédiatriques ont montré une diminution de la fatigue (19).

Une conférence de consensus du Collège américain des pneumologues (20) et la Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10) indiquent que la ventilation mécanique peut être une thérapeutique à mettre en œuvre en fin de vie, en attente de transplantation.

Conclusion sur les données de la littérature

- Les études contrôlées randomisées sur l'utilisation de la ventilation non invasive dans la mucoviscidose ont été réalisées avec de petits effectifs et sur de courtes périodes.
- La ventilation non invasive peut être conseillée la nuit et pour améliorer la désobstruction des voies aériennes ajoutée à d'autres techniques de dégagement des voies aériennes, particulièrement chez les patients qui ont des difficultés à expectorer.
- La ventilation non invasive est également indiquée en cas d'hypoventilation nocturne permettant d'améliorer les symptômes.
- La ventilation non invasive peut être aussi envisagée dans l'attente d'une transplantation.

4.1.3 Maladies neuromusculaires

► Dystrophie musculaire de Duchenne et autres maladies neuromusculaires lentement évolutives

D'après le *Duchenne Muscular Dystrophy Care Considerations Working Group* (21), qui s'appuie sur les recommandations de l'*American Thoracic Society* (22) et le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee* (9), la ventilation non invasive nocturne est indiquée quand le patient présente :

- des signes ou symptômes d'hypoventilation (les patients avec une capacité vitale forcée < 30 % sont particulièrement à haut risque) ;
- une ligne de base $SpO_2 < 95 \%$ et/ou une $PaCO_2 > 45 \text{ mmHg}$ (> 50 mmHg pour l'*American Thoracic Society*) ;
- un index apnée-hypopnée > 10 par heure sur la polysomnographie ou quatre épisodes ou plus de $SpO_2 < 92 \%$ ou de baisse de SpO_2 de 4 % au moins par heure de sommeil.

Le moment optimal pour initier la ventilation diurne n'a pas été bien défini. Les études sont en faveur d'une ventilation diurne lorsqu'il y a hypercapnie diurne. Dans les cas d'hypercapnie nocturne isolée, même asymptomatique, une détérioration nécessitant l'initiation de la ventilation est prévisible dans les un à deux ans. L'assistance ventilatoire devrait aussi être envisagée en cas d'hypoxémie importante, à cause des répercussions possibles sur la cardiomyopathie, souvent coexistante (10).

Le *Duchenne Muscular Dystrophy Care Considerations Working Group* (21) précise que l'extension de ventilation nocturne à la journée se fait lorsque le patient a :

- une déglutition anormale due à la dyspnée, soulagée par aide ventilatoire ;
- ou une incapacité de prononcer une phrase entière sans dyspnée ;
- et/ou des symptômes d'hypoventilation avec $SpO_2 < 95 \%$ et/ou $PaCO_2 > 45 \text{ mmHg}$.

Les bénéfices de l'assistance ventilatoire rapportés par la Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10) sont : une amélioration des gaz du sang, même lorsque la capacité vitale continue de baisser, une diminution des symptômes respiratoires, une amélioration de l'architecture du sommeil et une amélioration de la qualité de vie. Les études sont contradictoires quant à la réduction du nombre d'hospitalisations.

Bushby *et al.* (23) et Finder *et al.* (22) recommandent que la trachéotomie avec ventilation soit envisagée dans les cas suivants :

- quand il y a échec de la ventilation non invasive ;
- quand l'échec des méthodes non invasives d'aide à la toux rend nécessaire de fréquentes aspirations trachéales par l'intermédiaire de la trachéotomie ;
- quand le patient a une contre-indication à la ventilation non invasive ;
- quand la ventilation non invasive n'est pas envisageable à cause d'un dysfonctionnement ou d'une faiblesse bulbaire grave.

De plus en plus d'experts retiennent aujourd'hui la notion d'hypoventilation alvéolaire au cours du sommeil, pour indiquer la mise en place d'une assistance ventilatoire nocturne non invasive. Cette attitude conduit à indiquer une ventilation non invasive nocturne en présence d'une hypercapnie significative au cours du sommeil, diagnostiquée sur la base d'une capnographie nocturne. Il s'agit du tout premier stade de l'insuffisance respiratoire chronique qui précède l'apparition de l'hypercapnie diurne. Un nombre croissant de travaux tendent à confirmer l'intérêt d'un appareillage à ce stade.

Les myopathies de l'enfant ou de l'adulte ayant une répercussion ventilatoire sont nombreuses. Par extension, les critères étudiés et retenus dans la myopathie de Duchenne sont appliqués aux autres myopathies (9, 24).

Conclusion sur les données de la littérature

- Au cours de la myopathie de Duchenne, et par extension à toutes les autres étiologies de myopathies lentement évolutives, la ventilation non invasive nocturne est classiquement proposée si le patient présente une hypercapnie diurne > 45 ou > 50 mmHg (selon les auteurs) et une saturation en oxygène $< 92\%$ ou $< 95\%$ (selon les auteurs) ou une hypercapnie nocturne avec des signes d'hypoventilation.
- Lors de la progression de l'insuffisance respiratoire chronique, la ventilation non invasive diurne devient complémentaire de la ventilation non invasive nocturne initiale (en présence d'une aggravation des symptômes diurnes et surtout de la capnie diurne).
- La trachéotomie est indiquée quand la ventilation non invasive n'est pas efficace ou pas tolérée à cause de dysfonctionnement bulbaire ou quand l'échec des méthodes non invasives d'aide à la toux rend nécessaire de fréquentes aspirations trachéales par l'intermédiaire de la trachéotomie.

► Sclérose latérale amyotrophique

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) peut se présenter sous deux formes principales : la forme « spinale » (qui débute par l'atteinte d'un membre) et la forme « bulbaire » (qui débute par l'atteinte des muscles de la bouche). La forme spinale représente deux tiers des cas et affecte davantage les hommes vers l'âge de 55 ans. Elle est due à la dégénérescence des motoneurones situés dans la moelle épinière. La forme bulbaire concerne plutôt les femmes et apparaît vers 60-65 ans. Elle correspond à la dégénérescence des motoneurones situés dans la région du cerveau qui commande, entre autres, les mouvements de la langue et du palais (le « bulbe rachidien »). Ces deux formes peuvent se succéder ou se développer simultanément. La maladie progresse presque toujours vers une forme complète (spinale et bulbaire).

Trois revues systématiques, ayant évalué l'utilisation de la ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique, ont été identifiées : une revue par Piepers en 2008 (25), une revue par les vétérans des États-Unis en 2009 (26) et une revue *Cochrane* par Radunovic en 2009 (27).

Une méta-analyse *Cochrane*, par Annane en 2007 (28), ayant évalué la ventilation mécanique chez les patients ayant des maladies neuromusculaires ou des déformations de la paroi thoracique, est également disponible.

La revue des vétérans des États-Unis 2009 (26) s'est appuyée pour son analyse sur la revue *Cochrane* d'Annane (28) et sur la revue de Piepers (25).

La revue *Cochrane* d'Annane (28) a comparé un traitement par ventilation nocturne à l'absence de traitement chez des patients ayant une hypoventilation chronique à la suite d'une maladie neuromusculaire ou une déformation de la cage thoracique. L'hypoventilation chronique était définie par une valeur de $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg ou la présence de signes cliniques d'hypercapnie nocturne (*i.e.* hypersomnie diurne, céphalées, cauchemars, énurésie). Le critère principal était la correction de ces signes cliniques. Selon cette revue *Cochrane*, les preuves en faveur de la ventilation sont faibles, mais cohérentes, suggérant l'amélioration à court terme des symptômes liés à l'hypoventilation chronique : l'hypercapnie diurne est meilleure avec le traitement (RR = 0,37 [IC 95 % : 0,20 - 0,65]). Dans trois des études incluses, la survie a été prolongée principalement chez les participants avec une sclérose latérale amyotrophique (RR = 0,62 [IC 95 % : 0,42 - 0,91]).

Selon Piepers (25), les études ayant évalué la ventilation non invasive dans la sclérose latérale amyotrophique diffèrent par leur schéma et leurs critères de jugements. Toutes les études ont montré une amélioration de la qualité de vie. Cependant, il faut souligner le manque d'études contrôlées randomisées de bonne qualité méthodologique.

La revue *Cochrane* de Radunovic (27) a évalué l'effet de la ventilation (ventilation non invasive et invasive) sur la survie (critère principal) chez des patients avec une sclérose latérale amyotrophique, quelle que soit la sévérité. Cette revue *Cochrane*, qui n'a retenu qu'une seule étude de 41 patients sur les 23 études identifiées, rapporte que la ventilation non invasive ou invasive améliore de manière significative la qualité de vie et prolonge la survie chez les patients avec une sclérose latérale amyotrophique (médiane de survie prolongée de 48 jours ; $p = 0,0062$) et de manière plus importante dans le sous-groupe de personnes avec une meilleure fonction bulbaire (médiane de survie prolongée de 205 jours ; $p = 0,0059$) ; dans le groupe avec une détérioration bulbaire grave, la médiane de survie diminue de 39 jours, mais ce résultat n'est pas significatif ($p = 0,92$).

Il existe neuf publications de recommandations, dont sept proposent des critères de mises sous ventilation non invasive (VNI) chez des patients avec une sclérose latérale amyotrophique. Les critères retenus par ces sept recommandations de pratique clinique pour la mise sous ventilation non invasive d'un patient atteint de sclérose latérale amyotrophique sont listées dans le Tableau 5 (cf. page suivante).

Tableau 5 : Critères pour la mise sous ventilation non invasive chez un patient atteint de sclérose latérale amyotrophique

Recommandations	Critères de mise sous ventilation non invasive
Société canadienne de thoracologie 2011, Canada (9)	<ul style="list-style-type: none"> ▫ Orthopnée (1B) ; ▫ hypercapnie diurne (1B) ; ▫ problème respiratoire nocturne symptomatique (1C) ; ▫ capacité vitale forcée < 50 % (1C) ; ▫ pression de reniflement < 40 cmH₂O ou pression inspiratoire maximale < 40 cm H₂O (1C).
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011, Canada (10)	<ul style="list-style-type: none"> ▫ Orthopnée, hypercapnie diurne symptomatique, syndrome des apnées du sommeil obstructif ; ▫ ou en présence d'une capacité vitale < 50 % de la valeur prédite ; ▫ ou d'une pression inspiratoire maximale < 40 cmH₂O.
Société française de neurologie – Association des neurologues libéraux de langue française – Recommandations HAS, 2006, France (29)	<p>Symptômes pouvant être liés à l'hypoventilation alvéolaire (grade B), nocturne ou diurne (dyspnée, orthopnée, fragmentation du sommeil, ronflements, apnées nocturnes, réveil brusque avec sensation d'étouffement, somnolence diurne, fatigue, céphalées matinales, détérioration cognitive inexpliquée), associés à l'un des critères objectifs suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▫ PaCO₂ > 45 mmHg ; ▫ capacité vitale < 50 % de la théorique ; ▫ SpO₂ < 90 % pendant plus de 5 % du temps d'enregistrement nocturne, en l'absence de syndrome d'apnées du sommeil obstructif évident et/ou 5 minutes consécutives avec une SpO₂ < 89 % ; ▫ une pression inspiratoire maximale et une pression de reniflement maximal (<i>sniff test</i>) < 60 % de la valeur prédite (grade C).
Perrin, 2006, France (30)	<ul style="list-style-type: none"> ▫ PaCO₂ diurne ≥ 45 mmHg : indication formelle de VNI (ce critère pourrait être trop tardif) ; ▫ l'existence de désaturations nocturnes isolées pourrait être prédictive de la mise en place de VNI.
Hefferman, 2006, Grande-Bretagne (31)	<ul style="list-style-type: none"> ▫ Capacité vitale forcée < 50 % ou < 70 % (selon les articles) ; ▫ apparition des symptômes respiratoires ; ▫ VNI chez les patients avec des symptômes diurnes de l'hypoventilation nocturne et des symptômes bulbaires modérés (II).
Eng, 2006, Australie (32)	<ul style="list-style-type: none"> ▫ Capacité vitale < 50 % ; ▫ pression maximale inspiratoire ou pression maximale expiratoire : < 30 cmH₂O ; ▫ PaCO₂ > 45 mmHg ; ▫ bicarbonates > 28 mmol/L.

Recommandations	Critères de mise sous ventilation non invasive
<p><i>European Federation of Neurological Societies</i>, 2005, Europe (33)</p>	<p>1- Symptômes liés à la faiblesse des muscles respiratoires : au moins un des suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▫ dyspnée, ▫ orthopnée, ▫ sommeil perturbé non lié à la douleur, ▫ migraine matinale, ▫ faible concentration, ▫ perte d'appétit, ▫ excessive somnolence diurne (score > 9 à l'échelle de somnolence d'Epworth) ; <p>2- signes respiratoires de faiblesse musculaire (capacité vitale forcée < 80 % ou pression nasale < 40 cmH₂O) ;</p> <p>3- désaturation nocturne (oxymétrie) ou gaz du sang du matin (PaCO₂ > 6,5 kPa).</p>

Les critères de mise sous ventilation retenus par ces recommandations sont concordants avec les résultats des études cliniques analysées dans les méta-analyses et revues systématiques citées précédemment.

Toutes les recommandations, sauf celle de Perrin (30), utilisent la capacité vitale comme critère de mise sous ventilation non invasive avec une valeur de capacité vitale < 50 % le plus souvent, mais parfois < 70 % ou 80 % comme la Fédération européenne de neurologie (33).

Cinq recommandations préconisent aussi une PaCO₂ > 45 mmHg.

Les signes diurnes d'hypoventilation alvéolaire sont indiqués dans cinq des recommandations et clairement décrits dans l'une des recommandations (dyspnée, orthopnée, fragmentation du sommeil, ronflements, apnées nocturnes, réveil brusque avec sensation d'étouffement, somnolence diurne, fatigue, céphalées matinales, détérioration cognitive inexplicée) (29).

Une diminution de la pression inspiratoire maximale et/ou de la pression de renflement maximal est un critère retenu par quatre recommandations (9, 29, 32, 33).

Concernant les bénéfices de la ventilation non invasive chez les patients avec une sclérose latérale amyotrophique, la Société française de neurologie et l'Association des neurologues libéraux de langue française (29) indiquent dans les recommandations HAS de 2006 que :

- la ventilation mécanique, notamment non invasive, a montré une efficacité dans la sclérose latérale amyotrophique sur l'amélioration de la survie, du sommeil et du confort des patients malgré la progression du handicap physique qui n'est pas modifié par la ventilation ;
- la ventilation mécanique peut se faire par la mise en place d'une trachéotomie ou de façon non invasive au masque nasal ou bucco-nasal. Il n'y a pas de démonstration de supériorité d'un mode de ventilation par rapport à un autre ou d'un ventilateur par rapport à un autre ;
- il est recommandé de ne pas utiliser la pression positive continue ni l'oxygène seul pour le traitement de l'hypoventilation alvéolaire due à l'atteinte respiratoire de la sclérose latérale amyotrophique (grade C) ;
- si le patient ne présente pas de troubles bulbaires empêchant une ventilation à fuites, une canule sans ballonnet et une ventilation à fuites doivent être privilégiées (grade C).

Le *National Institute for Clinical Excellence* (NICE) (34) présente des recommandations, issues d'une revue de la littérature de 12 études (11 cohortes et une étude contrôlée randomisée). Le NICE indique que la survie est améliorée chez les patients sous ventilation non invasive (vs absence de ventilation non invasive) avec une corrélation entre la survie et la durée d'utilisation de la ventilation non invasive (il n'est pas précisé s'il s'agit de la durée d'utilisation sur une période en mois ou de la durée d'utilisation quotidienne du ventilateur). La qualité de vie et du sommeil est aussi améliorée avec la ventilation non invasive, malgré la progression du handicap physique qui n'est pas modifié par la ventilation.

La trachéotomie peut préserver la qualité de vie chez les patients avec sclérose latérale amyotrophique nécessitant une assistance ventilatoire sur le long terme (35). En cas d'échec (progression de la maladie) ou d'intolérance de la ventilation non invasive ou en cas d'encombrement bronchique réfractaire aux techniques de drainage bronchique instrumentales (plus fréquemment observé dans les formes bulbaires), la trachéotomie peut être proposée et discutée (31, 33, 35).

La ventilation invasive améliore la qualité de vie et la survie des patients. Elle doit être considérée pour tous patients appropriés après information complète et décision du patient et du soignant (31).

Conclusion sur les données de la littérature

- Chez les patients sans détérioration de la fonction bulbaire, la ventilation non invasive améliore la survie, le sommeil et la qualité de vie, mais n'empêche pas la progression du handicap physique.
- La ventilation non invasive est proposée chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique avec une capacité vitale < 50 % (valeur fixée à < 70 % ou < 80 % par certains auteurs), une diminution de la pression inspiratoire maximale et/ou de la pression de reniflement maximal, une $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg ou des signes diurnes d'hypoventilation.
- La trachéotomie peut être proposée quand l'assistance ventilatoire est nécessaire sur le long terme ou quand la ventilation non invasive n'est pas efficace ou pas tolérée (dysfonctionnement bulbaire) ou quand des aspirations trachéales deviennent nécessaires au vu de sécrétions importantes.

► **Syndrome post-poliomyélite**

La revue *Cochrane* d'Annane (28) a inclus quelques patients avec un syndrome post-poliomyélite. L'évidence du bénéfice thérapeutique est faible, mais suggère que les symptômes d'hypoventilation chronique sont allégés.

Selon le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee*, les patients avec un syndrome post-poliomyélite qui développent une insuffisance respiratoire peuvent bénéficier d'une prise en charge identique à celle des patients avec une maladie neuromusculaire progressive (9). La Société canadienne de thoracologie rapporte sept études prospectives et rétrospectives, dont celles citées dans la revue *Cochrane* d'Annane (28). Les auteurs rapportent des symptômes et des signes d'hypoventilation atténués et une assez bonne survie à cinq ans après l'instauration de la ventilation non invasive (9). Elle recommande que la ventilation non invasive soit proposée si l'hypoventilation est chronique (capacité vitale < 50 % ou signes cliniques d'hypoventilation).

Conclusion sur les données de la littérature

La seule recommandation identifiée préconise d'introduire la ventilation non invasive si l'hypoventilation est chronique.

► **Sclérose en plaques**

Une seule référence traite de la sclérose en plaques (Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec) (10). La sclérose en plaques n'est pas une indication fréquente d'assistance ventilatoire à domicile et il existe peu de littérature sur le sujet. Certains patients, surtout dans les formes plus sévères, peuvent présenter une faiblesse de la musculature respiratoire et éventuellement une insuffisance respiratoire hypercapnique. À ce stade, l'assistance ventilatoire peut être considérée, comme c'est le cas pour les autres formes de myopathie avec atteinte musculaire respiratoire.

4.1.4 Cyphoscoliose

La cyphoscoliose est une indication classique d'assistance ventilatoire à domicile. Le risque d'insuffisance respiratoire s'accroît avec la chute de la capacité vitale (< 45 %) et lorsque l'angle de la scoliose dépasse 110 degrés. L'insuffisance respiratoire se manifeste initialement par des épisodes de désaturations nocturnes reliés à de l'hypoventilation, par une hypercapnie progressive. L'absence de traitement de l'insuffisance respiratoire conduit à l'hypertension pulmonaire et parfois au décès. Il n'existe pas d'étude randomisée au sujet de l'impact de la ventilation non invasive dans la cyphoscoliose.

Deux références canadiennes rapportent des recommandations sur la ventilation mécanique à domicile en cas de cyphoscoliose (9, 10). Treize études sont rapportées par la Société canadienne de thoracologie et six études par le ministère canadien de la Santé, déjà citées par la Société canadienne de thoracologie. Les études ont montré que la ventilation non invasive améliorait la mortalité (les chances de survie prolongées sont de 60-80 % sur cinq ans) :

- dans cinq études de cohortes rétrospectives, la survie des patients sous ventilation non invasive a été comparée aux données de survie connues pour cette pathologie ;
- trois études de cohortes, dont une avec de petits effectifs, ont comparé des patients avec de l'oxygénothérapie à long terme *versus* la ventilation à domicile ;
- trois autres études ont montré que la ventilation non invasive améliore la fonction pulmonaire, l'endurance à l'exercice et la qualité de vie ;
- deux études ont montré que lorsque l'insuffisance respiratoire apparaît, la survie des patients atteints de cyphoscoliose est supérieure lorsque l'assistance ventilatoire est mise en place par rapport à l'oxygénothérapie seule.

La Société canadienne de thoracologie recommande que la ventilation non invasive nocturne à long terme soit proposée à tous les patients avec une cyphoscoliose et une hypercapnie chronique. Les patients avec une hypoxémie mais sans hypercapnie peuvent recevoir de l'oxygénothérapie seule si l'apparition d'une hypercapnie est surveillée. L'oxygénothérapie peut être associée à la ventilation non invasive en cas de désaturation en oxygène.

Conclusion sur les données de la littérature

- L'assistance ventilatoire est proposée chez des patients avec une cyphoscoliose qui présentent une hypercapnie nocturne et/ou diurne et/ou des désaturations nocturnes reliées à des phénomènes d'hypoventilation.
- Malgré l'absence d'études randomisées, l'assistance ventilatoire à domicile apparaît comme le seul traitement de l'insuffisance respiratoire au stade d'hypercapnie.
- L'assistance ventilatoire repose sur la ventilation non invasive nocturne par masque nasal ou facial.

4.1.5 Hypoventilation alvéolaire primaire

► Lésions médullaires

Selon la Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec (10) et le *Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee* (9), l'assistance ventilatoire au long cours à domicile en cas de traumatisme médullaire est possible en l'absence de dysfonction bulbaire chez les patients pouvant être sevrés de la ventilation de façon intermittente. Dans les cas où elle s'avère inévitable, la ventilation invasive est associée à un bénéfice surtout quantifiable en amélioration de la qualité de vie (36).

► Hypoventilation alvéolaire primaire

Chez les adultes, il y a peu de données sur le suivi à long terme. La ventilation est indispensable pour ces patients. Toutes les options de ventilation sont possibles en l'absence de pathologies pulmonaires. Les types de ventilation sont différents suivant l'âge du patient.

Deux références établissent des recommandations écrites par le *Congenital Central Hypoventilation Syndrome Subcommittee* (37) et la Société canadienne de thoracologie (9) :

- les patients nécessitant seulement une ventilation nocturne peuvent avoir une ventilation non invasive ou une stimulation phrénique implantée ;
- pour les patients avec une hypoventilation sévère (souvent congénitale *i.e.* syndrome d'Ondine) requérant une ventilation invasive en continu, la stimulation phrénique implantée peut nettement améliorer la mobilité en journée et quand l'enfant grandit, la ventilation non invasive peut ensuite suffire.

Il est recommandé (malgré une controverse sur le type de ventilation) une pression positive avec une trachéotomie dans les premières années de vie lors du développement du cerveau jusqu'à 6 ou 8 ans. À cet âge, le patient peut nécessiter uniquement une ventilation nocturne.

4.2 Modalités pratiques de la ventilation mécanique

Les modalités pratiques de la ventilation mécanique sont principalement décrites à partir de recommandations de pratique clinique élaborées par l'Association française contre les myopathies (AFM) avec l'aide méthodologique de la HAS en 2006 (38) : « Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires ». Ces recommandations sont applicables aux patients souffrant d'autres étiologies d'insuffisance respiratoire chronique.

4.2.1 Conditions de mise en route de la ventilation mécanique

► Prérequis pour la mise en œuvre de la ventilation mécanique à domicile

Lors de la décision de mise en route d'une ventilation non invasive, les professionnels de santé impliqués doivent connaître le diagnostic, l'historique et le pronostic de la maladie et du patient. Il est important d'anticiper toutes les difficultés et complications médicales, sociales, organisationnelles induites par l'évolution de la maladie et par le traitement envisagé (29, 38).

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. Les mêmes informations doivent être fournies à 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 (38).

► Lieu de mise en route de la ventilation

La mise en route d'une ventilation non invasive doit se faire dans une structure adaptée à l'âge et à la pathologie du patient (38). Le plus souvent, cette mise en route est réalisée en structure hospitalière sur une durée de quatre à cinq jours (39). Il est possible de mettre en route la ventilation non invasive en hôpital de jour pour les patients pouvant se rendre facilement à l'hôpital et sous réserve que le prêt de matériel d'enregistrement nocturne soit possible (39).

Dès la décision thérapeutique de mettre en place une ventilation non invasive à domicile, il faut organiser la continuité des soins entre la structure hospitalière, où est initiée la ventilation, et la structure de prise en charge à domicile (38).

Un groupe de travail s'est réuni sur initiative de l'ANTADIR pour réfléchir sur la faisabilité d'une initiation de la ventilation non invasive au domicile du patient (40). Ce groupe était d'avis que l'efficacité clinique, l'amélioration de la qualité de vie et l'observance à la thérapeutique semblent similaires, que la ventilation non invasive soit débutée à l'hôpital ou au domicile du patient.

Pour déterminer les patients éligibles à une initialisation de la ventilation à domicile, ce groupe propose de respecter les conditions suivantes :

- patient ayant une insuffisance respiratoire stable et ne dépendant que d'une ventilation nocturne ;
- possibilité d'intervention rapide (accessibilité géographique) et/ou proximité d'un centre hospitalier avec expertise en ventilation non invasive ;
- patient correctement entouré d'aidants comprenant parfaitement l'intérêt et maîtrisant les appareillages.

Pour un patient trachéotomisé, la sortie à domicile n'est possible que trois semaines après la trachéotomie. Le décret n°99-426 du 27 mai 1999 habilitant certaines catégories de personnes à effectuer des aspirations endo-trachéales (JO n°121 du 28 mai 1999, p. 7859) fixe en effet, à l'article 1^{er}, un délai de trois semaines après la trachéotomie, avant de pouvoir pratiquer les aspirations endo-trachéales, sur **prescription médicale**. La mise en route de la ventilation invasive est faite à l'hôpital.

► Formation du patient et de son entourage (38)

Il est recommandé d'organiser, dès la mise en œuvre de la ventilation mécanique, 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 ventilation est initiée 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 mécanique 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.

► Choix du mode de ventilation et du ventilateur (38)

Il n'y a pas de démonstration de supériorité d'un mode de ventilation par rapport à un autre ou d'un ventilateur par rapport à un autre. Le choix tient compte des avantages et des inconvénients de chaque mode de ventilation selon l'état clinique du patient et son confort, de l'habitude des cliniciens et des résultats obtenus. 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.

Le ventilateur doit être adapté aux conditions dans lesquelles il sera utilisé (fixe, fauteuil roulant, mobile).

Un second 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, ainsi que pour les patients ventilés dans deux lieux de vie différents.

► Choix de l'interface (29, 38)

L'interface doit réunir confort, efficacité et tolérance optimale (qui sont chacun des garants d'une bonne observance du traitement). Le masque nasal est généralement proposé en première intention ; le masque facial est une alternative en cas d'échec (il limite les fuites d'air par la bouche lors de la ventilation nasale). La supériorité d'un masque par rapport à l'autre n'est pas démontrée. Il est conseillé de commencer avec un masque connu par l'équipe, puis de l'adapter selon la présence de fuites ou d'irritations cutanées. Tant au moment de l'appareillage qu'au long cours à domicile, il est indispensable que le patient puisse avoir accès à plusieurs modèles et plusieurs tailles d'interfaces, afin de trouver celle qui lui corresponde au mieux.

En cas de dépendance ventilatoire pendant la journée, l'embout buccal peut être proposé en première intention. Cela nécessite en principe une adaptation des réglages du ventilateur et souvent une mise à disposition sur un fauteuil roulant.

L'alternance d'au moins deux types de masque (voire plus pour une ventilation 24 h/24) peut être nécessaire pour la ventilation non invasive à domicile, afin de faire varier les points d'appui cutanés et de permettre au patient de parler et de s'alimenter avec un masque nasal.

De nombreuses références de masques industriels sont mises à la disposition des patients. Néanmoins, chez certains patients, des fuites d'air autour du masque ou des lésions cutanées peuvent survenir, nécessitant le recours à un masque sur mesure. Cela est particulièrement le cas chez les enfants.

La fréquence de renouvellement du masque dépend de la façon dont il est entretenu et de la référence du masque.

Chez des patients avec déficit moteur, le masque facial peut présenter un risque d'inhalation de liquide gastrique et un risque d'asphyxie en cas de panne du ventilateur. Le masque facial doit être muni d'un système de sécurité pour détacher rapidement le harnais de fixation ou il doit être solidaire d'une pièce dentaire endo-buccale que le patient peut expulser avec la langue en cas de problème. En cas d'impossibilité de retrait du masque, une valve de sécurité anti-asphyxie est préférable.

Le masque ne doit pas être changé sans en aviser le prescripteur car il existe un risque de dégradation de la qualité de la ventilation.

► **Choix des réglages**

Les réglages à mettre en œuvre sont du ressort du prescripteur.

► **Choix du circuit**

Le choix du circuit (avec ou sans valve expiratoire) est d'abord le choix du clinicien qui appareille le patient. Il dépend aussi du ventilateur et de l'interface. Le moindre coût et la meilleure ergonomie du circuit monobranche expliqueraient son utilisation préférentielle au cours de la ventilation non invasive à domicile. Le patient doit disposer à son domicile d'un assemblage circuit, masque et harnais, de rechange, identique au premier, prêt à l'emploi (38).

► **Choix de l'humidificateur**

Au cours de la respiration spontanée, l'humidification et le réchauffement de l'air inhalé sont effectués au niveau des voies aériennes supérieures, puis de la trachée. Ce mécanisme physiologique permet d'augmenter la température de l'air ambiant (de 22 °C à 37 °C) et de le saturer en vapeur d'eau (de 10 à 44 mg/L de vapeur d'eau) lorsque celui-ci atteint le poumon profond.

Lors de la ventilation invasive, l'absence de circulation de l'air insufflé au niveau des voies aériennes supérieures impose une humidification efficace dès les premières minutes de mise en place, sous peine de voir se développer rapidement des atélectasies. La place de l'humidification au cours de la ventilation non invasive au long cours est beaucoup plus discutée.

L'*American Association for Respiratory Care* (AARC) (41) a réalisé une revue de la littérature et a émis des recommandations de bonne pratique relatives à l'humidification en ventilation mécanique.

Les résultats de six études contrôlées randomisées comparant l'humidification active (humidificateur) vs passive (filtre échangeur de chaleur et d'humidité) sur le taux de pneumopathies sont en faveur de l'humidification passive (8,0 % de pneumopathies) vs l'humidification active (12,6 % de pneumopathies) (RR = 0,65 ; IC 95 % [0,44 - 0,96] ; p = 0,03). Il convient d'interpréter ce résultat avec prudence car une seule étude a montré des résultats en faveur de l'humidification passive. L'*American Association for Respiratory Care* rapporte un risque accru d'occlusion des voies aériennes avec les filtres (RR = 3,84 ; IC 95 % [1,92 - 7,69] ; p = 0,0001).

Les recommandations de l'*American Association for Respiratory Care* concernant l'humidification en ventilation mécanique sont les suivantes :

- les données sont insuffisantes sur la relation existant entre la fréquence des pneumopathies et le type d'humidification. Il est recommandé d'éviter l'accumulation du condensat dans le circuit de ventilation. Le circuit de ventilation devra être manipulé avec soin pour éviter les risques de contamination ;
- malgré un taux inférieur de pneumopathies avec l'humidification passive vs l'humidification active, des questions liées à l'utilisation des humidificateurs passifs (*i.e.* résistance, espace mort, risque d'occlusion des voies aériennes) empêchent de recommander l'usage général des humidificateurs passifs ;
- les humidificateurs passifs n'ont pas besoin d'être changés quotidiennement. Ils peuvent être utilisés sans risque pendant au moins 48 heures, et chez quelques patients jusqu'à une semaine.

Une revue *Cochrane* de 2010 a évalué l'humidification en ventilation mécanique chez l'adulte et l'enfant (42). La revue a analysé 33 études contrôlées randomisées, dont huit en *cross-over* (3 293 patients au total) ; trois des études ont inclus aussi des enfants. Les deux possibilités d'humidification étudiées étaient les filtres échangeurs de chaleur et d'humidité (humidification passive) et les humidificateurs chauffants (humidification active). Les conclusions de la revue sont les suivantes :

- sur les critères principaux comme l'obstruction des voies aériennes artificielles, la mortalité et la survenue de pneumopathies, il n'y a pas de différence entre les deux méthodes ;
- les filtres échangeurs de chaleur et d'humidité hydrophobes pourraient réduire le risque de pneumopathies, mais pourraient augmenter le risque d'occlusion des voies aériennes supérieures chez certains patients. Des études complémentaires comparant la survenue de pneumopathies avec les filtres hydrophobes et hygroscopiques seraient intéressantes ;
- les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des filtres échangeurs de chaleur et d'humidité en néonatalogie et en pédiatrie ;
- la revue *Cochrane* rapporte un coût moindre pour les filtres échangeurs de chaleur et d'humidité dans six études (sans qu'une méta-analyse n'ait pu être réalisée).

Selon l'Association française contre les myopathies (38), une humidification systématique n'est pas nécessaire lors de la ventilation non invasive 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. Les humidificateurs chauffants ne sont pas préconisés pour les patients mobiles (par exemple, en fauteuil roulant) avec un risque d'écoulement d'eau sur les batteries du fauteuil roulant ou dans le ventilateur. 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.

4.2.2 Surveillance de la ventilation mécanique

La fréquence et les modalités de la surveillance des patients traités par ventilation à domicile varient en fonction de l'étiologie de l'insuffisance respiratoire chronique sous-jacente. Elle a été particulièrement formalisée pour les patients atteints de pathologies neuromusculaires lors des recommandations de l'Association française contre les myopathies en 2006 (38).

Les critères d'efficacité immédiats, qui permettent d'apprécier la tolérance et la qualité de la ventilation non invasive, sont : la normalisation ou, à défaut, la stabilisation de la PaCO₂ sous ventilation mesurée par les gaz du sang et l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil, surveillés par des méthodes non invasives. Ces objectifs doivent être atteints tout en préservant le confort du patient et la qualité de son sommeil.

La surveillance du patient comprend les points suivants :

- bilan de la maladie sous-jacente à l'insuffisance respiratoire chronique (radio du thorax, électrocardiogramme, test de marche, exploration fonctionnelle respiratoire, etc.) ;
- efficacité clinique (l'amélioration clinique est le critère essentiel pour juger de l'efficacité de la ventilation), en particulier en termes de dyspnée, de tolérance à l'exercice, de fréquence des exacerbations et de qualité du sommeil ;
- compréhension du matériel ;
- observance journalière (grâce aux compteurs horaires des ventilateurs) ;
- mesure des fuites (telle est l'une des principales causes d'échec et d'inefficacité de la VNI) ;
- gaz du sang de fin de nuit sous ventilation (avec l'enregistrement nocturne, qui permet d'optimiser les réglages et résoudre les problèmes de ventilation) ;
- gaz du sang diurne, à distance de l'arrêt de la ventilation (pour s'assurer de la correction de l'hypercapnie diurne) ;
- enregistrement nocturne sous ventilation (SpO₂, PtCO₂, polygraphie ventilatoire) ;
- l'évaluation de la qualité du sommeil sous ventilation n'est réalisable à ce jour que par le biais de la polysomnographie, mais cet examen, lourd et coûteux, est réservé à un faible nombre de patients sélectionnés.

Chez tous les patients, il est recommandé d'évaluer la situation environ un mois après la mise en route de la ventilation, puis selon une fréquence qui varie en fonction de l'étiologie de l'insuffisance respiratoire chronique et de la stabilité de la pathologie. Pour le cas particulier des patients atteints de SLA, l'évaluation des patients peut être intégrée dans le cadre de la surveillance trimestrielle recommandée par la Société française de neurologie (29).

Une étude contrôlée randomisée (43) a évalué la surveillance nocturne par capnographie transcutanée et oxymétrie de pouls chez des enfants sous ventilation non invasive à domicile. Les enregistrements à domicile ont été comparés aux enregistrements à l'hôpital et n'ont pas montré de différence significative. Les auteurs concluent que la surveillance nocturne par capnographie transcutanée et oxymétrie de pouls peut être intégrée dans le suivi à domicile.

4.2.3 Particularités de la ventilation mécanique en pédiatrie

Dans son document sur les modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires, l'Association française contre les myopathies émet les recommandations suivantes (38).

Les ventilateurs utilisés chez l'enfant doivent être validés pour la pédiatrie (sur banc technique et par une évaluation clinique). Leurs spécifications techniques et leurs alarmes doivent être adaptées à la pédiatrie.

Le masque nasal est souvent préféré chez l'enfant. La pipette buccale (ou embout buccal) est l'interface de choix en cas de nécessité de ventilation diurne. Le masque naso-buccal ou facial n'est pas recommandé, 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 dioxyde de carbone. Le choix de masques industriels est limité chez le jeune enfant et le nourrisson. Des masques moulés, réalisés sur mesure, peuvent être nécessaires. Des changements réguliers de l'interface sont nécessaires pour s'adapter à la croissance faciale de l'enfant.

L'un des risques de la ventilation non invasive, surtout chez le jeune enfant, est l'apparition d'un aplatissement facial et/ou d'une rétrognathie. Une évaluation maxillo-faciale systématique avant toute initiation de la ventilation non invasive et un suivi régulier pendant toute la durée du traitement sont nécessaires.

La ventilation non invasive 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.

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

Des fausses-routes importantes, dues notamment à une mauvaise fermeture de la glotte, constituent une contre-indication à la ventilation non invasive.

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/24 et 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 ventilation non invasive 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.

4.2.4 Périmètre d'action de chaque intervenant

Pour la mise en place et le suivi de la ventilation mécanique à domicile, plusieurs intervenants sont amenés à interagir : médecin, infirmier, kinésithérapeute, prestataire de service. Il convient de déterminer le périmètre d'action de chaque intervenant.

► Médecin

D'après l'article R. 4127-70 du Code de la santé publique (CSP) : « Tout médecin est, en principe, habilité à pratiquer tous les actes de diagnostic, de prévention et de traitement. Mais il ne doit pas, sauf circonstances exceptionnelles, entreprendre ou poursuivre des soins, ni formuler des prescriptions dans des domaines qui dépassent ses connaissances, son expérience et les moyens dont il dispose ».

En conséquence, le médecin est habilité à pratiquer tous les actes relatifs à la ventilation mécanique à domicile dans la limite de ses compétences.

Dans la version 28 de la classification commune des actes médicaux (CCAM), les actes suivants, associés à la mise en place ou au suivi de la ventilation mécanique, ont été identifiés :

« 06.04.02 Suppléance ventilatoire

GLLD002 Ventilation mécanique discontinuée au masque facial ou par embout buccal pour kinésithérapie, par 24 heures – non tarifé

GLLD012 Ventilation mécanique continue au masque facial pour suppléance ventilatoire, par 24 heures – non tarifé

06.04.05 Appareillage de l'appareil respiratoire

La pose d'un appareillage personnalisé inclut sa conception, son adaptation et sa pose.

GLLP003 Pose d'un masque facial de ventilation nasale – non tarifé

GLKP001 Changement du revêtement interne d'un masque facial de ventilation nasale – non tarifé

GLQP005 Enregistrement continu de la saturation sanguine en oxygène par mesure transcutanée [SpO₂] [Oxymétrie de pouls], pendant au moins 6 heures – non tarifé

GLQP004 Surveillance continue transcutanée de la pression partielle sanguine en oxygène [PO₂] et/ou en dioxyde de carbone [PCO₂] chez le nouveau-né, par 24 heures – non tarifé ».

► Infirmier

Les actes pouvant être accomplis par un infirmier dans le cadre d'une ventilation mécanique à domicile sont définis dans le CSP et dans un arrêté de 2007.

Ainsi, d'après l'article R. 4311-5 CSP : « Dans le cadre de son rôle propre, l'infirmier ou l'infirmière accomplit les actes ou dispense les soins suivants visant à identifier les risques et à assurer le confort et la sécurité de la personne et de son environnement et comprenant son information et celle de son entourage :

15° Aspirations des sécrétions d'un patient qu'il soit ou non intubé ou trachéotomisé

16° Ventilation manuelle instrumentale par masque

18° Administration en aérosols de produits non médicamenteux ».

Et d'après l'article R. 4311-7 CSP : « L'infirmier ou l'infirmière est habilité à pratiquer les actes suivants soit en application d'une prescription médicale qui, sauf urgence, est écrite, qualitative et quantitative, datée et signée, soit en application d'un protocole écrit, qualitatif et quantitatif, préalablement établi, daté et signé par un médecin

22° Soins et surveillance d'un patient intubé ou trachéotomisé, le premier changement de canule de trachéotomie étant effectué par un médecin

30° Vérification du fonctionnement des appareils de ventilation assistée ou du monitoring, contrôle des différents paramètres et surveillance des patients placés sous ces appareils

31° Pose d'une sonde à oxygène

36° Prélèvements de sang par ponction artérielle pour gazométrie ».

Dans la nomenclature générale des actes professionnels (NGAP), version en date de septembre 2012, l'acte suivant, associé au suivi de la ventilation mécanique, a été identifié :

« Article 11 - Soins infirmiers à domicile pour un patient, quel que soit son âge, en situation de dépendance temporaire ou permanente

IV- Séance hebdomadaire de surveillance clinique infirmière et de prévention, par séance d'une demi-heure

Cet acte comporte :

- le contrôle des principaux paramètres servant à la prévention et à la surveillance de l'état de santé du patient ;
- la vérification de l'observance du traitement et de sa planification ;
- le contrôle des conditions de confort et de sécurité du patient ;
- le contrôle de l'adaptation du programme éventuel d'aide personnalisée ;
- la tenue de la fiche de surveillance et la transmission des informations au médecin traitant ;
- la tenue de la fiche de liaison et la transmission des informations à l'entourage ou à la tierce personne qui s'y substitue.

Cet acte ne peut être coté qu'une fois par semaine. Il ne peut l'être pendant la période durant laquelle sont dispensées des séances de soins infirmiers, ni pendant la mise en œuvre d'un programme d'aide personnalisée, ni avec des actes incluant une surveillance dans leur cotation. Le cumul avec un autre acte médico-infirmier inscrit au présent titre a lieu conformément à l'article 11 B des dispositions générales.

La cotation des séances de surveillance clinique infirmière et de prévention est subordonnée à l'élaboration préalable de la démarche de soins infirmiers. Ces séances ne peuvent être prescrites pour une durée supérieure à trois mois. Leur renouvellement nécessite la prescription et l'élaboration d'une nouvelle démarche de soins infirmiers ».

► Kinésithérapeute

L'article R. 4321-5 CSP définit le champ de compétence des kinésithérapeutes. Le kinésithérapeute est ainsi habilité, sur prescription médicale, à participer aux traitements de rééducation respiratoire. Dans le cadre des traitements prescrits par le médecin et au cours de la rééducation entreprise, le kinésithérapeute est habilité d'après l'article R. 4321-9 CSP :

- « a) à pratiquer les aspirations rhinopharyngées et les aspirations trachéales chez un malade trachéotomisé ou intubé ;
- b) à administrer en aérosols, préalablement à l'application de techniques de désencombrement ou en accompagnement de celle-ci, des produits non médicamenteux ou des produits médicamenteux prescrits par le médecin ;
- c) à mettre en place une ventilation par masque ;
- d) à mesurer le débit respiratoire maximum ».

Aucun acte, associé à la mise en place de la ventilation mécanique par un kinésithérapeute, n'a été identifié dans la NGAP.

► Prestataire de services

L'article L. 5232-3 CSP souligne que « Les prestataires de services et les distributeurs de matériels, y compris les dispositifs médicaux destinés à favoriser le retour à domicile et l'autonomie des personnes malades ou présentant une incapacité ou un handicap au sens de l'article L. 114 du Code de l'action sociale et des familles, doivent disposer de personnels titulaires d'un diplôme, d'une validation d'acquis d'expérience professionnelle ou d'une équivalence attestant d'une formation à la délivrance de ces matériels ou de ces services et respecter des conditions d'exercice et règles de bonne pratique ».

Formation

Les exigences de formations sont fixées dans l'arrêté du 23 décembre 2011 relatif à la formation préparant à la fonction de prestataire de services et distributeur de matériels, y compris les dispositifs médicaux destinés à favoriser le retour à domicile et l'autonomie des personnes malades ou présentant une incapacité ou un handicap (arrêté du 23 décembre 2011 relatif à la formation préparant à la fonction de prestataire de services et distributeur de matériels, y compris les dispositifs médicaux destinés à favoriser le retour à domicile et l'autonomie des personnes malades ou présentant une incapacité ou un handicap, JORF n°302 du 30 décembre 2011, p. 22802).

Personnel garant de l'application des règles professionnelles et des bonnes pratiques

D'après l'article D. 5232-2 CSP, le prestataire doit disposer de personnels compétents en fonction du type de matériel ou de service concerné qui sont classés en quatre catégories : pour la catégorie 1, les pharmaciens sont garants de l'application des règles professionnelles et de bonne pratique ; pour la catégorie 2, il s'agit des infirmiers ; pour la catégorie 3, il s'agit des kinésithérapeutes, et pour la catégorie 4, il s'agit des professionnels de santé formés. Un médecin salarié du prestataire peut se substituer à toutes les professions citées ci-dessus.

La liste des matériels et services entrant dans chaque catégorie a été fixée par l'arrêté du 19 décembre 2006 définissant les modalités de la délivrance mentionnées aux articles D. 5232-10 et D. 5232-12 et fixant la liste des matériels et services prévue à l'article L. 5232-3 du Code de la santé publique (arrêté du 19 décembre 2006 définissant les modalités de la délivrance mentionnées aux articles D. 5232-10 et D. 5232-12 et fixant la liste des matériels et services prévue à l'article L. 5232-3 du Code de la santé publique, JO n°295 du 21 décembre 2006, p. 19265). Les appareils de ventilation relèvent de la catégorie 1, de la catégorie 2 et de la catégorie 3.

En cas de ventilation mécanique à domicile, peuvent donc être garants de l'application des règles professionnelles : un pharmacien, une infirmière ou un kinésithérapeute.

Missions des prestataires de services

Le prestataire a pour fonction de délivrer le matériel et les services y afférents. Pour cela, l'article D. 5232-11 CSP précise que le prestataire se conforme à la prescription et à la préconisation de matériel émises par le prescripteur initial. Le matériel et services afférents sont déterminés par l'arrêté du 19 décembre 2006.

- « 1. la prise en compte, lorsqu'elles existent, de la prescription et de la préconisation de matériels réalisées par l'équipe pluridisciplinaire dans les conditions prévues à l'article L. 146-8 du Code de l'action sociale et des familles ou de la demande de la personne et/ou de son entourage ;
2. l'information de façon adaptée, intelligible et loyale, la présentation objective à la personne ou à son entourage, de plusieurs matériels, s'il y a lieu, pouvant répondre à ses besoins avec leurs avantages, leurs inconvénients, leurs coûts et les niveaux de prise en charge possibles par les organismes d'Assurance maladie ou par la prestation de compensation définie aux articles L. 245-1 à L. 245-14 du Code de l'action sociale et des familles et la démonstration du fonctionnement des matériels avec la personne ou son entourage en s'assurant de sa bonne compréhension ;
3. s'il y a lieu, les essais de plusieurs matériels, à l'exception des matériels sur mesure, chez le prestataire ou au lieu de vie de la personne selon le matériel délivré ;
4. la fourniture de devis ;
5. l'information sur les conditions de garantie et la durée de vie habituelle avec remise d'une version actualisée du document d'information et de la notice d'utilisation, pour le matériel qui le nécessite ;
6. la délivrance du matériel et des consommables nécessaires à son utilisation, qui doit respecter le choix du patient et, s'il y a lieu, la prescription ou la préconisation par l'équipe pluridisciplinaire ;
7. le rappel des conditions d'utilisation du matériel conformément aux exigences de sécurité, à son entretien, le cas échéant à sa désinfection et à la sécurité de son utilisation ;
8. l'établissement des documents nécessaires à la personne et, pour chaque personne prise en charge, un dossier contenant tous les éléments permettant le suivi de la personne, du matériel et service délivrés ;
9. la livraison, si nécessaire, au lieu de vie de la personne ;
10. la mise en service et la vérification du bon fonctionnement du matériel dans l'environnement dans lequel il doit être utilisé ;
11. la facturation ;
12. la mise en place, si nécessaire, d'un service d'astreinte téléphonique ;
13. le service après-vente, la maintenance et les réparations comprenant l'intervention technique sur un matériel défectueux soit au local professionnel, soit au lieu de vie, dans les délais prévus réglementairement lorsqu'ils existent et dans tous les cas, dans des délais raisonnables par rapport aux besoins de la personne et du type de matériel ;
14. s'il y a lieu, le contrôle régulier de l'observance, en vue d'alerter le médecin traitant en cas d'anomalies ;
15. le contrôle, s'il y a lieu, de la bonne utilisation du matériel, le rappel éventuel des informations, en coordination avec l'équipe médicale et les auxiliaires médicaux en charge de la personne ;
16. le signalement des incidents ou risques d'incidents de matériovigilance résultant de l'utilisation de dispositifs médicaux, conformément à la réglementation en vigueur ;
17. en cas de location, la récupération du matériel, si nécessaire au lieu de vie de la personne, le nettoyage et la désinfection et la vérification technique du matériel entre deux personnes ».

5. Position du groupe de travail

► Introduction

Le nombre de patients traités par ventilation à domicile augmentera au cours de la prochaine décennie, en grande partie du fait de la progression de l'épidémie d'obésité et de la prévalence du syndrome obésité-hypoventilation, du fait de l'augmentation de l'incidence de la BPCO et, donc, des formes graves de la maladie et du fait de l'amélioration de la prise en charge des maladies neuromusculaires, avec un plus grand nombre de patients éligibles à la ventilation mécanique sur le long terme.

Le groupe de travail a pris en compte la nécessité de distinguer plusieurs niveaux de prestation chez les patients ventilés à domicile, allant d'un niveau de prestation simple chez des patients ventilés exclusivement au cours de leur sommeil, à des niveaux de prestations plus complexes chez des patients dont l'autonomie respiratoire est moindre.

Trois évolutions pratiques ont été envisagées :

- 1) l'introduction de trois niveaux de prestation, en fonction de l'autonomie respiratoire du patient ;
- 2) l'introduction de solutions alternatives à l'hospitalisation, tant pour la mise en place de la ventilation à domicile que pour son suivi au long cours ;
- 3) l'introduction raisonnable de solutions de télétransmission de données.

► Idées directrices

Le groupe de travail retient que l'indication de mise en route d'une ventilation mécanique à domicile repose sur la présence d'une altération des échanges gazeux à type d'hypoventilation alvéolaire. Les patients souffrant d'une quelconque pathologie respiratoire conduisant à une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique peuvent bénéficier d'une suppléance, plus ou moins prolongée dans le nycthémère, de leur respiration spontanée, de façon à augmenter la ventilation alvéolaire, décharger les muscles respiratoires, voire corriger la présence d'évènements respiratoires du sommeil associés.

La ventilation mécanique à domicile est de type invasif (les interfaces patient-ventilateur utilisées sont des canules de trachéotomie) ou non invasif (les interfaces utilisées sont des masques nasaux, bucco-nasaux ou narinaires). Hormis le fait que la ventilation invasive nécessite de procéder à des aspirations trachéales itératives, les ventilateurs et les prestations à mettre en œuvre sont identiques pour les deux types de ventilation à domicile. Le groupe de travail propose donc de ne pas séparer ventilation invasive et non invasive dans la nomenclature. Il suggère que cette nomenclature prévoie la possibilité d'associer un forfait de trachéotomie sans ventilation (forfait 8 actuel) à un forfait de ventilation mécanique chez le patient trachéotomisé.

La ventilation en pression négative ayant été totalement supplantée en France par la ventilation en pression positive, le groupe de travail ne retient pas cette modalité de ventilation parmi les forfaits de prise en charge des patients à domicile.

Le groupe de travail a indiqué que les patients bénéficiant d'une ventilation à domicile peuvent nécessiter un désencombrement instrumental ou une aide instrumentale à la toux. Quel que soit le forfait de ventilation mécanique, celui-ci doit pouvoir être associé à une prestation de mobilisation thoracique ou d'aide à la toux (forfait 7 actuel).

Après avoir défini trois niveaux de prestation de ventilation mécanique à domicile, le groupe de travail s'est positionné sur les conditions générales d'attribution (indications, qualité du prescripteur, durée de prescription, conditions de prescription, contenu de la prescription médicale, conditions d'initiation, de mise en route et de suivi du traitement), ainsi que sur le contenu de la prestation à domicile.

► Intérêt thérapeutique de la ventilation mécanique

Le groupe de travail souligne que le niveau de preuve de la ventilation à domicile repose sur des études anciennes, pas toujours contrôlées. Il rappelle que l'insuffisance respiratoire chronique est le stade évolutif terminal de nombreuses pathologies respiratoires différentes et que son apparition s'accompagne d'une majoration des symptômes respiratoires cliniques, d'une altération de la qualité du sommeil, d'une altération de la qualité de vie, d'un nombre élevé d'épisodes de décompensation conduisant en règle générale à des hospitalisations et d'une altération du pronostic vital à court ou moyen terme. Outre la diversité des étiologies conduisant à l'insuffisance respiratoire chronique et du nombre parfois faible de patients concernés, il ne serait désormais plus éthique de proposer une évaluation randomisée et contrôlée à propos de la ventilation à domicile chez ces patients sévères et handicapés.

Le groupe de travail note néanmoins que plusieurs études, dont certaines étaient contrôlées voire randomisées, ont montré depuis longtemps une amélioration très nette de la survie et de la qualité de vie chez les patients atteints de diverses pathologies restrictives graves comme les déformations thoraciques, les séquelles de tuberculose et les myopathies lentement évolutives. Il en est de même chez des patients atteints de maladies neuromusculaires graves comme la sclérose latérale amyotrophique où la ventilation mécanique est associée à un gain significatif d'espérance de vie et une amélioration de la qualité de vie. En revanche, aucun gain en termes d'espérance de vie n'a été démontré chez les patients atteints de BPCO par rapport à l'oxygénothérapie de longue durée. Plusieurs études ont montré des bénéfices chez ces patients en termes de qualité de vie, qualité du sommeil, amélioration de la dyspnée et diminution du nombre de décompensations et d'hospitalisations pour décompensation.

Le groupe de travail précise qu'il est impossible de citer la totalité des pathologies conduisant à une hypoventilation alvéolaire. Il a listé les principales situations cliniques dont le stade évolutif conduit à une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique :

- syndrome obésité-hypoventilation, avec ou sans la présence d'un syndrome des apnées obstructives du sommeil ;
- maladies pulmonaires obstructives (broncho-pneumopathie chronique obstructive, dilatations des bronches, mucoviscidose) ;
- pathologies neuromusculaires : sclérose latérale amyotrophique, paralysie diaphragmatique bilatérale, syndrome post-poliomyélitique, amyotrophies spinales, dystrophie myotonique de type 1 (maladie de Steinert), myopathies, polyradiculonévrites chroniques, sclérose en plaques, etc. ;
- syndromes ventilatoires restrictifs liés à une déformation thoracique ou une restriction parenchymateuse ;
- hypoventilation alvéolaire centrale acquise (tumeurs, accidents vasculaires cérébraux, chirurgies, blessures médullaires, etc.) ou congénitale (syndrome d'Ondine).

Pour définir l'indication de la ventilation mécanique à domicile, le groupe de travail propose de se baser sur l'hypercapnie, un des principaux marqueurs de l'hypoventilation alvéolaire. L'hypercapnie est définie par une pression partielle artérielle en dioxyde de carbone (PaCO_2) diurne supérieure à 45 mmHg ou par une pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2) nocturne supérieure à 50 mmHg. Dans ces situations, il n'existe pas d'alternative thérapeutique à la ventilation mécanique, à l'exception de la stimulation phrénique réservée à des situations très particulières.

Dans le cas des patients atteints de BPCO sévère, la seule présence d'une hypercapnie ne justifie pas la prescription d'une ventilation mécanique. Les recommandations de la Société de pneumologie de langue française (SPLF) stipulent que la ventilation mécanique doit être réservée aux patients BPCO en situation d'échec d'une oxygénothérapie de longue durée, ayant par ailleurs une $\text{PaCO}_2 > 55$ mmHg avec des signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire et une fréquence élevée des hospitalisations pour décompensation.

Le groupe de travail évoque la prise en charge des patients sans hypoventilation alvéolaire, mais avec un déficit ventilatoire restrictif, chez qui est indiquée une chirurgie du thorax, du rachis ou de l'abdomen. Ce type de chirurgie peut conduire à un risque accru de complications postopératoires liées à une altération de la fonction respiratoire. Une ventilation non invasive de courte durée peut être nécessaire chez ces patients pendant la période périopératoire.

L'utilisation de la ventilation en postopératoire permettra de compenser les troubles fonctionnels respiratoires résultant de la chirurgie.

La mise en place de la ventilation en préopératoire permet de former le patient à l'utilisation du matériel et peut faciliter et renforcer ainsi son utilisation lors de la période critique en postopératoire.

D'après le groupe de travail, une ventilation non invasive sur une courte durée (< 3 mois) doit pouvoir être prescrite chez ces patients. Uniquement pour cette population, la valeur de la PaCO₂ ne constituera pas un critère de prescription à l'initiation du traitement car ces patients ne présentent pas une hypoventilation franche en préopératoire.

► Pathologies associées

Hypoventilation alvéolaire associée à une hypoxémie

Certains patients insuffisants respiratoires peuvent nécessiter une ventilation mécanique à domicile, associée à une oxygénothérapie. Celle-ci peut consister en une oxygénothérapie de longue durée ou une oxygénothérapie exclusivement administrée lors des périodes de ventilation mécanique. Les forfaits de ventilation mécanique et d'oxygénothérapie doivent donc être cumulables. Pour définir les indications des forfaits associés, le groupe de travail propose de conserver les indications définies pour la ventilation mécanique (*i.e.* hypercapnie) et pour l'oxygénothérapie (*i.e.* hypoxémie). Les patients devront répondre aux critères de prescription définis pour chacun des forfaits constituant l'association.

Le groupe de travail signale que, chez des patients traités par une association ventilation-oxygénothérapie, la durée prescrite de l'oxygénothérapie peut être parfois inférieure à 15 h/j, par exemple lors d'une ventilation exclusivement nocturne. Dans ce cas, le choix de la source d'oxygène peut se porter sur un concentrateur fixe. Une oxygénothérapie liquide ou l'association d'un concentrateur fixe et d'un concentrateur portable seront prescrits si le patient relève d'une oxygénothérapie de déambulation.

Hypoventilation alvéolaire associée à un syndrome des apnées obstructives du sommeil

Le syndrome obésité-hypoventilation s'accompagne souvent d'un syndrome des apnées obstructives du sommeil (concernerait 80 % des patients). Le groupe de travail propose que le syndrome obésité-hypoventilation soit pris en charge par une prestation de ventilation mécanique dès lors que l'hypoventilation alvéolaire est diagnostiquée, qu'elle soit associée ou non à un syndrome des apnées obstructives du sommeil. Une prestation de ventilation mécanique ne doit pas être associée à un forfait de pression positive continue pour traitement de l'apnée du sommeil (forfait 9 actuel).

► Intérêt de santé publique

L'insuffisance respiratoire chronique est le stade évolutif terminal de nombreuses pathologies respiratoires différentes. Son apparition s'accompagne d'une majoration des symptômes respiratoires cliniques, d'une altération de la qualité du sommeil, d'une altération de la qualité de vie, d'un nombre élevé d'épisodes de décompensation conduisant en règle générale à des hospitalisations et d'une altération du pronostic vital à court ou moyen terme. L'insuffisance respiratoire chronique fait partie des affections de longue durée.

► Modalités d'inscription sur la LPPR et spécifications techniques minimales

Le groupe de travail s'est positionné sur une classification des ventilateurs et leurs modalités d'inscription sur la LPPR. Deux critères doivent être pris en compte lors de la prescription du ventilateur : la présence d'une batterie interne et la notion de « ventilateur support de vie », c'est-à-dire adapté aux patients ayant une faible autonomie ventilatoire (inférieure à 8 h/j) ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation.

Le groupe de travail distingue trois catégories de ventilateurs :

- 1) ventilateurs sans batterie ;
- 2) ventilateurs avec batterie, non support de vie ;
- 3) ventilateurs support de vie.

Il juge cette classification adaptée à la pratique clinique des prescripteurs prenant en charge les patients ventilés et en accord avec la nomenclature proposée qui définit le niveau de prestation selon la dépendance du patient à son ventilateur.

Le groupe de travail a ensuite proposé les spécifications techniques suivantes pour tous les ventilateurs :

- conformité à l'une des normes suivantes (ou à une norme équivalente) :
 - norme NF EN ISO 17510-1 : Thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil – Partie 1 : Équipement de thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil,
 - NF EN ISO 10651-6 : Ventilateurs pulmonaires à usage médical – Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles – Partie 6 : Dispositifs d'assistance respiratoire à domicile,
 - NF EN ISO 10651-2 : Ventilateurs pulmonaires à usage médical – Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles – Partie 2 : Ventilateurs pour soins à domicile pour patients dépendants ;
- monitoring de la durée d'utilisation et des fuites ;
- validation pour une utilisation avec un humidificateur chauffant ;
- verrouillage automatique des réglages.

Pour les ventilateurs munis de batteries, le groupe de travail exige que le passage sur batterie soit automatique et propose les valeurs suivantes pour l'autonomie de batterie :

- pour les ventilateurs non support de vie : autonomie au moins égale à 2 heures pour la batterie interne ;
- pour les ventilateurs support de vie : autonomie au moins égale à 4 heures pour la batterie interne et autonomie au moins égale à 8 heures pour l'association des batteries interne et externe.

Le groupe a ensuite listé les alarmes minimales exigibles :

- pour les ventilateurs munis de batterie : alarme de batterie vide, alarme de passage sur batterie, alarme de débranchement du courant électrique, alarme de débranchement du patient du ventilateur ;
- pour les ventilateurs support de vie : les mêmes que celles des ventilateurs munis de batterie associées à une alarme d'extinction pour confirmer l'arrêt du ventilateur (ou stratégie d'extinction en deux temps).

► Critères de choix du niveau de prestation et du type de ventilateur

Le médecin prescripteur choisit le ventilateur fourni au patient et le niveau de prestation à mettre en œuvre en fonction du niveau de dépendance du patient à la ventilation mécanique. Il est parfois

nécessaire de réévaluer ces choix, lors du renouvellement de la prescription ou de façon non programmée, à tout moment lors du suivi évolutif.

Le groupe de travail propose de distinguer trois niveaux de prestations croissants en fonction de la dépendance du patient à son ventilateur, que la ventilation soit de type invasif ou non invasif :

- les patients dont l'utilisation du ventilateur est limitée aux périodes de sommeil. Ces patients nécessitent d'être ventilés jusqu'à 8 h/j. Ils relèvent d'une prestation dite « de niveau 1 » avec un ventilateur sans batterie interne ;
- les patients dont l'utilisation du ventilateur est nécessaire non seulement au cours du sommeil, mais également quelques heures dans la journée. Ces patients doivent avoir une hypercapnie diurne persistante malgré une ventilation nocturne bien conduite. Cette situation correspond en pratique à des durées de ventilation prescrites allant de 8 à 16 h/j. Ces patients relèvent d'une prestation dite « de niveau 2 » avec un ventilateur doté d'une batterie interne non support de vie ;
- les patients ayant une autonomie respiratoire inférieure à 8 h et/ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation mécanique. Ils bénéficient d'une ventilation avec deux ventilateurs support de vie et relèvent d'une prestation dite « de niveau 3 ».

Les caractéristiques des trois niveaux de prestations sont décrites ci-après.

	Prestation de niveau 1	Prestation de niveau 2	Prestation de niveau 3
Typologie de patients	Hypercapnie diurne ou nocturne corrigée par une ventilation nocturne exclusive	Persistance d'une hypercapnie diurne malgré une ventilation nocturne bien conduite	Dépendance du patient au ventilateur > 16 h/j
Durée de ventilation prescrite	Au cours du sommeil	Au cours du sommeil et ≥ 1 h dans la journée	> 16 h/j
Autonomie respiratoire estimée	16 h/j	8 à 16 h/j	< 8 h/j
Type de ventilateur	Ventilateur sans batterie interne	Ventilateur avec batterie interne non support de vie	Ventilateur support de vie
2^{ème} ventilateur	Non	Non	Oui, avec circuit en place
Mise à disposition des interfaces	3/an	6/an	8/an
Circuit de secours	Non obligatoire	Obligatoire	Obligatoire

► Modalités de prescription

Qualité du prescripteur

La mise en place d'un traitement par ventilation mécanique à domicile chez un patient insuffisant respiratoire nécessite une bonne connaissance des techniques et des dispositifs de ventilation (notamment les ventilateurs, les interfaces, les circuits et les dispositifs d'humidification). Le groupe de travail demande donc que toute prescription de ventilation mécanique à domicile (prescription initiale et renouvellement) soit réalisée par un pneumologue, un réanimateur ou un pédiatre ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile.

Renouvellement de la prescription

La période de mise en place d'une ventilation mécanique à domicile est une étape-clé du traitement pour obtenir une efficacité clinique et une observance optimale ainsi que pour minimiser les effets indésirables. Au cours de cette période, il est parfois nécessaire de modifier ou réajuster les réglages du ventilateur, adapter les interfaces de ventilation. Le groupe de travail demande donc une réévaluation systématique du traitement, un mois après son initiation. Le groupe de travail souhaite ensuite une réévaluation annuelle du traitement pour les patients adultes et une réévaluation tous les six mois pour les patients pédiatriques. Ces réévaluations à un mois et à un an (six mois pour la pédiatrie) sont nécessaires pour le renouvellement de la prescription.

Conditions de prescription

La prescription d'une ventilation mécanique à domicile repose sur le diagnostic d'une hypoventilation alvéolaire nocturne et/ou diurne et implique une mesure des gaz du sang artériel (PaCO_2) et/ou un enregistrement de la pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2). Le groupe de travail considère que les deux types de mesure sont acceptables pour poser le diagnostic d'hypoventilation alvéolaire et instaurer le traitement par ventilation mécanique.

Le groupe de travail souhaite que le suivi de l'observance soit une condition de renouvellement du traitement en s'assurant que la durée de ventilation quotidienne est conforme à la durée prescrite. L'évaluation de l'hypoventilation alvéolaire ne constitue pas une obligation au renouvellement de la prescription.

Critères de choix du ventilateur

Le choix du ventilateur est effectué par le médecin prescripteur, en fonction de la clinique et de la physiopathologie de la maladie sous-jacente. Le groupe de travail demande une prescription du ventilateur en nom de marque pour les patients pédiatriques. Une telle pratique est recommandée chez les patients adultes. Le ventilateur mis à la disposition du patient doit répondre strictement aux exigences de la prescription médicale en ce qui concerne les réglages prescrits.

Critères de choix de l'interface

Le groupe de travail a listé les interfaces disponibles pour la ventilation non invasive. Il existe :

- des interfaces nasales : masque nasal ou embouts narinaires ;
- des interfaces faciales : masque bucco-nasal ou masque facial complet ou masque bucco-narinaire ;
- des interfaces buccales : embout buccal (dénommé aussi pipette buccale) ou masque buccal.

Le groupe de travail précise que les interfaces peuvent être de fabrication industrielle ou moulées sur mesure. Il existe des masques industriels à fuite intentionnelle ou sans fuite intentionnelle.

Le groupe de travail demande qu'en pédiatrie, la prescription de l'interface soit faite en nom de marque. Chez l'adulte, la prescription par type d'interface, sans préciser le nom de marque, est possible.

Les données disponibles dans la littérature ne permettent pas d'affirmer qu'une interface est supérieure à une autre. Tous les types d'interfaces doivent être mis à la disposition du prescripteur qui choisira celle adaptée au patient.

Le groupe de travail insiste sur le fait que l'interface prescrite ne doit en aucun cas être modifiée sans en avertir le prescripteur car son changement peut avoir un impact sur la qualité de la ventilation, particulièrement en pédiatrie.

Concernant la prise en charge des patients pédiatriques, le groupe de travail signale que les interfaces industrielles ne sont pas toujours adaptées aux enfants.

Le groupe de travail considère que le patient doit pouvoir tester plusieurs interfaces à l'instauration du traitement, afin d'identifier l'interface la plus adaptée. Chaque patient doit pouvoir ensuite disposer de trois interfaces par an pour la prestation de niveau 1, de six interfaces par an pour la prestation de niveau 2 et de huit interfaces par an pour la prestation de niveau 3. Les patients relevant de la prestation de niveau 3 doivent pouvoir disposer de deux interfaces différentes tout au long du traitement, afin de faire varier les points d'appuis et réduire le risque d'irritations cutanées. Des embouts buccaux utilisés lors des périodes de ventilation diurne doivent être fournis (quatre embouts par an).

Les interfaces utilisées en ventilation invasive sont les canules trachéales. Le médecin prescripteur doit préciser le type de canules requises pour le patient (cf. forfait 8).

Critères de choix des accessoires

Le groupe de travail demande qu'un circuit de ventilation de secours soit fourni aux patients relevant d'une prestation de niveau 2 ou de niveau 3. Pour la prestation de niveau 3, le groupe de travail souligne qu'un circuit supplémentaire doit être branché sur le ventilateur de secours, afin de permettre une utilisation immédiate.

L'humidification n'est pas indispensable chez tous les patients, sauf en cas de ventilation invasive. Les données disponibles chez le patient ventilé à domicile ne permettent pas de définir le meilleur système d'humidification (humidificateur chauffant ou filtre échangeur de chaleur ou d'humidité). Le choix du système d'humidification est adapté aux besoins du patient. Tous les systèmes d'humidification doivent être mis à la disposition du prescripteur.

Le groupe de travail demande qu'un ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle soit mis à la disposition des patients ventilés à risque vital (*i.e.* dans la prestation de niveau 3).

Les patients sous ventilation invasive doivent disposer des dispositifs nécessaires à la réalisation des aspirations trachéales. Le groupe de travail souhaite que la prestation de trachéotomie sans ventilation (forfait 8 actuel) puisse être associée au forfait de ventilation mécanique chez les patients bénéficiant d'une ventilation invasive.

Le groupe de travail considère que la mise à disposition d'un oxymètre au domicile peut être utile chez certains patients relevant d'une prestation de niveau 3 et dont l'état clinique requiert un suivi oxymétrique en continu. Dans ce cas, la prescription de l'oxymètre doit être mentionnée dans l'ordonnance médicale.

Conditions de mise en route d'une ventilation à domicile

Le groupe de travail a été interrogé sur les conditions de mise en route d'une ventilation mécanique à domicile, notamment sur la nécessité d'une hospitalisation préalable dans un service spécialisé, comme exigé actuellement par la LPPR.

Selon le groupe de travail, l'initiation d'une ventilation mécanique à domicile, dans le cadre d'une hospitalisation au sein d'un service ayant l'expérience dans ce domaine, doit être la référence. Néanmoins, le groupe de travail considère qu'il sera de plus en plus difficile, dans les années futures, d'initier toutes les ventilations mécaniques à l'hôpital au vu de l'augmentation attendue de la prévalence des patients relevant de ce traitement (cf. introduction).

Le groupe de travail propose d'inscrire sur la LPPR la possibilité d'une initiation de la ventilation mécanique au domicile du patient, sans hospitalisation préalable, dans des conditions strictement encadrées :

- la mise en place d'une ventilation à domicile ne doit concerner que des patients adultes, non trachéotomisés ;
- le patient doit être en état clinique « stable » et éligible à la prestation de ventilation mécanique de niveau 1 exclusivement ;

- le prescripteur doit être qualifié conformément aux exigences de la LPPR et avoir une expérience en ventilation mécanique à domicile ;
- la prescription doit être détaillée (le groupe de travail propose un modèle d'ordonnance pour cette prescription) ;
- le rôle des différents intervenants (notamment prestataire) doit être défini et en conformité avec le champ de compétences de chacun. Conformément aux compétences décrites dans le Code de la santé publique, le groupe de travail considère que la présence d'un médecin ou d'un kinésithérapeute est indispensable lors de la mise sous ventilation du patient à domicile ;
- les outils de surveillance à mémoire doivent pouvoir être mis à disposition à domicile (relevé des données du ventilateur, mesure de SpO₂ et de PtcCO₂, etc.) et les résultats transmis si besoin à un médecin capable d'adapter la prescription en conséquence ;
- en cas d'échec au cours du premier mois, le patient doit être référé auprès d'un service ayant l'expérience en ventilation mécanique.

Contenu de la prescription médicale

Le groupe de travail demande que les points suivants soient précisés par le médecin prescripteur pour une prescription de ventilation mécanique à domicile :

- le type de prescription (prescription initiale, renouvellement, modification des réglages) ;
- le type de ventilateur et le niveau de prestation correspondante (un ventilateur sans batterie pour la prestation de niveau 1, un ventilateur avec batterie non support de vie pour la prestation de niveau 2, deux ventilateurs support de vie pour la prestation de niveau 3) ;
- le nom de marque du ventilateur pour les patients pédiatriques, non obligatoire mais recommandé pour les autres malades ;
- les réglages du ventilateur (les réglages du ventilateur doivent être précisés de façon détaillée sur l'ordonnance par le prescripteur – se référer au modèle d'ordonnance en annexe) ;
- la durée de ventilation quotidienne (nocturne ± diurne) ;
- le type d'interface (nom de marque obligatoire pour les patients pédiatriques) ;
- le type de circuit ;
- les accessoires si nécessaire (humidification, saturomètre) ;
- la nécessité d'oxygène pendant la ventilation (débit prescrit) ;
- les données exigées pour le suivi du traitement (données polygraphiques spécifiques, enregistrement de PtcCO₂).

Afin de faciliter la prescription, le groupe de travail a proposé un modèle d'ordonnance en annexe à l'attention des prescripteurs. Ce document permet de s'assurer que tous les paramètres nécessaires à la mise en place de la ventilation mécanique, dans des conditions optimales d'efficacité et de sécurité, sont bien indiqués par le médecin prescripteur.

► Place respective des différents ventilateurs dans une même indication

Le groupe de travail a été interrogé sur la place respective des différents ventilateurs au sein de chaque catégorie précédemment définie (*i.e.* 1) ventilateurs sans batterie, 2) ventilateurs avec batterie interne ou intégrable, non support de vie, 3) ventilateurs support de vie). Les données disponibles dans la littérature ne permettent pas d'affirmer qu'un ventilateur est supérieur à un autre. Comme précédemment souligné, le choix du ventilateur est fait par le médecin prescripteur en tenant compte de l'état clinique du patient et plus particulièrement du niveau de dépendance du patient au ventilateur. Le ventilateur mis à la disposition du patient doit répondre strictement aux exigences de la prescription médicale en ce qui concerne les réglages prescrits. Tous les ventilateurs doivent être mis à la disposition du prescripteur qui choisira celui adapté au patient.

► Modalités de la prestation

Description générale de la prestation de ventilation mécanique à domicile

Le groupe de travail distingue plusieurs éléments constitutifs dans la prestation de ventilation mécanique à domicile pour répondre aux besoins du patient aux différentes étapes du traitement :

- 1) la prestation d'installation technique, à l'initiation du traitement ;
- 2) la fourniture du matériel ;
- 3) la prestation de mise en route, pendant le premier mois de traitement ;
- 4) la prestation de suivi, au-delà du premier mois de traitement.

LA PRESTATION D'INSTALLATION est mise en œuvre lors de la prescription initiale de ventilation mécanique à domicile. Elle comprend des prestations techniques et des prestations administratives.

Le groupe de travail insiste sur l'importance de la formation technique à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants (le cas échéant). Cette formation porte sur le fonctionnement et l'entretien du ventilateur et de ses accessoires (nettoyage du masque, changement de l'eau de l'humidificateur, etc.), sur la gestion des alarmes et des batteries (le cas échéant) et sur l'utilisation du ventilateur de secours (le cas échéant). Le groupe de travail demande que le prestataire s'assure, à l'aide d'une *check-list*, que le patient, son entourage familial et ses soignants sont en mesure d'utiliser le matériel de ventilation mécanique conformément à la prescription médicale et dans le respect des règles de sécurité. Le groupe de travail fait une proposition de *check-list* en annexe. Le groupe de travail demande qu'un rapport d'installation (comprenant notamment la *check-list* complétée) soit rédigé par le prestataire et transmis au prescripteur. Le groupe de travail demande l'installation d'une alarme déportée au domicile du patient par le prestataire pour les patients les plus sévères (*i.e.* relevant de la prestation de niveau 3) et surveillés par une tierce personne.

Concernant les prestations administratives, le groupe de travail souhaite que le SAMU ou la régulation locale soit informé par le prestataire de la mise en place d'une ventilation mécanique de niveau 3.

LA FOURNITURE DU MATERIEL varie avec le niveau de prestation prescrit. Le groupe de travail a décrit le matériel nécessaire pour les différents niveaux de prestation : ventilateur(s), interface(s), circuit(s) de ventilation et accessoires, si nécessaire. Un ventilateur de secours avec circuit en place doit être fourni au patient relevant d'une prestation de niveau 3 (sauf si le patient bénéficie d'une stimulation phrénique efficace).

LA PRESTATION DE MISE EN ROUTE est mise en œuvre pendant le premier mois de traitement. Le groupe de travail a distingué deux situations :

- 1) la ventilation mécanique est initiée à l'hôpital ;
- 2) la ventilation mécanique est initiée à domicile.

Le choix et l'ajustement des réglages du ventilateur et l'adaptation de l'interface sont réalisés pendant la phase d'initiation de la ventilation mécanique.

Lorsque la ventilation est initiée à l'hôpital, la prestation de mise en route comprend trois visites à domicile : à J1 (voire J2) pour l'installation à domicile, entre J8 et J15, puis à J28. La prestation comprend le relevé des durées d'utilisation et des fuites ± des autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur. Ces données sont complétées par l'enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée et, sur demande du prescripteur, de la capnographie transcutanée. Les échéances pour le relevé et l'enregistrement de ces données ont été précisées par le groupe de travail selon le niveau de prestation mise en œuvre. Le groupe de travail propose la possibilité de remplacer une visite à domicile par la télétransmission des données pour le relevé des durées d'utilisation et des fuites (pour la prestation de niveau 1). Le groupe demande que toutes ces données soient transmises au médecin prescripteur pour réaliser le bilan de la ventilation à l'issue du premier mois en vue du renouvellement.

Lorsque la ventilation est initiée à domicile, les visites à domicile, réalisées en collaboration avec un médecin ou un kinésithérapeute, doivent avoir lieu à intervalles plus rapprochés : à J1, J2 et J3 ; entre J8 et J15 ; puis à J28, soit cinq visites au total. Le réajustement des réglages du ventilateur (si nécessaire sur avis du prescripteur) par le médecin ou le kinésithérapeute, l'adaptation de l'interface et le questionnement du malade sur son ressenti sous ventilation doivent être mis en œuvre (le groupe de travail a proposé un questionnaire en annexe). Le relevé des durées d'utilisation et des fuites ± des autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur est réalisé à chaque visite. Ces relevés sont complétés par l'enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée et, sur demande du prescripteur, de la capnographie transcutanée. Les échéances pour le relevé et l'enregistrement de ces données ont été précisées par le groupe de travail. L'initiation de la ventilation à domicile nécessite des appels téléphoniques du prestataire au prescripteur après chaque visite pour compte-rendu. L'ensemble des données doivent être transmises au médecin prescripteur pour réaliser le bilan de la ventilation à l'issue du premier mois en vue du renouvellement.

LA PRESTATION DE SUIVI est mise en œuvre après la prestation de mise en route. Au-delà du premier mois de traitement, le suivi des patients devient identique, que la ventilation ait été initiée à l'hôpital ou à domicile.

Le groupe de travail propose que les visites concernant le suivi du traitement et celles concernant l'entretien et la surveillance du matériel aient lieu à la même fréquence (pour optimiser les déplacements du prestataire). Le groupe de travail précise que la surveillance technique ne se limite pas au ventilateur, mais s'applique aussi aux interfaces, aux circuits de ventilation et autres accessoires.

Le groupe de travail s'est prononcé sur les données de suivi clinique qui doivent être transmises par le prestataire au médecin prescripteur et au médecin traitant. Il s'agit notamment des durées d'utilisation, des fuites ± des autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur. Le groupe de travail propose d'inscrire la possibilité de télétransmission pour ces données en remplacement d'une visite à domicile pour les patients les moins sévères (*i.e.* ceux relevant de la prestation de niveau 1). Le groupe de travail précise que le prestataire peut intervenir pour corriger des fuites (sous réserve qu'aucun des paramètres de la prescription médicale ne soit modifié). Le groupe de travail propose d'intégrer la possibilité d'un suivi gazométrique à domicile (mesure de SpO₂ et de PtcCO₂) dans le suivi du patient, à la demande du prescripteur. Enfin, le groupe de travail demande que le questionnement du patient sur son ressenti sous ventilation soit réalisé à intervalles réguliers. Le groupe de travail a proposé un questionnaire en annexe à ce sujet.

Enfin, le groupe de travail demande que le médecin prescripteur et le médecin traitant soient alertés immédiatement en cas de non-observance constatée.

Le groupe de travail précise que les visites à domicile doivent être plus fréquentes pour les patients pédiatriques que pour les patients adultes. Le groupe de travail précise que les prestataires intervenant auprès des patients pédiatriques doivent être formés à la ventilation pédiatrique.

► **Conclusion**

Le groupe de travail souligne la valeur pédagogique des travaux de la HAS et la nécessité d'outils de diffusion des recommandations de la CNEDiMTS qui seront produites concernant la ventilation mécanique à domicile au niveau national ou européen.

Le groupe de travail propose un modèle d'ordonnance pour prescription de la ventilation mécanique à domicile à l'attention des prescripteurs, afin de faciliter la prescription et la mise en application de la nouvelle nomenclature de remboursement.

Annexe à la position du groupe de travail

1. Modèle d'ordonnance de ventilation mécanique à domicile

Patient :

Date :

VENTILATEUR – CHOIX DU FORFAIT– NOM DU PRODUIT			
<input type="checkbox"/> 1 ventilateur non support de vie SANS batterie <u>Nom du ventilateur prescrit</u> :		<input type="checkbox"/> 1 ^{ère} prescription Durée 1 MOIS	
<input type="checkbox"/> 1 ventilateur non support de vie AVEC batterie <u>Nom du ventilateur prescrit</u> :		<input type="checkbox"/> Renouvellement Durée 1 AN (6 MOIS pour patient pédiatrique)	
<input type="checkbox"/> 2 ventilateurs support de vie AVEC batterie <u>Noms des ventilateurs prescrits</u> :		<input type="checkbox"/> Modification de réglage	
RÉGLAGES			
Mode ventilatoire	Alarmes :	<input type="checkbox"/> Aucune : Vt bas Basse P° Haute P° Fr Haute Autres
Pression expiratoirecmH ₂ O* <i>*Possibilité d'adapter entre cmH₂O et cmH₂O</i>	Humidification :	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON * <i>*Possibilité d'adapter avec le patient</i>
Pression inspiratoire (= AI + PEP)cmH ₂ O* <i>*Possibilité d'adapter entre cmH₂O et cmH₂O*</i>		Réglages particuliers
IPAP maxcmH ₂ O		
Vt courant ou Vt cibleml* <i>*Possibilité d'adapter entre ml et ml*</i>		
Fréquence minCycles/min* <i>*Possibilité d'adapter entreet.....</i>		
Ti min – Timax ou Ti ou I/E P°contrôléeS-.....SS OU/.....		
Pente <i>*Possibilité d'adapter entre et.....</i>		
Déclenchement inspiratoire <i>*Possibilité d'adapter entre et.....</i>	Durée de ventilation attendue	
Déclenchement expiratoire <i>*Possibilité d'adapter entre et.....</i>		
INTERFACE			
Type d'interface <input type="checkbox"/> canule de trachéotomie Nom Taille Masque <input type="checkbox"/> nasal <input type="checkbox"/> narinaire <input type="checkbox"/> bucco-nasal <input type="checkbox"/> bucco-narinaire <input type="checkbox"/> facial <input type="checkbox"/> embout buccal <input type="checkbox"/> masque buccal Nom Taille..... <input type="checkbox"/> substitution vers un autre masque interdite <input type="checkbox"/> substitution au sein de la même catégorie autorisée			
OXYGÈNE DURANT LA VENTILATION			
Débit d'O₂ durant la ventilation :l/min			

2. Proposition de *check-list*

1. Questionnement du patient, de son entourage familial et de ses soignants sur l'utilisation du matériel

Principes généraux	
Je m'engage à respecter la prescription médicale de la ventilation.	<input type="checkbox"/>
J'accepte le suivi de la ventilation par le prestataire de services.	<input type="checkbox"/>
Je sais contacter le prestataire ou le médecin en cas de problèmes avec la ventilation.	<input type="checkbox"/>
Connaissances pratiques	
Je sais brancher le ventilateur sur le secteur.	<input type="checkbox"/>
Je sais allumer et éteindre le ventilateur.	<input type="checkbox"/>
Je sais démonter et remonter le circuit.	<input type="checkbox"/>
Je sais changer l'eau de l'humidificateur.	<input type="checkbox"/>
Je connais le nom de mon interface.	<input type="checkbox"/>
Je sais mettre correctement l'interface.	<input type="checkbox"/>
Je sais mettre correctement le harnais.	<input type="checkbox"/>
Je sais comment entretenir l'interface et le harnais.	<input type="checkbox"/>
Je sais comment détecter les fuites au niveau de l'interface.	<input type="checkbox"/>
Je sais comment détecter une irritation cutanée liée à l'interface et quand contacter le prestataire ou le médecin.	<input type="checkbox"/>

2. Vérification des consignes de sécurité pour la prestation de niveau 3

Le patient dispose d'un ventilateur de secours support de vie.	<input type="checkbox"/>
Les réglages et le fonctionnement du ventilateur de secours ont été vérifiés.	<input type="checkbox"/>
Une alarme « déconnexion » est présente.	<input type="checkbox"/>
Le patient a bien compris l'importance du respirateur de secours :	<input type="checkbox"/>
- en le laissant branché en permanence ;	<input type="checkbox"/>
- en le laissant prêt à être utilisé (circuit monté) ;	<input type="checkbox"/>
- en l'emmenant avec lui à chaque déplacement.	<input type="checkbox"/>
Le patient dispose d'un cordon d'alimentation type « allume-cigare ».	<input type="checkbox"/>
Le patient sait qu'il doit utiliser le ventilateur de secours dans une sacoche dite « de fonctionnement » et non dans son sac de transport.	<input type="checkbox"/>
Le patient dispose d'un jeu de masques.	<input type="checkbox"/>
Un certificat EDF a été remis au patient.	<input type="checkbox"/>

3. Questionnement du patient sur son ressenti sous ventilation

1. Se sent bien sous ventilation mécanique.	<input type="checkbox"/>										
2. Si problèmes, précisez en dessous :											
La machine déclenche toute seule.	<input type="checkbox"/>										
La machine déclenche trop vite.	<input type="checkbox"/>										
La machine ne déclenche pas.	<input type="checkbox"/>										
Je manque d'air.	<input type="checkbox"/>										
Je reçois trop d'air.	<input type="checkbox"/>										
J'ai envie de souffler et la machine ne s'arrête pas.	<input type="checkbox"/>										
La machine pousse trop vite au début.	<input type="checkbox"/>										
Le masque fait mal.	<input type="checkbox"/>										
L'air est trop sec.	<input type="checkbox"/>										
L'air est trop humide.	<input type="checkbox"/>										
L'air est trop chaud.	<input type="checkbox"/>										
La machine fait trop de bruit.	<input type="checkbox"/>										
Elle sonne (alarme) trop souvent.	<input type="checkbox"/>										
Plages horaires d'utilisation exprimées par le patient											
<i>Entourez les plages horaires d'utilisation</i>											
0 h	1 h	2 h	3 h	4 h	5 h	6 h	7 h	8 h	9 h	10 h	11 h
12 h	13 h	14 h	15 h	16 h	17 h	18 h	19 h	20 h	21 h	22 h	23 h

6. Estimation des populations cibles

Les estimations de population cibles ont été calculées dans les principales situations cliniques identifiées par le groupe de travail comme relevant d'une ventilation assistée.

Pour rappel, il s'agit des pathologies suivantes :

- le syndrome obésité-hypoventilation ;
- la broncho-pneumopathie chronique obstructive ;
- les maladies neuromusculaires, telles que les myopathies, la sclérose latérale amyotrophique, la dystrophie myotonique de type 1 (maladie de Steinert), les amyotrophies spinales et les polyradiculonévrites chroniques. Peuvent s'en rapprocher pour des problématiques respiratoires similaires : la sclérose en plaques, certaines tétraplégies ;
- les maladies génétiques comme la mucoviscidose ou l'hypoventilation alvéolaire centrale (syndrome d'Ondine).

Les estimations de populations cibles ne sont pas réalisées dans les syndromes restrictifs liés à une déformation thoracique ou diverses atteintes parenchymateuses car elles concernent des situations cliniques très variées et minoritaires comparées aux situations évoquées plus haut.

► Syndrome obésité-hypoventilation

L'obésité fait l'objet d'un plan d'action du gouvernement (Plan Obésité 2010-2013). Le rapport HAS de septembre 2011 intitulé « Surpoids et obésité de l'adulte : prise en charge médicale de premier recours » relève une prévalence de l'obésité proche de 15 % dans la population adulte de plus de 18 ans (44). Les données de prévalence détaillées dans ce rapport reposent sur les deux études disponibles les plus récentes sur le sujet : l'étude ObÉpi-Roche 2009 (5^e édition), enquête nationale par questionnaire postal auto-administré et l'Étude nationale nutrition santé (ENNS) 2006, étude transversale descriptive comportant des mesures anthropométriques directes. Ces données, issues d'enquêtes déclaratives, peuvent être sous-estimées et la prévalence de l'obésité croît de façon linéaire ces 10 dernières années avec doublement du taux de prévalence entre 1997 et 2009.

Il est difficile de connaître avec précision le pourcentage de patients obèses présentant une hypoventilation en raison du manque de données épidémiologiques sur le syndrome obésité-hypoventilation.

Une revue générale publiée en 2008 (45), faisant un état des lieux sur la maladie, rapportait que moins de 10 % des obèses sévères seraient concernés par le syndrome obésité-hypoventilation.

Dans l'étude de Veale *et al.* publiée en 2010, la prévalence du syndrome obésité-hypoventilation au sein de la population obèse serait comprise entre 10 et 20 %, avec un taux plus élevé dans l'obésité extrême (39). De plus, 50 % des malades atteints d'un syndrome obésité-hypoventilation non corrigé par la pression positive continue nécessiteraient une ventilation non invasive. Les auteurs de cette étude estiment que le pourcentage de malades atteints de syndrome obésité-hypoventilation nécessitant une ventilation mécanique à domicile serait compris entre 5 à 10 % des obèses.

Si l'on applique ces taux à la population française des adultes de plus de 18 ans², **entre 370 000 et 740 000** cas ayant un syndrome obésité-hypoventilation seraient concernés par une ventilation assistée en 2011.

² Calcul effectué sur la base de 49 326 663 millions d'habitants de plus de 18 ans en France (INSEE, chiffres au 1^{er} janvier 2012, France métropolitaine et DOM-TOM).

Enfin, en tenant compte de l'évolution de la prévalence ces 10 dernières années, Veale *et al.* estiment qu'on peut s'attendre à une incidence annuelle allant de 22 à 45 malades sur 100 000 habitants traités par ventilation mécanique à domicile pour un syndrome obésité-hypoventilation (ce qui représenterait **entre 11 000 et 22 000 nouveaux cas par an sur les 10 prochaines années**) (39).

Le groupe de travail précise qu'à l'exception de certains patients dont l'autonomie respiratoire est moindre, la majorité des patients ayant un syndrome obésité-hypoventilation relèvent d'une prestation de ventilation mécanique de niveau 1.

► **Broncho-pneumopathie chronique obstructive sévère**

Les patients atteints de broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) et concernés par une ventilation mécanique à domicile sont les patients atteints de la forme sévère de la maladie, en situation d'échec d'une oxygénothérapie de longue durée, ayant une hypercapnie diurne > 55 mmHg et une instabilité clinique attestée par des hospitalisations pour exacerbation.

Une étude de Furhman *et al.* de 2010 fait l'état des lieux sur les données épidémiologiques de la BPCO et rapporte en France métropolitaine environ 15 000 décès par an sur la période de 2000 à 2006 (46). Les taux bruts rapportés en 2006 étaient de 41/100 000 chez les hommes et de 17/100 000 chez les femmes âgés de 45 ans avec la BPCO comme cause initiale du décès. Les taux bruts étaient respectivement de 96 et 35/100 000 lorsqu'il y avait des causes multiples aux décès dont la BPCO. Si l'on applique ces taux à la population française de plus de 45 ans, on peut considérer qu'**entre 8 000 et 17 000** cas de patients atteints de BPCO seraient concernés par une ventilation mécanique en 2011.

Ce chiffre rejoint l'estimation du groupe de travail qui estime que moins de 10 % patients ayant une BPCO et traités par oxygénothérapie à domicile seraient sous ventilation mécanique. En considérant que les 100 000 patients traités par oxygénothérapie de longue durée sont majoritairement des patients BPCO, l'estimation des patients BPCO sous ventilation mécanique serait proche de 10 000 patients. Une autre façon d'estimer le chiffre est de se reporter au nombre de patients bénéficiant d'un forfait associé (oxygénothérapie + ventilation) car les forfaits associés devraient majoritairement concerner des patients BPCO. Environ 20 000 patients sont concernés par un forfait associé. Au final, le groupe de travail estime la population de patients BPCO ventilés entre 10 000 et 20 000 patients.

Dans les années à venir, le nombre de cas concernés pourrait progresser en raison de l'impact retardé de l'augmentation régulière de la consommation tabagique en France ces dernières décennies. Une étude portant sur des enquêtes françaises de pratiques de la ventilation non invasive estime qu'on peut s'attendre à une incidence annuelle de 56 malades sur 1 million d'habitants traités par ventilation mécanique à domicile pour BPCO dans les 10 ans à venir (ce qui représenterait **3 500 nouveaux cas par an sur les 10 prochaines années**) (39).

► Maladies rares concernées par l'utilisation d'une ventilation assistée

Les maladies rares concernées par l'utilisation d'une ventilation assistée sont la sclérose latérale amyotrophique, les myopathies dont la maladie de Steinert, les amyotrophies spinales, les polyradiculonévrites chroniques, la mucoviscidose, le syndrome d'Ondine.

Les maladies rares sont définies comme une affection qui touche moins d'une personne sur 2 000. On dénombre environ 7 000 maladies rares, dont 80 % sont d'origine génétique mais chaque semaine, de nouvelles maladies rares sont identifiées. Ces pathologies font l'objet de plans d'action et de programmes mis en place par le gouvernement depuis 2005 (le Plan national 2011-2014 étant la continuité de celui de 2005-2008). Ces plans d'action font suite aux engagements politiques depuis les années 2000 en faveur des maladies rares avec notamment la mise en place par l'Inserm d'une plate-forme européenne d'information, Orphanet³, destinée aux malades et leurs familles.

Sur le site Orphanet, est mis à disposition un rapport actualisé des données épidémiologiques disponibles fournissant, pour chaque type de maladies rares, des taux moyens de prévalence en Europe (47). Ces taux bruts moyens sont des estimations surestimant plutôt la prévalence réelle en raison de la réalisation des études principalement dans des régions à forte prévalence ou dans des établissements hospitaliers. À titre indicatif, le registre national de la mucoviscidose de 2010 (48) rapporte que 5 792 patients ont été suivis parmi les centres analysés participant au registre, alors que le taux de prévalence fourni par Orphanet donne une estimation de 8 000 patients atteints de mucoviscidose. Concernant le syndrome d'Ondine, le groupe de travail estime qu'une centaine de patients seraient touchés en France.

Toutefois, ces taux appliqués à la population française permettent d'estimer le nombre maximal de patients atteints des maladies rares potentiellement concernés par une ventilation mécanique à environ **29 000 cas** en 2011 (cf. Tableau 6).

Selon le groupe de travail, **tous les patients atteints des maladies rares évoquées ne seront pas ventilés**, excepté pour le syndrome d'Ondine. À titre indicatif, le pourcentage de patients atteints de mucoviscidose sous ventilation mécanique était de 4 % (ce qui représente environ 250 patients ayant une mucoviscidose traitée par ventilation) (48).

Tableau 6 : Estimation des populations cibles pour les maladies rares

	Taux de prévalence pour 100 000 habitants	Nombre des cas estimé en France en 2011 ⁴
Sclérose latérale amyotrophique	5,2	3 300
Maladie de Steinert	4,5	2 800
Myopathies	14,36	9 000
Amyotrophies spinales	2,03	1 300
Polyradiculonévrites chroniques	4,4	2 800
Mucoviscidose	12,6	8 000
Syndrome d'Ondine	2,25	1 500
Total		28 700 cas

³ <http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Disease.php?lng=FR>

⁴ Calcul effectué sur la base de 63 460-768 millions d'habitants en France (INSEE, chiffres au 1^{er} janvier 2012, France métropolitaine et DOM-TOM).

► La sclérose en plaques

Les données épidémiologiques les plus récentes disponibles sur la sclérose en plaques en France proviennent d'un travail publié en 2006 par un comité de pilotage regroupant associations de patients et d'aide à la recherche ainsi que des professionnels de santé. Dans ce travail faisant l'objet d'un rapport intitulé « Livre blanc de la sclérose en plaques » (49), une analyse des données françaises disponibles (étude par l'Assurance maladie sur l'ALD correspondante [ALD 25] ou enquêtes menées dans des réseaux régionaux de santé) fournit une estimation du taux de prévalence de l'ordre de 100 cas pour 100 000 habitants et une incidence annuelle comprise entre quatre et six cas pour 100 000 habitants.

Une autre étude plus récente, publiée en 2009, fournit des taux de prévalence compris entre 60 et 143 pour 100 000 habitants, avec une prévalence plus importante au nord-est de la France, l'incidence variant en fonction des régions entre 4,1 et 8,2 pour 100 000 habitants (50).

En appliquant ces taux à la population française⁵, le nombre de cas de sclérose en plaques serait compris entre **38 000 et 90 000 cas** en 2011 (**avec 2 500 à 5 000 nouveaux cas par an**).

Il est difficile de connaître le pourcentage de patients atteints de sclérose en plaques candidats à une ventilation mécanique, en raison de l'absence de données épidémiologiques sur ce sujet. Selon le groupe de travail, les patients atteints de sclérose en plaques et ventilés sont de plus en plus nombreux et une augmentation de la population cible est à prévoir avec la meilleure prise en charge de la maladie, mais il n'est pas possible de fournir une estimation chiffrée.

► Les tétraplégies à la suite d'un traumatisme

En France, l'incidence des lésions médullaires traumatiques est de l'ordre de 1 200 nouveaux cas par an (environ 19,4 nouveaux cas par million d'habitants), leur prévalence se situant autour de 50 000 cas (51). Il est difficile d'estimer la proportion des individus ayant une tétraplégie en raison de l'absence de données épidémiologiques sur le sujet.

Les études transversales répétées dans le temps de l'enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance (52), mise en place en 1998-1999 par l'INSEE, fournissent quelques éléments en rapportant une déficience des quatre membres de 0,12 % chez les 15 000 individus vivant à leur domicile qui avaient été interrogés. En appliquant ce taux aux 50 000 cas de lésions médullaires traumatiques, le nombre de tétraplégiques en France pourrait être estimé à environ 5 000 cas par an. Le groupe de travail a donné une estimation de 6 500 patients tétraplégiques en France, dont 10 à 100 seraient ventilés.

⁵ Calcul effectué sur la base de 63 460 768 d'habitants en France (INSEE, chiffres au 1^{er} janvier 2012, France métropolitaine et DOM-TOM).

Conclusion sur l'estimation des populations cibles

Une augmentation du nombre de patients sous ventilation mécanique à domicile est à prévoir dans les années futures.

Elle serait liée à :

- la progression de l'épidémie d'obésité et du syndrome obésité-hypoventilation (estimation entre 370 000 et 740 000 patients et 11 000 à 22 000 nouveaux cas par an) ;
- l'augmentation du nombre de patients atteints de BPCO (estimation entre 10 000 et 20 000 patients et 3 500 nouveaux cas par an) ;
- l'amélioration de la prise en charge des maladies neuromusculaires avec un plus grand nombre de patients éligibles à la ventilation mécanique.

7. Conclusion générale de la CNEDiMTS

La ventilation mécanique à domicile est indiquée dans des situations cliniques de type hypoventilation alvéolaire. Il s'agit principalement du syndrome obésité-hypoventilation, des maladies pulmonaires obstructives, des pathologies neuromusculaires, des syndromes ventilatoires restrictifs liés à une déformation thoracique ou une restriction parenchymateuse et de l'hypoventilation alvéolaire centrale.

La prise en charge des dispositifs médicaux et des prestations associées de ventilation mécanique peut permettre le retour à domicile des patients dont l'autonomie respiratoire est altérée de façon plus ou moins sévère et dépendants d'une ventilation mécanique.

La CNEDiMTS recommande, dans son avis adopté le 20 novembre 2012, le renouvellement d'inscription des dispositifs médicaux et des prestations associées de ventilation mécanique, avec une modification de la nomenclature actuelle.

La CNEDiMTS retient l'essentiel des propositions du groupe de travail.

L'indication de ventilation mécanique à domicile, retenue par la Commission, repose sur l'hypercapnie, un des principaux marqueurs de l'hypoventilation alvéolaire.

L'indication de ventilation non invasive périopératoire, proposée par le groupe de travail, n'a pas été retenue par la Commission. La Commission considère que les données cliniques sont insuffisantes pour démontrer les bénéfices d'une ventilation non invasive instaurée avant l'intervention chirurgicale. Les patients dont la fonction respiratoire est altérée en postopératoire et ayant une hypercapnie pourront être pris en charge par le biais des prestations proposées. Si de nouvelles données montrent l'intérêt de la ventilation non invasive préopératoire, une réévaluation pourra être envisagée.

Trois niveaux de prestation sont proposés pour répondre aux besoins des patients ayant une altération de l'autonomie respiratoire de plus en plus grande. Les prestations de ventilation mécanique sont applicables aussi bien à la ventilation invasive qu'à la ventilation non invasive. Dans le cas des patients trachéotomisés, il conviendra d'associer le forfait de trachéotomie sans ventilation.

La qualité du prescripteur, les conditions de prescription et la durée de prescription sont précisées par la Commission.

La Commission recommande la possibilité d'une prescription de la part des neurologues ou des médecins spécialisés en médecine physique ou de réadaptation, ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile et exerçant dans un centre de référence ou un centre de compétences des maladies neuromusculaires, en plus des prescripteurs cités par le groupe de travail (*i.e.* pneumologues, réanimateurs ou pédiatres ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile).

Le contenu de la prescription médicale doit être suffisamment détaillé, pour s'assurer que tous les paramètres nécessaires à la mise en place de la ventilation mécanique, dans des conditions optimales d'efficacité et de sécurité, sont bien indiqués.

La Commission distingue plusieurs éléments constitutifs dans la prestation de ventilation mécanique à domicile pour répondre aux besoins du patient aux différentes étapes du traitement.

Au vu de l'augmentation prévisible de la population cible, la Commission recommande de donner la possibilité d'initier la ventilation mécanique à domicile pour des patients strictement sélectionnés et dans des conditions strictement encadrées, telles que décrites dans la nomenclature.

L'argumentaire ainsi que la nomenclature recommandée par la Commission sont décrits dans son avis, en annexe.

Annexe 1. Révision de catégories homogènes de dispositifs médicaux par la CNEDiMTS

► La liste des produits et prestations remboursables

La prise en charge par l'Assurance maladie des produits ou prestations, autres que les médicaments, nécessite leur inscription sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR), visée à l'article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale. Cette liste concerne essentiellement les dispositifs médicaux à usage individuel, mais également les tissus, cellules et dérivés issus du corps humain ou les produits de nutrition orale et entérale.

Les produits peuvent être inscrits sur la LPPR sous description générique ou sous nom de marque, pour une durée maximale de cinq ans, à l'issue de laquelle une évaluation médicale est réalisée en vue du renouvellement de leur inscription.

La description générique regroupe des produits ayant une même indication et des spécifications techniques communes. Le libellé est commun pour l'ensemble des produits et le nom commercial n'est pas cité. Le tarif de remboursement est identique pour tous les produits de la ligne. Le fabricant peut procéder à l'auto-inscription des dispositifs répondant aux spécifications techniques. La HAS n'a aucun moyen pour identifier tous les produits qui sont inscrits sous une description générique.

L'inscription sous nom de marque s'adresse aux produits innovants ou dont l'impact sur les dépenses de l'Assurance maladie, les impératifs de santé publique ou le contrôle de spécifications techniques minimales nécessitent un suivi particulier. Le fabricant ou le demandeur doit déposer un dossier de demande d'inscription auprès de la Haute Autorité de Santé (HAS).

La Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé (CNEDiMTS), commission spécialisée de la HAS, est chargée de l'évaluation médicale des demandes d'inscription, de renouvellement d'inscription ou de modification des conditions d'inscription des produits et prestations sur la LPPR. L'avis consultatif émis par la CNEDiMTS est transmis au Comité économique des produits de santé (CEPS), qui est chargé de la fixation du tarif de remboursement et/ou du prix limite de vente. Le ministre de la Santé et de la Sécurité sociale prend la décision finale de l'admission ou non au remboursement.

► Critères d'évaluation des dispositifs médicaux

L'évaluation médicale repose sur l'évaluation du service attendu (SA) du produit dans le cas d'une demande d'inscription ou de l'évaluation du service rendu (SR) pour une demande de renouvellement d'inscription.

Le service attendu d'un produit est évalué dans chacune des indications et, le cas échéant, par groupe de population, en fonction des deux critères suivants :

- l'intérêt du produit ou de la prestation au regard, d'une part, de son effet thérapeutique, diagnostique ou de compensation du handicap ainsi que des effets indésirables ou des risques liés à son utilisation, d'autre part, de sa place dans la stratégie thérapeutique, diagnostique ou de compensation du handicap compte tenu des autres thérapies ou moyens de diagnostic ou de compensation disponibles ;
- l'intérêt de santé publique attendu, dont notamment son impact sur la santé de la population, en termes de mortalité, de morbidité et de qualité de vie, sa capacité à répondre à un besoin thérapeutique, diagnostique ou de compensation du handicap, eu égard à la gravité de la pathologie ou du handicap, son impact sur le système de soins et son impact sur les politiques et programmes de santé publique.

Cette évaluation conduit à considérer le service attendu comme suffisant ou insuffisant pour justifier l'inscription au remboursement. Elle est réalisée pour chaque indication en distinguant, le cas échéant, des groupes de population.

Lorsque le service attendu est suffisant, l'évaluation de l'amélioration du service attendu (ASA) est réalisée pour chaque indication, par rapport au(x) comparateur(s), précisément désigné(s), considéré(s) comme référence selon les données actuelles de la science (admis ou non au remboursement).

Cette évaluation conduit à considérer l'amélioration du service attendu comme majeure, importante, modérée, mineure ou à en constater l'absence.

► Objectifs de la révision des catégories homogènes de dispositifs

Le décret n° 2004-1419 du 23 décembre 2004 relatif à la prise en charge des produits et prestations mentionnés à l'article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale a limité la durée de validité des descriptions génériques à cinq ans et instaure ainsi un renouvellement de l'inscription des produits inscrits sous description générique tous les cinq ans.

Une description générique définit une catégorie homogène de dispositifs médicaux qui répondent aux caractéristiques suivantes :

- une utilisation dans les mêmes indications et dans les mêmes conditions ;
- des caractéristiques ou fonctionnalités techniques identiques (spécifications techniques).

Avant la publication de ce décret, les descriptions génériques de la LPPR n'ont pas été systématiquement révisées et certaines d'entre elles ne sont aujourd'hui plus adaptées à une prise en charge optimale des patients. L'imprécision de ces descriptions génériques, en termes d'indications, de spécifications techniques et/ou d'encadrement des conditions de prescription et d'utilisation, a parfois conduit à une hétérogénéité des produits qui y sont inscrits et pourrait être désormais à l'origine de mésusages.

Conformément au processus usuel de révision des descriptions génériques, le champ de révision des descriptions génériques est étendu aux dispositifs médicaux de même nature inscrits sur la LPPR par nom de marque.

Le travail de révision conduit la CNEDiMTS à se positionner sur le service rendu de chaque description générique, en se basant sur l'intérêt du produit et son intérêt de santé publique. La CNEDiMTS définit, pour chaque description générique, les indications, les spécifications techniques minimales, le contenu de la prestation (le cas échéant) et les conditions de prescription et d'utilisation et donne une estimation de la population cible. La CNEDiMTS peut recommander l'inscription sous nom de marque plutôt que sous description générique pour certains produits ou prestations.

Ce travail d'évaluation conduit à la mise à jour de la LPPR (*i.e.* rédaction d'une nouvelle nomenclature).

Annexe 2. Conditions actuelles de prise en charge de la ventilation mécanique à domicile

**Extrait de la LLPR (version du 27 septembre 2012) concerné par la révision :
Titre Ier, chapitre 1er, section 1**

Liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L 165-1 du code de la sécurité sociale

Titre I. - Dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements

Généralités

Spécifications techniques de la fourniture des dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements.

<p>Les spécifications techniques auxquelles doivent satisfaire les produits sont celles décrites ci-dessous ou des spécifications techniques assurant un niveau de qualité, de sécurité et d'efficacité au moins équivalent.</p>

1) Conditions de fonctionnement et de maintenance demandées aux fournisseurs de matériels susceptibles d'être livrés pour traitement à domicile :

1. Le fournisseur a l'obligation d'informer le malade des choix possibles quant au matériel prescrit ; il met à sa disposition un catalogue des produits pris en charge, détaillant les caractéristiques techniques, le tarif de location, éventuellement le prix de vente ainsi que le tarif de remboursement de chacun d'eux.
2. Le fournisseur est tenu d'initier le malade ou son entourage au fonctionnement du matériel loué ou vendu. Il vérifie si nécessaire au domicile du patient que l'utilisation qui en est faite est conforme à l'usage prescrit. Il remet à l'assuré une notice comportant le mode d'emploi, l'adresse et le numéro de téléphone pour appeler en cas de fonctionnement défectueux.
3. En cas de mauvais fonctionnement ou de panne du matériel loué, le fournisseur assure, sans nouvelle facturation, la réparation ou le remplacement du produit fourni dans les délais maximaux suivants :
 - vingt-quatre heures pour le matériel d'oxygénothérapie, les compresseurs de matelas d'aide à la prévention des escarres, les aspirateurs, les appareils d'assistance respiratoire, les appareils pour traitement des mucoviscidoses et les affections respiratoires ;
 - deux jours ouvrables ou trois jours francs pour les autres produits.
4. Toutes les parties des articles qui ne sont pas en contact direct avec le malade sont soigneusement nettoyées et désinfectées. Toutes les parties en contact direct avec le patient sont obligatoirement stérilisées, sauf si elles sont constituées d'un matériel consommable renouvelé lors de chaque utilisation (notamment sonde d'aspiration, matelas d'aide à la prévention des escarres, petit matériel pour aérosols et tire-lait).
5. Le conditionnement des articles est assuré de façon à permettre leur transport sans altération des qualités précédemment énoncées.
6. Les professionnels en exercice sont tenus, dans l'année qui suit la parution d'un arrêté relatif aux conditions de fonctionnement et de maintenance, de s'y conformer.

2) Caractéristiques techniques auxquelles doivent répondre les articles ci-dessous

(se reporter aux trois chapitres présentés ci après)

Facturation des dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements.

La facturation des prix des dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements doit être conforme à la réglementation des prix, en vigueur.

Conditions de prise en charge des dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements.

* Un set est défini comme un ensemble de produits dont certains sont, le cas échéant, à titre individuel remboursables. Il est considéré comme un produit à part entière distinct des produits qui le composent. Ainsi, pour être remboursable, il est soumis aux dispositions prévues à l'article L. 165-1 du code susvisé et doit être inscrit en tant que tel sur la liste des produits et prestations remboursables prévue par ce même article.

* Lorsqu'un traitement laisse prévoir une utilisation de longue durée, la formule achat sera préférée si elle s'avère plus économique.

Les tarifs de location sont calculés à la semaine, sauf cas expressément prévus dans la nomenclature.

* Certains appareils peuvent être livrés à domicile.

La prise en charge de la livraison à domicile n'est assurée que pour les matériels dont la livraison est prévue dans la nomenclature.

Elle est assurée par application d'un forfait unique de livraison à domicile qui porte obligation de transport, mise en place, instructions d'utilisation et reprise du matériel au domicile du patient. Le forfait couvre également les frais de constitution de dossier, et la désinfection du matériel loué pour assurer une garantie d'hygiène maximale (art. 4 de l'arrêté du [31-08-1989](#), JO du [24-09-1989](#)).

La livraison de plusieurs articles chez le même utilisateur donne lieu à la prise en charge du forfait le plus élevé.

* Pour les appareils non livrés à domicile, le tarif comprend les frais de désinfection.

* L'appareil loué restant la propriété du fournisseur, celui-ci prend à sa charge la surveillance, la maintenance et les réparations qui s'imposent, pendant toute la durée de la location. Il garantit le remplacement de l'appareil défaillant dans les délais prévus à l'article 3 de l'arrêté du [31-08-1989](#) (JO du [24-09-1989](#)) sans supplément de frais, quels qu'ils soient, par un appareil ayant les mêmes capacités thérapeutiques, l'appareil ayant été utilisé dans des conditions normales. Tous les déplacements restent à sa charge.

* Le fournisseur a l'obligation d'informer le malade des choix possibles quant au matériel prescrit et d'initier le malade ou son entourage au fonctionnement du matériel loué ou vendu, conformément aux articles 1er et 2 de l'arrêté du [31-08-1989](#) (JO du [24-09-1989](#)).

Chapitre 1. - Dispositifs médicaux, matériels et produits pour le traitement de pathologies spécifiques.

Spécifications techniques

.../...

Nomenclature et tarifs

Le prix de vente doit être conforme à la réglementation en vigueur.

Section 1. - Dispositifs médicaux pour le traitement des maladies respiratoires et oto-rhino-laryngologiques.

Sous-section 2 : Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées
--

La prise en charge est assurée sur la base de forfaits hebdomadaires calculés de date à date.

Paragraphe 1 : Oxygénothérapie

.../...

Paragraphe 2 : Ventilation assistée

Conditions générales d'attribution

La prise en charge est assurée sur la base de quatre forfaits hebdomadaires, non cumulables :

- * forfait de ventilation assistée pour trachéotomisés.
- * forfait de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, par masque, embout buccal ou périthoracique.
- * forfait de ventilation assistée inférieure à 12 heures, par masque, embout buccal ou périthoracique.
- * forfait de ventilation assistée par embout buccal dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire.

Le forfait couvre:

- * des prestations communes aux forfaits de ventilation assistée,
- * et des prestations spécifiques à chaque forfait.

Prestations communes aux forfaits de ventilation assistée :

1 - des prestations techniques :

- * la livraison des matériels et leur mise à disposition pour leur usage à domicile, l'information technique correspondante, la reprise du matériel au domicile,
- * la désinfection du matériel (à l'exclusion des produits à patient unique),
- * la maintenance technique comprenant le respect des exigences d'entretien du constructeur et la surveillance de l'état du matériel à domicile à un rythme spécifique à chaque forfait,
- * un service d'astreinte téléphonique 24h/J et 7 jours/semaine.

2 - des prestations administratives :

- * la gestion du dossier administratif du patient,
- * la gestion de la continuité des prestations, avec éventuellement un autre distributeur, en cas de changement temporaire de résidence du patient.

3 - des prestations générales :

- * le conseil, l'éducation et la fourniture d'explications au patient et à ses proches à l'instauration du traitement, comprenant notamment des consignes visant le renforcement de la sécurité,
- * le suivi et la coordination du traitement avec les médecins (traitant et prescripteur) et les auxiliaires médicaux en charge du patient.

Forfait hebdomadaire 4 : Ventilation assistée pour trachéotomisés

Code	Nomenclature
1199558 101D01.21	Ventilation assistée pour trachéotomisés : Forfait hebdomadaire 4
	<p>Ce forfait ne peut s'ajouter à la prise en charge d'une des références de canules trachéales simples remboursables sur la base des codes 2426766, 2432880, 2404210, 2450859, 2434636 ou parlantes à clapet remboursable sur la base des codes 2485390, 2415946, 2426683, 2403989, 2495141.</p> <p>Sa prise en charge est assurée pour les malades trachéotomisés en hypoventilation alvéolaire.</p> <p>Le forfait couvre les prestations communes énumérées dans les conditions générales d'attribution relatives à la ventilation assistée et les prestations suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> * 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 réchauffeur (ou nez artificiel), * d'un aspirateur trachéal électrique avec batteries, de la sonde d'aspiration et de la canule, * d'un matériel de secours : 2^{ème} ventilateur pour les patients dont la prescription est supérieure à 16 h/j, * un système d'aspiration de secours, * le surcoût de consommation d'électricité à raison de 3,04 € reversé au patient par le fournisseur, * les visites régulières à domicile pour le suivi et la coordination du traitement tous les un à trois mois, * la surveillance du matériel tous les 2 à 4 mois, * la coordination des actions sociales y compris avec la DDASS pour l'inscription, si nécessaire, sur la liste des malades à faible autonomie sur le secteur sensible de l'EDF, * 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.

Forfait hebdomadaire 5 : Ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures

Code	Nomenclature
1163030 101D01.22	Ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures : Forfait hebdomadaire 5, par masque facial, embout buccal ou périthoracique
	<p>Sa prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades cités ci-dessous.</p> <p>Elle est assurée:</p> <ul style="list-style-type: none"> * 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. <p>Le forfait couvre les prestations communes énoncées dans les conditions générales d'attribution relatives à la ventilation assistée et les prestations suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> * 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 h/j, * 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.

Forfait hebdomadaire 6 : Ventilation assistée inférieure à 12 heures

Code	Nomenclature
1196270 101D01.23	Ventilation assistée inférieure à 12 heures : Forfait hebdomadaire 6, par masque facial, embout buccal ou périthoracique.
	<p>La prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades sous cités.</p> <p>Elle est assurée :</p> <ul style="list-style-type: none"> * 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. <p>Le forfait couvre les prestations communes énoncées ci-dessus et les prestations suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> * 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 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 24 heures en cas de panne.

Forfait hebdomadaire 7 : Forfait de mobilisation thoracique et d'aide à la toux

.../...

Paragraphe 3 : Trachéotomie sans ventilation

Le forfait couvre :

1 - la fourniture d'un aspirateur trachéal électrique avec batterie et système d'aspiration de secours.

2 - la fourniture des consommables :

- * sonde d'aspiration et canule,
- * compresses et pansements nécessaires aux soins liés à la canule,

3 - la fourniture d'un humidificateur, d'un générateur d'aérosol ou d'un nez artificiel.

4 - des prestations techniques :

- * la livraison des matériels et leur mise à disposition pour leur usage à domicile, l'information technique correspondante, la reprise du matériel au domicile,
- * la désinfection du matériel (à l'exclusion des produits à patient unique),
- * la maintenance technique comprenant le respect des exigences d'entretien du constructeur et la surveillance de l'état du matériel à domicile tous les six mois,
- * la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 72 heures en cas de panne.

5 - des prestations administratives :

- * la gestion du dossier administratif du patient.

6 - des prestations générales :

- * le conseil, l'éducation et la fourniture d'explications au patient et à ses proches à l'instauration du traitement, comprenant notamment des consignes visant le renforcement de la sécurité,
- * les visites régulières à domicile pour le suivi et la coordination du traitement tous les 4 à 6 mois,
- * le suivi et la coordination du traitement avec les médecins (traitant et prescripteur) et les auxiliaires médicaux en charge du patient.

Forfait hebdomadaire 8 : Trachéotomie sans ventilation

Code	Nomenclature
1133690 101D01.31	Trachéotomie sans ventilation : Forfait hebdomadaire 8
	La prise en charge est assurée sur la base d'un forfait hebdomadaire pour les malades trachéotomisés présentant une insuffisance respiratoire non décanulée (avec sécrétions abondantes nécessitant des aspirations trachéales, notamment chez l'enfant).
	Le forfait 8 ne peut s'ajouter à la prise en charge d'une des références des canules trachéales simples remboursables sur la base des codes 2426766, 2432880, 2404210, 2450859, 2434636 ou parlantes à clapet remboursables sur la base des codes 2485390, 2415946, 2426683, 2403989, 2495141.

Paragraphe 4 : Dispositif médical à pression positive continue pour traitement de l'apnée du sommeil et prestations associées

.../...

Paragraphe 5 : Forfaits hebdomadaires correspondant à l'association de deux forfaits

Code	Nomenclature
1116880 101D03.01	Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 10 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558 et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 10 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 113658.
1146444 101D03.02	Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 11 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558 et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation : oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 11 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 1130220.
1150635	Ventilation assistée, trachéotomisés + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 30 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 30 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 1120338. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013
1182612	Ventilation assistée, trachéotomisés Forfait 4 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 36 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 36 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013
1144468	Ventilation assistée, trachéotomisés + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 42 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 42 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 1184315.
1101950 101D03.03	Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 12 associant les forfaits 4 (de ventilation assistée pour trachéotomisés, code 1199558 et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 12 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1199558 et 1128104.
1175380 101D03.04	Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 13 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030 et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 13 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1136581.

1122053 101D03.05	<p>Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 14 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030 et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation : oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 14 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1130220.</p>
1151190	<p>Ventilation assistée, > ou = 12 heures + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 31 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 31 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1120338.</p>
1125287	<p>Ventilation assistée > ou = 12 heures Forfait 5 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 37 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 37 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013</p>
1107763	<p>Ventilation assistée > ou = 12 heures + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 43 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 43 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1184315.</p>
1166820 101D03.06	<p>Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 15 associant les forfaits 5 (de ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures, code 1163030 et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 15 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1163030 et 1128104.</p>
1107579 101D03.07	<p>Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 16 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270 et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 16 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1136581.</p>
1162437 101D03.08	<p>Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 17 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270 et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation : oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 17 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1130220.</p>
1130236	<p>Ventilation assistée, < 12 heures + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 32 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 32 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1120338.</p>
1100229	<p>Ventilation assistée, < 12 heures Forfait 6 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 38 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 38 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013</p>
1103720	<p>Ventilation assistée < 12 heures + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 44 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 44 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1184315.</p>
1158329 101D03.09	<p>Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 18 associant les forfaits 6 (de ventilation assistée inférieure à 12 heures, code 1196270 et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 18 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1196270 et 1128104.</p>

118885 101D03.10	Hyperinsufflations ou in-exsufflations + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 19 associant les forfaits 7 (d'hyperinsufflations ou d'in-exsufflations, code 1176480) et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 19 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1136581.
1145723 101D03.11	Hyperinsufflations ou in-exsufflations + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 20 associant les forfaits 7 (d'hyperinsufflations ou d'in-exsufflations, code 1176480) et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation : oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 20 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1130220.
1123414	Hyperinsufflations ou in-exsufflations + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 33 associant les forfaits 7 (d'hyperinsufflations ou d'in-exsufflations, code 1176480) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 33 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1120338.
1190161	Ventilation assistée, réhabilitation Forfait 7 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 39 associant les forfaits 7 (de ventilation assistée dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire, code 1176480) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 39 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013
1138953	Ventilation assistée réhabilitation + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 45 associant les forfaits 7 (de ventilation assistée dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire, code 1176480) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 45 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1184315.
1163951 101D03.12	Hyperinsufflations ou in-exsufflations + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 21 associant les forfaits 7 (d'hyperinsufflations ou d'in-exsufflations, code 1176480) et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 21 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1176480 et 1128104.
1167937 101D03.13	Trachéotomie sans ventilation + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 22 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 22 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1136581.
1143470 101D03.14	Trachéotomie sans ventilation + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 23 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation, oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 23 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1130220.
1121421	Trachéotomie sans ventilation + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 34 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 34 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1120338.
1196880	Trachéotomie sans ventilation Forfait 8 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 40 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 40 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013
1107800	Trachéotomie sans ventilation + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 46 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 46 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1184315.

1165938 101D03.15	Trachéotomie sans ventilation + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 24 associant les forfaits 8 (de trachéotomie sans ventilation, code 1133690) et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 24 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1133690 et 1128104.
1130897 101D03.16	Pression positive continue + oxygénothérapie long terme poste fixe. Forfait hebdomadaire 25 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et 1 (d'oxygénothérapie à long terme en poste fixe, code 1136581). La prise en charge du forfait 25 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1136581.
1189991 101D03.17	Pression positive continue + oxygénothérapie long terme liquide. Forfait hebdomadaire 26 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et 2 (d'oxygénothérapie à long terme intensive ou de déambulation, oxygène liquide, code 1130220). La prise en charge du forfait 26 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1130220.
1162093	Pression positive continue + Venture Homefill II. Forfait hebdomadaire 35 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et Invacare Venture Homefill II (d'oxygénothérapie à long terme, code 1120338). La prise en charge du forfait 35 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1120338.
1166688	Pression positive continue Forfait 9 + INVACARE, PLATINUM 9. Forfait hebdomadaire 41 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et INVACARE PLATINUM 9 (d'oxygénothérapie à long terme, code 1148130). La prise en charge du forfait 41 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1148130. Date de fin de prise en charge : 15/03/2013
1103156	Pression positive continue + Ultrafill. Forfait hebdomadaire 47 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et Ultrafill (d'oxygénothérapie à long terme, code 1184315). La prise en charge du forfait 47 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1184315.
1126660 101D03.18	Pression positive continue + oxygénothérapie court terme. Forfait hebdomadaire 27 associant les forfaits 9 (pour l'apnée du sommeil, code 1188684) et 3 (d'oxygénothérapie à court terme, code 1128104). La prise en charge du forfait 27 est subordonnée au respect des conditions générales et spécifiques d'attribution des codes 1188684 et 1128104.

Annexe 3. Méthode d'évaluation

► Phase de cadrage

La phase de cadrage était commune aux dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire et de l'apnée du sommeil (correspondant à l'intitulé de l'ensemble des descriptions génériques à réviser).

Pendant la phase de cadrage, des réunions ont été organisées avec :

- l'équipe projet (service de la HAS et professionnels de santé)
- les institutionnels (Caisses d'Assurance Maladie, DGOS, DGS, DSS)
- les fabricants (SNITEM) et les prestataires (SNADOM, SYNALAM, UNPDM)
- les associations de patients : Association BPCO, Association Française contre les Myopathies (AFM), Association Vaincre la Mucoviscidose, Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique (ARS SLA). L'association Asthme et Allergie, l'association des Paralysés de France (APF) et la Fédération Française des Associations et Amicales de malades, Insuffisants ou handicapés respiratoires (FFAAIR) ont été sollicitées mais n'ont pas souhaité participer aux réunions.

La phase de cadrage a permis de définir le champ de l'évaluation, d'identifier les questions auxquelles l'évaluation devrait répondre, et de définir la méthode de travail.

La note de cadrage a été soumise à la CNEDiMTS pour avis puis au Collège de la HAS avant publication sur le site internet de la HAS (6).

► Constitution du groupe de travail

Les conseils nationaux professionnels de spécialités médicales ont été sollicités en priorité pour participer au groupe de travail. En l'absence de conseil national professionnel, d'autres structures ont été contactées (cf Tableau 7). Un appel à candidature a également été diffusé sur le site internet de la HAS.

Les participants du groupe de travail ont été répartis dans trois sous-groupes en fonction de leur spécialisation pour traiter des principaux thèmes (oxygénothérapie, ventilation mécanique pour l'insuffisance respiratoire, traitement de l'apnée du sommeil).

Tableau 7 : Structures professionnelles sollicitées pour constituer le groupe de travail

Spécialité	Contact
Pneumologie	Fédération française de pneumologie
Neurologie	Fédération française de neurologie
Médecine physique et de réadaptation	Fédération française de médecine physique et de réadaptation (FEDMER)
	Société française de médecine physique et de réadaptation (SOFMER)
Oto-rhino-laryngologie	Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou (SFORL)
Réanimation	Collège français des anesthésistes réanimateurs (CFAR)
	Société de réanimation de langue française (SRLF)
Cardiologie	Conseil national professionnel de cardiologie (CNPC)
Médecine du sommeil	Société française de recherche et médecine du sommeil (SFRMS)
Médecine générale	Société française de médecine générale (SFMG)
	Collège national des généralistes enseignants (CNGE)
Kinésithérapie	Association française pour la recherche et l'évaluation en kinésithérapie (AFREK)
Soins infirmiers	Fédération nationale des infirmiers (FNI)
Ergothérapie	Association nationale française des ergothérapeutes (ANFE)

► Recueil et analyse des données

- Une revue systématique de la littérature scientifique a été réalisée : la recherche documentaire mise en œuvre est détaillée en Annexe 4. La qualité méthodologique des articles analysés a été évaluée à l'aide de grilles de cotation (reportées en Annexe 5).
- Les informations fournies par les fabricants, notamment au niveau des caractéristiques techniques des produits, ont été étudiées. Les syndicats de fabricants et les syndicats de prestataires ont été interrogés afin de dresser la liste de l'ensemble des dispositifs médicaux (et fabricants correspondants) concernés par l'évaluation. En raison du très grand nombre de dispositifs médicaux proposés dans le traitement de l'insuffisance respiratoire, une liste exhaustive n'a pas pu être établie.
- Les éventuelles données de matériovigilance et de surveillance du marché ont été demandées à l'AFSSAPS.

Le rapport bibliographique a été envoyé au groupe de travail avant la réunion.

► Position du groupe de travail

Il a été demandé au groupe de travail, lors des réunions, de :

- valider (éventuellement compléter) le rapport bibliographique ;
- définir chaque description générique (indications précises, spécifications techniques minimales et conditions de prescription et d'utilisation communes).

Le groupe de travail a validé la position des experts et le projet de nomenclature.

► **Réunions d'information**

Le projet de nomenclature issu des réflexions du groupe de travail a été présenté :

- aux institutionnels (Caisses d'assurance maladie, DGOS, DGS, DSS, RSI) ;
- aux fabricants (SNITEM) ;
- aux prestataires (SNADOM, SYNALAM, UNPDM) ;
- aux associations de patients : Association Vaincre la mucoviscidose, Fédération française des associations et amicales de malades, insuffisants ou handicapés respiratoires (FFAAIR), Association française contre les myopathies (AFM), Association Sommeil et santé.

► **Examen par la CNEDiMTS**

L'analyse critique de la littérature, la position du groupe de travail et le projet de nomenclature ont été présentés à la CNEDiMTS. Celle-ci a donné un avis sur le service rendu et l'amélioration du service rendu (cf. définitions en Annexe 1) des prestations et des dispositifs cités dans la nomenclature.

► **Transmission au CEPS et au ministre**

L'avis de la CNEDiMTS a été transmis au CEPS, qui négocie les tarifs et/ou les prix avec les fabricants et les prestataires. Il revient au ministre de la Santé et de la Sécurité sociale de prendre la décision finale de renouveler ou non l'inscription des descriptions génériques sur la LPPR.

► **Publication de l'avis de projet au Journal officiel**

► **Phase contradictoire (30 jours)**

Les fabricants et les distributeurs peuvent présenter des observations écrites ou demander à être entendus par la CNEDiMTS dans un délai de trente jours à compter de la date de publication de l'avis de projet.

Annexe 4. Recherche documentaire

► Base de données bibliographiques *Medline*

La stratégie de recherche dans les bases de données bibliographiques est construite en utilisant, pour chaque sujet, soit des termes issus de thésaurus (descripteurs), soit des termes libres (du titre ou du résumé). Ils sont combinés avec les termes décrivant les types d'études.

Le Tableau 8 présente la stratégie de recherche dans la base de données *Medline*. Dans ce tableau, des références doublons peuvent être présentes entre les différents thèmes et/ou types d'études. Les résultats de la veille sur *Medline* ne sont pas inclus dans le tableau.

Tableau 8 : Stratégie de recherche dans la base de données *Medline*

Type d'étude / sujet	Période	Nombre de références
Termes utilisés		
Ventilation mécanique		
Recommandations	01/2000 – 04/2011	109
Étape 1 ((<i>Respiration, Artificial OR Positive-Pressure Respiration OR Ventilators, Mechanical OR Hypercapnia/therapy</i>)/de OR (<i>mechanical ventilation OR assisted ventilation OR artificial ventilation</i>)/ti, ab) NOT ((<i>Resuscitation OR Intensive Care Units OR Emergencies OR Respiratory Distress Syndrome, Newborn</i>)/de OR (<i>anesthesia OR anaesthesia OR emergency OR resuscitation OR neonat</i>)/ti)		
ET		
Étape 2 <i>Health Planning Guidelines</i> /de OR (<i>practice guideline OR guideline OR Consensus Development Conference OR Consensus Development Conference, NIH</i>)/pt OR (<i>recommendation* OR guideline*</i>)/ti		
Ventilation mécanique et insuffisance respiratoire, hypercapnie, hypoventilation, fibrose pulmonaire, déformation de la paroi thoracique		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	51
Étape 1		
ET		
Étape 3 (<i>Respiratory Insufficiency OR Hypercapnia OR Hypoventilation OR Obesity Hypoventilation Syndrome OR Pulmonary Fibrosis OR Lung Diseases, Interstitial OR Funnel Chest OR Thoracic Diseases OR Scoliosis</i>)/de OR (<i>Fibrosis/de AND Lung/de</i>) OR (<i>respiratory failure OR respiratory insufficiency OR hypercapnia OR hypoventilation* OR Pickwickian Syndrome* OR pulmonary fibros* OR fibrosing alveoliti* OR Hamman Rich syndrome* OR interstitial lung disease* OR diffuse parenchymal lung disease* OR interstitial pneumonia* OR interstitial pneumonitide* OR funnel chest OR pectus excavatum OR pectus carinatum OR thoracic disease* OR mediastinal disease* OR mediastinal neoplasm* OR mediastinum neoplasm* OR mediastinal cancer* OR mediastinum cancer* OR thoracic cyst* OR pneumomediastinum OR mediastinal Emphysema*[TIAB] OR Mediastinitis[TIAB] OR Mediastinum Inflammation* OR mediastinitides OR mediastinum inflammation* OR scolios*OR kyphoscolios*</i>)/ti, ab		
ET		
Étape 4 <i>Meta-Analysis as Topic</i> /de OR (<i>metaanalysis OR meta analysis OR meta-analysis</i>)/ti OR <i>systematic review</i> /ti, ab OR <i>meta-analysis</i> /pt		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	131
Étape 1 ET Étape 3		
ET		
Étape 5 (<i>Random Allocation OR Double-Blind Method OR Single-Blind Method OR Cross-Over Studies</i>)/de OR <i>randomized controlled trial</i> /pt OR <i>random</i> */ti		
Ventilation mécanique et broncho-pneumopathie chronique obstructive		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	9
Étape 6 <i>Pulmonary Disease, Chronic Obstructive</i> /de OR (<i>chronic obstructive pulmonary disease* OR chronic obstructive airway disease OR chronic obstructive lung disease*</i>)/ti, ab OR <i>COPD</i> /ti		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	81
Étape 6 ET Étape 1 ET Étape 5		

Ventilation mécanique et mucoviscidose		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	2
Étape 7 <i>Cystic Fibrosis/de OR (cystic fibrosis OR mucoviscidos*)/ti, ab</i>		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	11
Étape 7 ET Étape 1 ET Étape 5		
Ventilation mécanique et pathologies neuromusculaires ou neurodégénératives		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	10
Étape 8		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	11
Étape 8 ET Étape 1 ET Étape 5		
Ventilation mécanique et pathologies de la moelle épinière		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	4
Étape 9 <i>(Spinal Cord Injuries OR Muscular Atrophy, Spinal OR Bulbo-Spinal Atrophy, X-Linked OR Spinal Muscular Atrophies of Childhood)/de OR (spinal cord* OR spinal muscular atroph* OR progressive muscular atroph* OR progressive myelopathic muscular atroph* OR bulbospinal neuronopath* OR Kennedy syndrome* OR bulbo spinal atroph* OR Kugelberg Welander syndrome* OR Werdnig Hoffman diseases OR infantile muscular atroph*)/ti, ab</i>		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	4
Étape 9 ET Étape 1 ET Étape 5		
Ventilation mécanique et hypoventilation centrale		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	1
Étape 10 <i>Sleep Apnea, Central/de OR (central sleep apnea* OR central sleep apnoea* OR central apnea* OR central apnoea* OR central sleep disordered breathing* OR central alveolar hypoventilation* OR Ondine syndrome*)/ti, ab</i>		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	18
Étape 10 ET Étape 1 ET Étape 5		
Ventilation mécanique à domicile		
Méta-analyses et revues systématiques	01/2000 – 04/2011	0
Étape 11 <i>(Home Care Services OR Outpatients)/de OR (domiciliary OR home care OR home based OR outpatient* OR home ventilation)/ti, ab</i>		
ET		
Étape 1 ET Étape 4		
Études contrôlées randomisées	01/2000 – 04/2011	9
Étape 11 ET Étape 1 ET Étape 5		

de: descriptor.

pt: publication type.

ti: title.

ab: abstract.

! : explosion, la recherche porte sur le terme générique et l'ensemble des termes spécifiques.

► Sites consultés

Dernière consultation : mai 2012.

● Information francophone :

- Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé – ANSM ;
- Association française de normalisation – AFNOR ;
- Bibliothèque médicale Lemanissier ;
- Bibliothèque interuniversitaire de médecine – BIUM ;
- Catalogue et index des sites médicaux francophones – CISMeF ;
- Comité d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques – CEDIT ;
- Évaluation des technologies de santé pour l'aide à la décision (Fédération hospitalière de France) – ETSAD ;
- Expertise collective INSERM ;
- Société française de médecine générale – SFMG ;
- Société de pneumologie de langue française – SPLF.

● Information anglophone :

- *Adelaide Health Technology Assessment* – AHTA;
- *Agency for Healthcare Research and Quality* – AHRQ;
- *Alberta Heritage Foundation for Medical Research* – AHFMR;
- *Alberta Medical Association*;
- *American Association for Respiratory Care*;
- *American College of Chest Physicians* – ACCP;
- *American College of Physicians* – ACP;
- *American Thoracic Society*;
- *Australian Safety and Efficacy Register of New Interventional Procedures – Surgical*;
- *Blue Cross Blue Shield Association – BCBS – Technology Evaluation Center*;
- *BMJ Clinical Evidence*;
- *British Thoracic Society*;
- *California Technology Assessment Forum* – CTAF;
- *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health* – CADTH;
- *Canadian Task Force on Preventive Health Care*;
- *Centers for Disease Control and Prevention*;
- Centre fédéral d'expertise des soins de santé – KCE ;
- *Centre for Clinical Effectiveness* – CCE;
- *Centre for Reviews and Dissemination databases*;
- *Clinical Knowledge Summaries*;
- *Clinical Practice Guidelines Portal*;
- *CMA Infobase*;
- *Cochrane Library*;
- *College of Physicians and Surgeons of Alberta* – CPSA;
- *European Respiratory Society*;
- *Euroscan*;
- *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease* – GOLD;
- *Guidelines Advisory Committee* – GAC;
- *Guidelines and Protocols Advisory Committee* - GPAC;
- *Guidelines International Network* – GIN;
- *Health Services Technology Assessment Text* – HSTAT;
- *Horizon Scanning*;
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux – INESSS ;
- *Institute for Clinical Evaluative Sciences* – ICES;
- *Institute for Clinical Systems Improvement* – ICSI;
- *Institute for Health Economics Alberta* – IHE;
- *International Network of Agencies for Health Technology Assessment* – INAHTA;
- *Intute Health & Life Sciences* – INTUTE;
- *Medical Services Advisory Committee* – MSAC;
- *Minnesota Department of Health – Health Technology Advisory Committee (jusqu'à 2002)* – HTAC;

- *National Coordinating Centre for Health Technology Assessment – NCCHTA;*
- *National Guideline Clearinghouse – NGC;*
- *National Health and Medical Research Council – NHMRC;*
- *National Horizon Scanning Centre – NHSC;*
- *National Institute for Health and Clinical Excellence – NICE;*
- *New Zealand Guidelines Group – NZGG;*
- *New Zealand Health Technology Assessment – NZHTA;*
- *NHS Evidence;*
- *Ontario Health Technology Advisory Committee – OHTAC;*
- *Public Health Agency of Canada – Diseases Prevention and Control Guidelines;*
- *Scottish Intercollegiate Guidelines Network – SIGN;*
- *Singapore Ministry of Health;*
- *Société canadienne de thoracologie ;*
- *Société suisse de pneumologie ;*
- *U.S. Preventive Services Task Force;*
- *Veterans Affairs Technology Assessment Program;*
- *Veterans affairs, Dep. Of Defense Clinical Practice Guidelines;*
- *West Midlands Health Technology Assessment Collaboration – WMHTA.*

► **Veille**

Une mise à jour a été effectuée sur *Medline* jusqu'à mai 2012 sur la base des équations du Tableau 8.

Annexe 5. Grilles de lecture méthodologique

Grille pour l'évaluation de la qualité méthodologique des revues systématiques/méta-analyses

	Score	Oui = 2	Partiel = 1	Non * = 0
Objectifs de la revue systématique/méta-analyse				
1	Objectif(s) clairement défini(s)			
Recherche des articles				
2	Consultation de plusieurs bases de données			
3	Description de la stratégie de recherche documentaire (description des mots-clés, des sources de données interrogées, de la période de revue)			
4	Recherche bibliographique manuelle (ex. : « littérature grise », données non publiées ou en cours, abstracts de congrès, etc.)			
5	Absence de restriction de langage			
Sélection des articles				
6	Description des critères d'inclusion et de non-inclusion des études			
7	Sélection des articles faite par deux personnes			
8	Évaluation systématique de la qualité méthodologique des études retenues			
9	Études exclues listées et raisons des exclusions précisées			
Extraction des données				
10	Extraction des données faite par deux personnes			
11	Données vérifiées auprès des investigateurs			
Résultats				
12	Description précise des études retenues			
13	Patients représentatifs de la pratique clinique (ni trop hétérogènes, ni trop sélectionnés)			
14	Traitements utilisés en pratique courante et utilisés de façon optimale			
15	Critères de jugement cliniquement pertinents et correctement évalués			
Autres				
16	Conflits d'intérêts de(s) auteur(s) et/ou sponsor(s) de l'étude mentionnés			
Conclusion(s)				
17	Prise en compte de la qualité des études disponibles (et du niveau de preuve atteint par la méta-analyse, si méta-analyse réalisée)			
18	Conclusion claire sur la balance bénéfice/risque			
Sous-total (sur 36)				
Analyse statistique (en cas de méta-analyse)				
19	Justification de la méthode statistique choisie pour estimer l'effet du traitement			
20	Hétérogénéité statistique recherchée (pour s'assurer que les résultats de toutes les études retenues sont similaires)			
21	Analyses en sous-groupe prévues <i>a priori</i>			
22	Analyse de sensibilité réalisée (pour évaluer la stabilité des résultats en incluant ou en n'incluant pas certaines études dans l'analyse)			
Total (sur 44)				

* si non renseigné, préciser NR.

**Grille pour l'évaluation de la qualité méthodologique des études contrôlées randomisées
adaptée de la liste du CONSORT (*Consolidated Standards of Reporting Trials*)**

	Score (vérifier que les items suivants sont décrits)	Oui = 2	Partiel = 1	Non * = 0
	Titre et résumé			
1	Identification en tant qu'essai randomisé dans le titre			
	Introduction			
2	Contexte scientifique et explication du bien-fondé			
	Méthodes			
3	Critères d'éligibilité des participants / Structures et lieux de recueil des données			
4	Détail précis des interventions proposées pour chaque groupe / Comment et quand ont-elles été véritablement conduites ?			
5	Objectifs spécifiques et hypothèses			
6	Critères de jugement principal et secondaires entièrement définis <i>a priori</i> / Mention de toute méthode utilisée pour améliorer la qualité des mesures (ex. : observateurs multiples, entraînement des évaluateurs)			
7	Calcul de la taille de l'échantillon (prise en compte de : effet estimé, risques α et β , écart-type des mesures) / Quand cela est applicable, explication des analyses intermédiaires et des règles d'arrêt			
8	Méthode utilisée pour générer la séquence d'allocation par tirage au sort (ex. : table de nombres aléatoires, générateur de nombres au hasard sur ordinateur) / Détails relatifs à une méthode de restriction (ex. : blocs, stratification, etc.)			
9	Méthode utilisée pour générer la séquence d'allocation randomisée (enveloppes, allocation téléphonique centralisée, etc.) / Mesure prise pour masquer l'allocation jusqu'à l'assignation			
10	Personne ayant généré la séquence d'allocation, ayant enrôlé les participants et ayant assigné les participants à leur groupe			
11	Respect de l'aveugle (patients pour traitement reçu, thérapeutes pour administration du traitement, examinateurs pour mesure des résultats) / Méthode pour s'assurer du succès de l'aveugle			
12	Méthodes statistiques utilisées pour comparer les groupes au regard des critères de jugement / Méthodes utilisées pour des analyses supplémentaires (ex. : analyses en sous-groupes, analyses ajustées)			
	Résultats			
13	Flux des participants (pour chaque groupe, donner le nombre de participants qui ont été assignés par tirage au sort, qui ont reçu le traitement qui leur était destiné, qui ont complété le protocole d'étude, qui ont été analysés pour le critère de jugement principal) / Pour chaque groupe, abandons et exclusions après randomisation (écarts au protocole) ; en donner les raisons			
14	Dates définissant les périodes de recrutement et de suivi			
15	Caractéristiques démographiques et cliniques de chaque groupe à l'inclusion			
16	Nombre de participants par groupe inclus dans chaque analyse (dénominateur), en précisant si l'analyse a été faite avec les groupes d'origine (en intention de traiter)			
17	Pour chaque critère de jugement principal et secondaire, donner les résultats pour chaque groupe et la taille estimée de l'effet ainsi que sa précision (ex. : intervalle de confiance à 95 %)			
18	Résultats de toute analyse supplémentaire réalisée (analyses en sous-groupe et analyses ajustées) en distinguant analyses spécifiées <i>a priori</i> et analyses exploratoires			
19	Recueil des événements indésirables dans chaque groupe			
	Discussion			
20	Interprétation des résultats en tenant compte des sources de biais potentiels ou d'imprécision (ex. : multiplicité des analyses ou des critères de jugements)			
21	Généralisation (validité externe) des résultats de l'essai			
22	Interprétation générale des résultats dans le contexte des preuves actuelles			
	Autres			
23	Conflits d'intérêts de(s) auteur(s) et/ou sponsor(s) de l'étude mentionnés			
	Total (sur 46)			

* si non renseigné, préciser NR.

**Grille pour l'évaluation de la qualité méthodologique des recommandations de pratique clinique
adaptée de la grille AGREE II (*Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation Instrument*)**

Score	Oui = 2	Partiel = 1	Non * = 0
Champs et objectifs de la RPC			
1	Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement		
2	La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement		
3	La population (patients, public, etc.) à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement		
Participation des groupes concernés			
4	Le groupe ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés		
5	Les opinions et les préférences de la population cible (patients, public, etc.) ont été identifiées		
6	Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis		
Rigueur d'élaboration de la RPC			
7	Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques		
8	Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits		
9	Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies		
10	Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites		
11	Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations		
12	Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent		
13	La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication		
14	Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite		
Clarté et présentation			
15	Les recommandations sont précises et sans ambiguïté		
16	Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées		
17	Les recommandations-clés sont facilement identifiables		
Applicabilité			
19	La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles		
18	La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique		
20	Les répercussions potentielles de l'application des recommandations sur les ressources ont été examinées		
21	La RPC propose des critères de suivi et de vérification		
Indépendance éditoriale			
22	Les points de vue des organismes de financement n'ont pas influencé le contenu de la RPC		
23	Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés		
Total (sur 46)			

* si non renseigné, préciser NR.

Annexe 6. Tableaux d'analyse de la littérature

► Ventilation mécanique dans le syndrome obésité-hypoventilation

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et obésité-hypoventilation : IMC > 30 kg/m ² . Hypoventilation diurne : PaCO ₂ > 45 mmHg avec absences d'autres causes d'hypoventilation.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Berg 2001 ; - Banerjee 2007 ; - Budweiser 2007 ; - Chouri-Pontarollo 2007 ; - Heinemann 2007 ; - Hida 2003 ; - Kawata 2007 ; - Masa 2001 ; - Perez de Llano 2005 ; - Pipper 2008 ; - Storre 2006.	11 études : 274 patients avec ventilation à bi-niveau et 104 avec CPAP. 1 ECR : CPAP vs BiPAP : BiPAP plus efficace dans la majorité des cas, sauf chez les patients avec un syndrome modéré d'obésité-hypoventilation et un syndrome d'apnée du sommeil où la CPAP est plus efficace. Utilisation de la VNI à domicile : amélioration de la somnolence, de la dyspnée, de la qualité du sommeil, de la qualité de vie. Recommandations : - la VNI est le traitement de choix pour les patients souffrant d'obésité-hypoventilation (1A) ; - légère désaturation nocturne, mais pas d'augmentation nocturne de la PaCO ₂ : ventilation en pression positive continue (1B) ; - si un seul dispositif est possible : privilégier la ventilation bi-niveau (1C) ; - patient avec une désaturation nocturne ou augmentation nocturne de la PCO ₂ : utilisation de la ventilation bi-niveau (1B).	39/46 Les études ont toutes des critères d'inclusion et des modes de ventilation différents ainsi que le taux de suivi différent. Pas de données chiffrées. La seule étude contrôlée et randomisée comparant ventilation non invasive et pression positive continue (Piper thorax 2008, 63, 395) a sélectionné des patients dont l'hypoventilation nocturne était totalement corrigée par la pression positive continue. Ces patients ne constituent qu'une partie seulement des patients atteints de syndrome obésité-hypoventilation et ne permettent pas de conclure quant à la comparaison des deux traitements.

Gradation des recommandations selon la *Canadian Thoracic Society*, 2011 (9)

Grade of recommendation/description	Benefit versus risk and burdens	Methodological quality of supporting evidence	Implications
1A/strong recommendation, high-quality evidence	Benefits clearly outweigh risk and burdens, or vice versa	RCTs without important limitations or overwhelming evidence from observational studies	Strong recommendation, can apply to most patients in most circumstances without reservation
1B/strong recommendation, moderate quality evidence	Benefits clearly outweigh risk and burdens or vice versa	RCTs with important limitations (inconsistent results, methodological flaws, indirect or imprecise) or exceptionally strong evidence from observational studies	Strong recommendation, can apply to most patients in most circumstances without reservation
1C/strong recommendation, low-quality or very low-quality evidence	Benefits clearly outweigh risk and burdens, or vice versa	Observational studies or case series	Strong recommendation but may change when higher quality evidence becomes available
2A/weak recommendation, high-quality evidence	Benefits closely balanced with risks and burden	RCTs without important limitations or overwhelming evidence from observational studies	Weak recommendation, best action may differ depending on circumstances, patients' or social values
2B/weak recommendation, moderate-quality evidence	Benefits closely balanced with risks and burden	RCTs with important limitations (inconsistent results, methodological flaws, indirect or imprecise) or exceptionally strong evidence from observational studies	Weak recommendation, best action may differ depending on circumstances, patients' or social values
2C/weak recommendation, low-quality or very low-quality evidence	Uncertainty in the estimates of benefits, risks and burden; benefits, risk and burden may be closely balanced	Observational studies or case series	Very weak recommendations; other alternatives may be equally reasonable

RCTs Randomized controlled trials

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10) Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Obésité et hypoventilation : IMC > 35 kg/m ² . Hypoventilation diurne : PaCO ₂ > 45 mmHg ou hypoventilation nocturne démontrée par une augmentation > 10 mmHg de la PaCO ₂ par rapport à l'éveil et absence d'autres causes d'hypoventilation.	- l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents.	- Berger 2001 ; - Berthon-Jones 1987 ; - Chouri-Pontarollo 2007 ; - Cuvelier 2005 ; - Kessler 2001 ; - Masa 2001 ; - Perez 2005 ; - Piper 1994 ; - Piper 2008 ; - Sanders 1994 ; - Store 2006 ; - Sullivan 1983 ; - Waldhorn 1992.	La revue de la littérature permet d'identifier 13 études avec au total plus de 350 patients avec syndrome d'obésité-hypoventilation traités par ventilation à domicile (BiPAP ou ventilateurs volumétriques). La plupart des appareils utilisaient des modes de ventilation standards mais au moins une étude employait un BiPAP en mode AVAPS (<i>Average Volume Assured Pressure Support</i>). Ces études sont hétérogènes. Le consensus actuel est que l'assistance ventilatoire est préférable au traitement par CPAP lorsque l'hypoventilation s'est installée chez un patient obèse. Il semble cependant qu'un sous-groupe de patients présentant un trouble respiratoire obstructif du sommeil significatif et une hypoventilation moins sévère puisse bénéficier d'une thérapie par CPAP seule s'il n'y a pas d'hypoxémie nocturne importante (SaO ₂ < 80 % pour plus de 10 minutes) ou de rétention de CO ₂ importante (≥ 10 mmHg de la PaCO ₂ en comparaison avec les valeurs obtenues à l'éveil) sous traitement par CPAP. L'utilisation de CPAP pour traiter un syndrome d'obésité-hypoventilation peut prêter à confusion puisque la CPAP est habituellement utilisée pour traiter l'apnée du sommeil isolée. Nous sommes d'avis que la CPAP pourrait être utilisée en première intention dans certains cas d'obésité-hypoventilation légers tel que stipulé au paragraphe précédent. La distinction entre le syndrome d'obésité-hypoventilation et l'obésité associée au syndrome des apnées du sommeil mais sans hypoventilation diurne significative est importante puisque le traitement de ces deux conditions diffère. L'assistance ventilatoire au long cours en mode pressométrique est le traitement de choix dans la majorité des cas d'obésité-hypoventilation. Ce type de traitement corrige en totalité ou partiellement l'hypoventilation ainsi que la gazométrie sanguine, tout en améliorant leur symptomatologie clinique. L'assistance ventilatoire améliore également la qualité du sommeil, la somnolence diurne, la classe fonctionnelle ainsi que la qualité de vie.	30/46 Études en majorité prospectives, mais quelques-unes sont rétrospectives. Le nombre de patients est le plus souvent restreint et les critères d'inclusion de même que les modes de ventilation varient entre les études. Dans la définition du syndrome obésité-hypoventilation, la limite de l'IMC est fixée à 30 et non à 35 comme dans cet article.

Étude contrôlée randomisée

Étude contrôlée randomisée	Objectif(s) Situation clinique – Patients inclus Méthode	Traitements Effectifs (analysés/inclus)	DM utilisés	Critères de jugement	Résultats	Score méthodologique Commentaires
Borel <i>et al.</i> , 2012 (11)	Évaluer l'effet de la VNI à domicile chez les patients ayant un syndrome obésité-hypoventilation : IMC > 30 kg/m ² et PaCO ₂ > 45 mmHg. Groupe contrôle : conseils sur l'hygiène de vie : tabac, alcool, nutrition, activité physique. Groupe traité : VNI nocturne pendant un mois.	- 19 patients avec VNI nocturne (groupe traité) ; - 18 patients avec conseils (groupe contrôle).	Ventilateur à double niveau de pression.	- gaz du sang diurne ; - index apnée-hypopnée ; - marqueurs inflammatoires, métaboliques et cardiovasculaires.	Utilisation moyenne de la VNI = 5,6 h ± 2,2 h/nuit. La VNI améliore : - PaCO ₂ diurne = - 3,5 mmHg IC 95 % (- 6,2 à - 0,8) ; - pH 7,39 vs 7,41 (p = 0,046) ; - index apnée-hypopnée : - 40,3/h IC 95 % (- 62,4 à - 18,2). VNI ne modifie pas les marqueurs inflammatoires, métaboliques et cardiovasculaires.	39/46

► Ventilation mécanique dans la broncho-pneumopathie chronique obstructive

Revue systématique – Méta-analyses

Méta-analyse	Situation clinique	Méthode*	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Wijkstra <i>et al.</i> , 2002 (12)	Effet de la VNI nocturne par pression positive avec un masque nasal ou facial chez des patients avec une BPCO stable.	<i>Cochrane</i> . Multiples <i>databases</i> . ECR : patients avec BPCO avec VNIPP et thérapie standard vs patients avec BPCO et thérapie standard. Méta-analyse. Critères de jugement : - FEV ; - CVF ; - Pimax (pression inspiratoire) ; - Pemax (pression expiratoire) ; - PaO ₂ ; - PaCO ₂ ; - 6 minutes de marche ; - qualité du sommeil.	- Casanova 2000 ; - Gay 1996 ; - Meecham Jones 1995 ; - Strumpf 1991. 33 patients au total.	Le seul résultat significatif concerne la Pimax moyenne : 6,2 cmH ₂ O (IC 95 % : 0,2 - 12,2).	VNIPP nocturne pendant trois mois chez les patients hypercapniques avec une BPCO n'a eu aucun effet médical ou statistiquement significatif sur la fonction pulmonaire, l'échange de gaz, la force musculaire respiratoire ou sur le sommeil (tps de sommeil/tps dans le lit). Certains patients pourraient améliorer leur distance de marche, mais il n'est pas possible d'identifier ces patients <i>a priori</i> .	42/44 Au vu du faible nombre de patients, la puissance est probablement insuffisante pour mettre en évidence une différence significative.

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<p>Canadian Thoracic Society, 2011 (9), Canada</p>	<p>Ventilation et BPCO.</p>	<p>Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE (critique) et écriture (AGREE). Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.</p>	<p>Petits effectifs ou effectifs insuffisants. ECR. - Casanova 2000 ; - Clini 2002 ; - Duiverman 2008 ; - Gay 1196 ; - McEvoy 2009 ; - Meecham Jones 1995 ; - Strumpf 1991.</p>	<p>- Ventilation à pression positive intermittente (VPPI) ne peut pas être largement recommandée aux patients avec une BPCO stable (1B). - Si hypercapnie sévère PaCO₂ > 55 mmHg : VPPI à long terme peut être envisagée (2C).</p> <p><u>Dyspnée :</u> diminution (Casanova et Clini).</p> <p><u>État respiratoire ressenti par le patient (St-George questionnaire) :</u> amélioré avec de l'oxygène (Meecham Jones) et avec de la kinésithérapie (Duiverman).</p> <p><u>Qualité de vie :</u> - améliorée (Clini et Duiverman) ; - détériorée (McEvoy).</p> <p><u>Distance de marche 6 min (tolérance à l'exercice) et qualité du sommeil :</u> pas de conclusion : (Meecham Jones, Gay, Clini).</p> <p><u>Hospitalisation dans les 12 à 24 mois :</u> VNIPP + O₂ : pas de diminution du nombre d'hospitalisations (comparé à la VNIPP seule).</p> <p><u>Survie améliorée :</u> McEvoy.</p>	<p>39/46</p> <p>Seules les conclusions des études sont rapportées sans les résultats chiffrés.</p>

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Maladie pulmonaire obstructive chronique (BPCO).	<ul style="list-style-type: none"> - l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents. 	<ul style="list-style-type: none"> - Casanova 2000 ; - Clini 2002 ; - Dreher 2007 ; - Duiverman 2008 ; - Gay 1996 ; - Kolodziej 2007 (revue systématique) ; - McEvoy 2009 ; - Muir 2000 ; - Wijkstra 2002. 	<p>Sept études cliniques randomisées et deux revues systématiques : impact de la VNI sur la dyspnée, la qualité du sommeil, la qualité de vie, la survenue d'hospitalisation et le risque de mortalité.</p> <p>Bien que les critères d'inclusion ne fussent pas uniformes, les études cliniques ont randomisé des patients avec BPCO sévère (VEMS < 50 % de la prédite) et qui présentaient une hypercapnie de base (PaCO₂ > 45 mmHg). Toutes ces études ont utilisé un mode de ventilation pressométrique à double niveau de pression.</p> <p>De manière générale, <u>les bénéfices de l'assistance ventilatoire à long terme au niveau de la dyspnée, de la qualité du sommeil, de la qualité de vie et de la survenue d'hospitalisation ne sont pas convaincants.</u></p> <p>Pas d'impact sur la mortalité.</p> <p>Trois études cliniques ont étudié l'impact de l'assistance ventilatoire au long cours sur la mortalité. Seuls McEvoy <i>et al.</i> ont rapporté un avantage de survie avec l'assistance ventilatoire au long cours associée à l'oxygénothérapie au long cours par rapport à l'oxygénothérapie seule (<i>hazard ratio</i>: 0,63 [95 % CI : 0,40 - 0,99, p = 0,045]. Les résultats de cette étude sont cependant difficiles à expliquer puisque les niveaux de pression utilisés pour la ventilation étaient faibles et insuffisants pour corriger l'hypercapnie. Les auteurs eux-mêmes concluent que les résultats de leur étude ne justifient pas l'utilisation de l'assistance ventilatoire dans la BPCO et que des études supplémentaires sont nécessaires. <u>L'assistance ventilatoire au long cours ne semble pas produire de bénéfices pour ce qui est de la réduction des hospitalisations.</u></p> <p>Les études cliniques publiées sur l'assistance ventilatoire à domicile dans la BPCO ont utilisé des ventilateurs pressiométriques à double niveau de pression (<i>bilevel positive pressure ventilation</i>).</p> <p>Ces appareils sont habituellement interfacés avec un masque nasal ou facial et la trachéotomie est rarement utilisée. Des niveaux de pression inspiratoire relativement élevés sont habituellement recommandés. Les pressions expiratoires varient entre 2 et 5 cmH₂O. L'observance et la tolérance au traitement sont également déficientes dans plusieurs cas, les études rapportant que 15 à 40 % des patients ne peuvent pas utiliser le traitement de façon efficace.</p>	30/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>American Thoracic Society</i> , 2004, États-Unis (13)	BPCO avec échec ventilatoire chronique.	RPC. Méthodologie d'élaboration des RPC non détaillée : document établi à partir de la version précédente des recommandations établie par l'ATS et l'ERS (1995) et de la publication du GOLD (2001) complété par la littérature disponible. Groupe de travail et groupe de lecture. Aucun système de gradation. Aucune mention des conflits d'intérêts et sources de financement.	- Casanova 2000 ; - Clini 2002 ; - Goldberg 1999 ; - Purro 2000.	La VNI chronique ne devrait pas être systématiquement prescrite chez des patients BPCO présentant l'échec ventilatoire chronique, bien qu'elle pourrait produire quelques avantages chez des patients choisis dont les caractéristiques ne sont pas encore bien définies. Quelques patients en phase finale de BPCO ont une trachéotomie et sont devenus dépendants des ventilateurs.	12/46 Cet article cite l'article de Goldberg (14). Pas de résultats des études citées.
Goldberg, 1999 (14), États-Unis	BPCO et VNI.	Conférence de consensus. Les niveaux de preuve ne sont pas définis.	- Elliott 1991 ; - Gay 1996 ; - Leger 1994 ; - Lin 1996 ; - Meecham Jones 1995 ; - Simonds 1995 ; - Strumpf 1991.	La ventilation à domicile est indiquée dans la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) dans la mesure où les conditions ci-dessous sont remplies : – traitement médical optimal ; – état stable ; – hypercapnie symptomatique, et un des points suivants : - PaCO ₂ ≥ 55 mmHg/7,3 kPa, - ou PaCO ₂ entre 50 et 54 mmHg/6,6 - 7,2 kPa et saturation nocturne ≤ 88 % (oxymétrie) pendant au moins 5 minutes consécutives avec un apport d'oxygène de 2 L/min, - ou PaCO ₂ 50 - 54 mmHg/6,6 - 7,2 kPa et au minimum deux hospitalisations pour défaillance respiratoire hypercapnique au cours des 12 mois précédents. <u>Sommeil et la PCO₂ :</u> - amélioration : Elliott et Meecham-Jones ; - pas de bénéfice : Strumpf, Gay, Lin. <u>Survie à long terme de patient avec une BPCO et une VNI :</u> survie comparable au patient avec oxygénothérapie.	24/46

► Ventilation mécanique dans la mucoviscidose

Revue systématique – Méta-analyses

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Moran <i>et al.</i> , 2009 (18)	Mucoviscidose.	<p><i>Cochrane</i>. ECR. <i>Multidatabase</i> jusqu'en 2008.</p> <p>Effet de la VNI vs d'autres interventions (cf. tableau ci-dessous).</p> <p>Critères principaux : - mortalité ; - qualité de vie ; - problèmes respiratoires pendant le sommeil.</p> <p>Critères secondaires : - fonction pulmonaire ; - échange gazeux ; - symptômes respiratoires et expectorations ; - tolérance à l'exercice ; - impact sur les ressources médicales ; - polysomnographie nocturne ; - nutrition et poids ; - fonction cardiaque ; - coût ; - adhésion au traitement ; - événements indésirables.</p> <p><i>Database</i> : 1995 à juin 2008.</p>	<p>4 ECR à l'hôpital (79 participants) ont évalué la VNI sur drainage bronchique (<i>airway clearance</i>) :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fauroux 1999 ; - Holland 2003 ; - Kofler 1998 ; - Placidi 2006. <p>3 ECR VNI dans la ventilation nocturne (27 participants) :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Gozal 1997 (à l'hôpital) ; - Milross 2001 (à l'hôpital) ; - Young 2008 (à domicile). 	<p><u>VNI dans drainage bronchique</u></p> <p><i>Critères principaux</i> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - mortalité : pas d'ECR ; - qualité de vie : fatigue étudiée dans deux études : VNI vs kinésithérapie : Fauroux et Placidi : patients moins fatigués avec VNI ; - problèmes respiratoires pendant le sommeil : pas d'ECR. <p><i>Critères secondaires</i> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - fonction pulmonaire : 4 ECR (pas de différence entre les deux groupes) ; - échange gazeux : 4 ECR (3 ECR : amélioration) ; - symptômes respiratoires et expectorations : 3 ECR (pas d'amélioration) ; - tolérance à l'exercice : pas d'ECR ; - impact sur les ressources médicales : pas d'ECR ; - polysomnographie nocturne : pas d'ECR ; - nutrition et poids : pas d'ECR ; - fonction cardiaque : pas d'ECR ; - coût : pas d'ECR ; - adhésion au traitement : 4 ECR (3 ECR : VNI préférée à autre traitement <i>i.e.</i> kinésithérapie ?) ; - événements indésirables : pas d'ECR. <p><u>VNI dans la ventilation nocturne</u></p> <p><i>Critères principaux</i> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - mortalité : pas d'ECR ; - qualité de vie : 1 ECR (pas de différence vs quel traitement ?) questionnaire qualité de vie ; - problèmes respiratoires pendant le sommeil : 1 ECR (pas de différence). 	<ul style="list-style-type: none"> - Quelques preuves limitées pour soutenir l'utilisation de VNI comme traitement clinique de la mucoviscidose. - Drainage bronchique : la VNI peut être ajoutée à d'autres techniques de dégagement de voie aérienne, particulièrement chez les patients qui ont des difficultés à expectorer, où la fatigue et la faiblesse musculaire respiratoire sont un problème. - Ventilation nocturne : les ECR montrent que la VNI utilisée avec l'oxygène durant la nuit améliore l'échange gazeux pendant le sommeil par rapport à l'oxygène seul chez les patients modérés à graves. - L'utilisation de VNI sur une période de six semaines fournit un bénéfice supérieur à l'oxygène chez les patients avec une hypercapnie diurne en termes de tolérance d'exercice, de dyspnée et d'échange gazeux nocturne. Cet effet de VNI a été démontré dans seulement 1 ECR. 	41/44 Besoin d'ECR multicentriques qui étudient la VNI sur la qualité de vie et la progression de la mucoviscidose, l'impact de l'utilisation de la VNI sur les patients et les soignants en termes de difficultés pratiques, telles que des désagréments, bruit et restrictions de voyage.

Ventilation mécanique à domicile

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
				<p><i>Critères secondaires :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - fonction pulmonaire : 2 ECR ; - échange gazeux : 2 ECR ; - symptômes respiratoires et expectorations : pas d'ECR ; - tolérance à l'exercice : 1 ECR (pas de différence) ; - impact sur les ressources médicales : pas d'ECR ; - polysomnographie nocturne : 2 ECR ; - nutrition et poids : pas d'ECR ; - fonction cardiaque : pas d'ECR ; - coût : pas d'ECR ; - adhésion au traitement : 2 ECR (pas de préférence pour la VNI) ; - événements indésirables : non mis en évidence. 		

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis, 2011 (19), Royaume-Uni	Mucoviscidose.	Recommandation <i>GRADE system</i> . Mise à jour de <i>Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis</i> (2002).	<ul style="list-style-type: none"> - Bott 2009 ; - BTS <i>guideline</i> 2002 ; - Fauroux 1999 ; - Gozal 1997 ; - Holland 2003 ; - Madden 2002 ; - Milross 2001 ; - Moran 2003 ; - Placidi 2006 ; - Van der Schans 1991 ; - Young 2008. 	<p>Recommandation forte</p> <p>La VNI doit être envisagée pour les patients ayant une mucoviscidose avec une hypoventilation nocturne et une augmentation de la PCO₂.</p> <p>3 ECR de VNI lors d'<u>hypoventilation nocturne chez l'adulte</u> (Gozal, Milross, Young) : amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil, amélioration de la tolérance à l'exercice et de la dyspnée.</p> <p>Recommandation faible</p> <p>La VNI doit être envisagée :</p> <ul style="list-style-type: none"> - si la fatigue limite la désobstruction des voies aériennes ; - si désaturation (non chiffrée) ; - quand les sécrétions sont difficiles à éliminer avec d'autres techniques ; - en cas de défaillance respiratoire pour améliorer l'oxygénation. <p><u>VNI et désobstruction des voies aériennes</u> : trois études chez des adultes (Van der Schans, Holland, Placidi) et un pédiatrique (Fauroux) ont montré une diminution de la fatigue.</p> <p>VNI et défaillance respiratoire : amélioration de l'hypoxémie : étude rétrospective (Madden) (pas d'études pédiatriques).</p>	26/46 Pas de définition de l'hypoventilation. La méthodologie n'est pas détaillée.

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Mucoviscidose.	<ul style="list-style-type: none"> - l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents. 	<ul style="list-style-type: none"> - Fauroux 2008 ; - Gozal 1997 ; - Madden 2002 ; - Milross 2004 ; - Moran 2009 (Cochrane) ; - Young 2008. 	<p>Une revue <i>Cochrane</i> (Moran F) a relevé trois études répondant à des critères stricts étudiant les effets d'une VNI sur divers paramètres chez ces patients. Deux de ces études se limitaient à une seule nuit de VNI, tandis que la troisième se déroulait sur une période de six semaines.</p> <p>Ces études ont démontré que <u>la VNI à court terme offre des bénéfices lorsqu'on la compare à l'oxygénothérapie seule ou dans un cas où il n'y a aucun traitement</u>. La VNI réduit l'hypoventilation associée à une atteinte modérée à sévère de la maladie en améliorant la ventilation minute au sommeil. La saturation en oxygène nocturne est également améliorée chez les patients avec une VNI associée à une oxygénothérapie, mais induit moins d'hypercapnie secondaire que l'utilisation d'oxygène seule. Le travail respiratoire est également diminué chez les patients ventilés, ce qui peut suggérer une réduction des dépenses caloriques et un meilleur état nutritionnel au long cours.</p> <p><u>Sur des périodes prolongées de VNI, celle-ci améliore le niveau d'hypercapnie nocturne, la capacité de pointe à l'exercice et réduit la dyspnée à l'effort chez les patients.</u></p>	30/46
Yankaskas <i>et al.</i> , 2004 (20), États-Unis	Mucoviscidose chez l'adulte.	<p>Conférence de consensus. En 1999, la <i>Cystic Fibrosis Foundation</i> a émis des recommandations pour les soins chez les patients adultes avec une mucoviscidose. L'article reprend ces recommandations + d'autres recueillies depuis (méthode non précisée).</p>	Sood 2001 : étude réalisée en réanimation.	VNI : en fin de vie chez les patients en attente de transplantation.	17/46 Une petite partie sur la ventilation mécanique en fin de vie, mais en réanimation à la suite d'un épisode d'insuffisance respiratoire aiguë (p. 8).

► Ventilation mécanique dans les maladies neuromusculaires ou déformations de la paroi thoracique

Revue systématique – Méta-analyses

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Annané <i>et al.</i> , 2007 (28)	Efficacité de la ventilation mécanique nocturne pour soulager les symptômes de l'hypoventilation et prolonger la survie chez les patients avec des troubles neuromusculaires ou des déformations de la paroi thoracique.	Recherche bibliographique de 1966 à 2006 sur <i>Medline</i> et <i>Embase</i> . Comparaison de la ventilation nocturne vs absence de ventilation. Comparaison de la ventilation invasive vs la ventilation non invasive.	ECR : 144 patients. - Bourke 2006 (n = 41 SLA) ; - Ellis 1987 (n = 5 dystrophies musculaires) ; - Laserna 2003 (n = 10 cyphoscolioses) ; - Pinto 1995 (n = 20 SLA) ; - Raphaël 1994 (multicentrique en France ; n = 70 myopathies de Duchenne) ; - Restrict 1993 (n = 7 différentes pathologies) ; - Ward 2005 (n = 26 maladies congénitales neuromusculaires) ; - Wilson 2004 (n = 16 différentes pathologies).	Comparaison de la ventilation nocturne vs absence de ventilation <u>Symptômes d'hypoventilation :</u> - Ellis : 5/5 patients avec ventilation nocturne ont une amélioration des symptômes, aucune amélioration chez les non-ventilés (NS) ; pas d'amélioration RR = 0,09 IC 95 % [0,01 - 1,31] ; - Restrict : pas de différence ; - Raphaël : pas d'amélioration avec la ventilation RR = 0,51 IC 95 % [0,22 to 1,19] (5/10 vs 7/9). <u>Hospitalisation :</u> pas d'amélioration : Raphaël : RR = 0,13 IC 95 % [0,01 - 2,22]. <u>Mortalité à long terme :</u> Bourke, Pinto et Raphaël. Pour les trois études : 0,62 IC 95 % [0,42 - 0,91]. <u>Amélioration de l'hypercapnie :</u> PaCO ₂ qui devient inférieure à 6 kPa. <u>À court terme :</u> Ellis, Raphaël et Restrict Pour les trois études : 0,37 IC 95 % [0,20 - 0,65]. PaCO ₂ diurne moyenne baisse Ellis, Restrict : - 0,32 kPa IC 95 % [- 0,84 - 0,20]. <u>À 1 an :</u> Pinto, Raphaël et Ward : - 0,26kPa IC 95 % [- 0,61 - 0,09] NS. <u>Fonction pulmonaire :</u> Pinto, Raphaël : 159 ml IC 95 % [- 84 - 401] NS.	Ventilation : amélioration de l'hypercapnie à court terme ainsi que de la SpO ₂ . Dans trois études, la survie à long terme est améliorée et surtout pour la SLA.	34/44 Cette revue comporte des études sur différentes pathologies dont la SLA.

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
				<p><u>Sommeil</u> SpO₂ nocturne : Ellis et Restrick : - court terme : différence de 5,5 % IC 95 % [1,5 - 9,4] ; - à 24 mois : 3,0 % IC 95 % [1,85 - 4,15].</p> <p>Comparaison de la ventilation invasive vs VNI : pas de résultats.</p>		

► Ventilation mécanique dans la dystrophie musculaire de Duchenne

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011, Canada (9)	Ventilation et myopathie de Duchenne.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Curran 1981 ; - Eagle 2002, 2007 ; - Konagaya 2005 ; - Yasuma 2004 ; - Jeppesen 2003 ; - Hukins 2000 ; - Kinali 2006.	- La VNI nocturne pour les patients avec une hypercapnie diurne $PCO_2 > 45$ mmHg, ou bien quand il y a une hypercapnie nocturne avec des symptômes d'hypoventilation (1B). - La VNI pendant le sommeil peut être proposée au patient avec une hypoxémie nocturne importante, même si asymptomatique (2C). - Pour les patients nécessitant une ventilation, la ventilation au masque est préférable à la trachéotomie (1B).	39/46
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Dystrophie musculaire de Duchenne.	- l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents.	- Ward 2005 ; - Toussaint 2006 ; - Cadda 2004. <u>Gaz sanguins :</u> Mohr 1990. <u>Symptômes respiratoires :</u> Toussaint 2006. <u>Sommeil :</u> Mellies 2003. <u>Qualité de vie :</u> Simonds 1998. <u>Hospitalisation :</u> - Bach 1998 ; - Baydur 2000. <u>Survie :</u> - Jeppesen 2003 ; - Raphaël 1994 ; - Vianello 1994.	Le moment optimal pour initier la ventilation diurne n'a pas été bien défini. Les études sont en faveur d'une ventilation lorsqu'il y a hypercapnie diurne. Dans les cas d'hypercapnie nocturne isolée, même asymptomatique, on s'attend à une détérioration nécessitant l'initiation de la ventilation dans les 1-2 ans (Ward). Dans une étude, la ventilation diurne a été introduite lorsque la PCO_2 transcutanée excédait 45 mmHg pendant les 2 heures précédant l'initiation de la ventilation nocturne (Toussaint). Pour la ventilation diurne, l'efficacité de la pièce buccale a été démontrée lorsqu'utilisée conjointement avec les techniques d'augmentation de la toux et de dégagement des voies aériennes (Toussaint). Cependant, l'utilisation chez des patients ayant des atteintes bulbaires importantes n'a pas été étudiée et ceux-ci requièrent probablement une trachéostomie. Finalement, il semble que tant les ventilateurs volumétriques que ceux à base de pression soient efficaces (Chadda). Le support ventilatoire améliore les gaz sanguins, et ce, même lorsque la CV continue de baisser. Les symptômes respiratoires diminuent, l'architecture du sommeil s'améliore et la qualité de vie est particulièrement élevée avec l'usage de la ventilation. Les études sont contradictoires quant à la réduction du nombre d'hospitalisations. La majorité des études démontrent un avantage quant à la survie avec l'initiation de la ventilation nocturne lorsque l'hypercapnie diurne s'installe, quoiqu'une étude randomisée semble avoir donné des résultats contraires (Raphaël).	30/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Bushby <i>et al.</i> , 2010 (23) (21), États-Unis	Diagnostic et prise en charge de la myopathie de Duchenne.	<p>RAND Corporation-University of California Los Angeles <i>Appropriateness Method</i> (RAM) : combine évidence scientifique et avis d'experts.</p> <p>LE CDC a sélectionné 84 médecins pour établir les recommandations et à partir des recommandations de l'<i>American Thoracic Society</i>.</p> <p>Les niveaux de preuve ne sont pas définis.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Finder 2004 ; - Gomez-Merino 2002 ; - Niranjan 1998 ; - Tzeng 2000 ; - Smith 1989. 	<p>En cas d'hypoxémie due à une hypoventilation, la VNI est nécessaire.</p> <p><u>Indication de la VNI nocturne :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • signes ou symptômes d' hypoventilation (les patients avec FVC < 30 % sont particulièrement à haut risque) ; • une ligne de base SpO₂ < 95 % et/ou sang ou pCO₂ > 45 mmHg ; • un index apnée-hypopnée > 10 par heure sur la polysomnographie ou quatre épisodes ou plus de SpO₂ < 92 % ou de baisse de SpO₂ au moins de 4 % par heure de sommeil. <p><u>Indication de la VNI diurne :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • extension de ventilation nocturne à la journée ; • déglutition anormale due à la dyspnée, qui est soulagée par aide ventilatoire ; • incapacité de parler une phrase entière sans dyspnée ; • symptômes d'hypoventilation avec SpO₂ < 95 % et/ou le sang ou le pCO₂ > 45 mmHg. <p><u>Indication de la trachéotomie :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • préférence du patient et du clinicien ; • le patient ne peut pas utiliser avec succès la VNI ; • incapacité de l'infrastructure médicale locale de soutenir la ventilation non invasive ; • trois échecs à l'extubation en dépit de l'utilisation optimale de la VNI et de la toux mécaniquement aidée ; • l'échec des méthodes non invasives d'aide à la toux rendant nécessaire de fréquentes aspirations trachéales par l'intermédiaire de la trachéotomie. 	32/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>American Thoracic Society</i> , 2004 (22), États-Unis	Prise en charge des complications respiratoires chez le patient ayant une myopathie de Duchenne.	Conférence de consensus. <i>Medline</i> : 1966-2003. Les niveaux de preuve ne sont pas définis.	<p><u>VNI</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bach 1987, 1994 ; - Barbe 1996 ; - Baydur 1990, 2000 ; - Choo-Kang 2002 ; - Ellis 1987 ; - Gomez-Merino 2002 ; - Guilleminault 1998 ; - Hill 1992 ; - Padman 1994 ; - Rideau 1995 ; - Simonds 1998 ; - Vianello 1994. <p><u>Trachéotomie</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - ATS 2000 ; - Bach 1990, 1992 ; - Manzano 1993. 	<p><u>VNI nocturne</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - utilisation de la VNI pour traiter l'obstruction des voies respiratoires supérieures liée au sommeil et à l'insuffisance respiratoire chronique : • des ventilateurs à pression négative doivent être utilisés avec prudence au risque d'augmenter l'obstruction des voies respiratoires et l'hypoxémie, • pas d'oxygène pour traiter l'hypoventilation liée au sommeil sans aide ventilatoire. <p><u>VNI diurne</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - si $PCO_2 > 50$ mmHg ou quand la saturation en oxygène demeure < 92 % en journée ; - suivi des patients au moins une fois par an : gaz du sang, SaO_2 et PCO_2 en fin d'expiration (« <i>end-tidal</i> PCO_2 »). <p><u>Ventilation invasive continue</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - trachéotomie si contre-indication à la VNI ou quand la VNI n'est pas faisable si dysfonctionnement ou faiblesse bulbaire grave ; - l'autonomie de décision du patient, pour entreprendre ou renoncer à la ventilation par la trachéotomie, doit être respectée, une fois que l'information appropriée est donnée au patient et à la famille ; - les patients avec une trachéotomie doivent recevoir une surveillance appropriée par l'oxymètre pour détecter des bouchons muqueux. 	32/46

► **Ventilation mécanique dans les autres dystrophies musculaires**

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et myopathies et dystrophies musculaires congénitales (autres que Duchenne).	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Leger 1994 ; - Mellies 2003 ; - Nugent 2002 ; - Ragette 2002 ; - Ward 2005 (ECR). Souvent autres études avec patients ayant une dystrophie neuromusculaire : - Annane 2007 ; - Ward 2005 ; - Janssens 1998 ; - Simonds 2006.	La VNI nocturne, quand les patients ont une hypercapnie diurne, améliore la survie, les gaz du sang diurnes et la qualité de vie. L'indication majeure d'une VNI est l'hypercapnie diurne. Une ECR (Ward 2005) conclut que l'hypoventilation nocturne sans hypercapnie diurne est aussi une indication de VNI. Recommandations : - VNI pour les patients avec une hypercapnie diurne ou une hypoventilation nocturne symptomatique (1C).	39/46
<i>European Neuromuscular Centre</i> (ENMC), 2004 (24), Europe	Myopathies et dystrophies, à l'exclusion des myopathies de Duchenne.	Conférence de consensus. RPC. Les niveaux de preuve ne sont pas définis.	- Annane 2003 (Cochrane) ; - Branthwaite 1986 ; - Kleopa 1999 ; - Leger 1994 ; - Ragette 2002 ; - Rideau 1988 ; - Simonds 1998, 2003.	<u>Indications à la VNI :</u> - hypercapnie diurne symptomatique. La VNI améliore la qualité de vie et la survie ; - hypoventilation nocturne : $pCO_2 > 50$ mmHg pendant au moins la moitié du temps de sommeil ; - > 3 infections/an. <u>Indications à la trachéotomie et ventilation invasive :</u> - VNI non tolérée ou inefficace ; - importantes sécrétions qui ne peuvent être aspirées par des techniques non invasives.	19/46

► **Ventilation mécanique dans la dystrophie myotonique (maladie de Steinert)**

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et myopathie. Dystrophie myotonique. Maladie de Steinert.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Nugent 2002 (ventilation à domicile) ; - Howard 1993, 2003 ; - Mellies 2003 ; - Ragette 2002 ; - Ward 2005.	La VNI à long terme peut être proposée aux patients avec une hypercapnie diurne ou une hypoventilation nocturne symptomatique (comme les autres dystrophies musculaires) (1C).	39/46
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI chez les patients avec une maladie de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1.	- l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents.	- Hamon 2006 ; - Nugent 2002.	Les patients atteints de dystrophie myotonique peuvent bénéficier de l'assistance ventilatoire à domicile bien qu'ils soient habituellement moins observants au traitement que les patients avec d'autres maladies restrictives. L'assistance ventilatoire est généralement débutée lors de la découverte d'hypercapnie diurne ou de signes et symptômes d'hypoventilation nocturne à la polysomnographie. Comme pour les autres maladies neuromusculaires, l'évaluation des symptômes (dyspnée, céphalées matinales et somnolence diurne) est importante, mais chez les patients avec dystrophie myotonique, la somnolence diurne est multifactorielle et des études polysomnographiques ont démontré une plus haute incidence de troubles du sommeil, y compris le syndrome d'apnée-hypopnée.	30/46

► Ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique

Reuves systématiques – Méta-analyses

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Veterans Affairs Technology Assessment Program, 2009 (26)</i>	SLA.	<p>Revue systématique de la littérature. <i>Overview:</i> revue des revues systématiques.</p> <p>Annane Multiples <i>databases</i> : 1966-2006. ECR chez des patients ayant des troubles neuromusculaires ou de la paroi thoracique quels que soient l'âge et le degré de sévérité (cf. Annane 2007 pour description). Ventilation mécanique : au moins 3 h/nuit.</p> <p>Piepers Multiples <i>databases</i> : 1985-2005. Effets de la VNI sur la survie, la qualité de vie, la fonction respiratoire chez les patients avec une SLA. Critères de qualité des études : validité interne, durée de suivi, exhaustivité des données recueillies, ajustement sur les facteurs de confusion.</p>	<p>Annane 2007 (Cochrane) dont 8 ECR : - Bourke 2006 ; - Ellis 1987 ; - Laserna 2003 ; - Pinto 1995 ; - Raphaël 1994 ; - Restrick 1993 ; - Ward 2005 ; - Wilson 2004.</p> <p>Piepers 2006 Revue systématique. 12 études. 4 études rétrospectives : - Bach 2002 ; - Buhr-Schinner ; - Davis 1997 ; - Kleopa 1999.</p> <p>7 études prospectives : - Aboussouan 1997, 2001 ; - Bourke 2003 ; - Jackson 2001 ; - Lyall 2001 ; - Newsom-Davis 2001 ; - Winterholter 2001.</p> <p>1 ECR : Pinto 1995.</p>	<p>Annane : - 8 ECR : 144 patients ; - pas d'amélioration des symptômes liés à l'hypoventilation RR = 0,09 (IC 95 % : 0,02 - 1,31) ; - hypercapnie de jour meilleure avec le traitement RR = 0,37 (IC 95 % : 0,20 - 0,65) ; - risque de décès diminué avec VNI : RR = 0,62 (IC 95 % : 0,42 - 0,91) ; - pas de différence pour l'hypercapnie diurne et les paramètres de sommeil ; - hétérogénéité entre les études.</p> <p>Piepers 12 à 122 patients. Médianes de suivi 1,5 à 100 mois ; moyenne d'âge des patientes : 59,3 ans. <u>Survie :</u> 7 études : dans tous les cas, la survie est prolongée. Quatre études ont trouvé une survie plus longue chez les patients qui tolèrent la VNI que chez ceux qui ne la tolèrent pas. La survie cumulée est plus longue chez les patients sans symptômes bulbaires et VNI que chez les patients (avec symptômes bulbaires) sans VNI. Une étude trouve une survie plus longue avec la VNI qu'avec les soins palliatifs. <u>Qualité de vie :</u> Cinq études ont étudié la qualité de vie avec cinq instruments différents : toutes ont trouvé des effets positifs. <u>Fonction respiratoire :</u> Six études ont étudié l'impact de la VNI : une amélioration de la paCO₂ et de la PaO₂, mais aggravation de la FVC%. <u>Symptômes respiratoires :</u> 3 études : une amélioration des apnées du sommeil.</p>	<p>Annane Les preuves actuelles au sujet de la ventilation thérapeutique sont faibles, mais cohérentes, suggérant l'amélioration à court terme des symptômes liés à l'hypoventilation chronique. Dans trois des études, la survie a été prolongée principalement chez les participants avec des maladies neuromusculaires. Excepté dans les maladies neuromusculaires, encore d'autres ECR sont nécessaires pour confirmer des bienfaits à long terme de la ventilation artificielle nocturne sur la qualité de vie, la morbidité et la mortalité.</p> <p>Piepers Les études ayant évalué la VNI dans la SLA diffèrent par leur schéma et leurs critères de jugement. Toutes les études montrent une amélioration de la qualité de vie. Des études contrôlées randomisées de bonne qualité méthodologique n'ont pas été menées pour évaluer l'effet sur la qualité de vie et la survie.</p> <p>Pas de conclusion générale des auteurs.</p>	26/36 La revue <i>Cochrane</i> d'Annane (28) et la revue systématique de Piepers (25) sont analysées par ailleurs dans ce rapport.

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Radunovic <i>et al.</i> , 2009 (27)	VNI chez les patients avec une SLA sans atteinte bulbaire et avec atteinte bulbaire (atteinte muscle du visage, tête et cou).	<p><i>Cochrane</i>. MA d'ECR. Multiples <i>databases</i> jusqu'en 2008.</p> <p>Évaluer l'effet de la ventilation (VNI et trachéotomie) sur la survie (critère principal), sur des mesures fonctionnelles de progression de la maladie et la qualité de vie des patients et de leurs soignants (critères secondaires).</p> <p>Période de recherche : jusqu'en décembre 2008.</p> <p>Évaluation du risque de biais des études selon la méthodologie <i>Cochrane</i>.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Bourke 2006 ; - Jackson 2001. 	<p>23 études identifiées. 2 études retenues portant sur 54 patients au total. Les données issues de l'étude Jackson 2001 n'ont pas pu être utilisées car incomplètes. La revue porte sur donc sur une étude avec 41 patients.</p> <p>Amélioration de la survie : VNI vs non VNI :</p> <ul style="list-style-type: none"> - tous les patients : médiane 48 j en plus avec VNI $p = 0,0062$; - patient avec bonne fonction bulbaire : médiane 205 j en plus avec VNI $p = 0,0059$; - patient avec une fonction bulbaire altérée : 39 j en moins avec VNI, mais non significatif $p = 0,92$. <p>Amélioration de la qualité de vie globale et des apnées du sommeil chez les patients avec une bonne fonction bulbaire ou légèrement affaiblie. Pas de différence avec les patients ayant une fonction bulbaire altérée.</p>	<p>La VNI améliore de manière significative la qualité de vie et prolonge la survie chez les personnes avec une SLA. La survie et la qualité de vie étaient significativement améliorées dans le sous-groupe de personnes avec une meilleure fonction bulbaire, mais pas dans ceux avec une détérioration bulbaire grave.</p>	<p>34/36</p>

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Piepers <i>et al.</i> , 2006 (25), Pays-Bas	Effets de la VNI sur la survie, la qualité de vie, les fonctions respiratoires et cognitives chez des patients avec une SLA.	<p><i>Medline, Pubmed et Cochrane</i> de 1985.</p> <p>Classes d'évidence des études :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Classe I : une ou plusieurs ECR ; - Classe II : une ou plusieurs études d'observation : cas-témoins ou cohorte ; - Classe III : opinion d'experts, série de cas, contrôles historiques. 	<p>4 études rétrospectives :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bach 2002 ; - Buhr-Schinner ; - Davis 1997 ; - Kleopa 1999. <p>7 études prospectives :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aboussouan 1997, 2001 ; - Bourke 2003 ; - Jackson 2001 ; - Lyall 2001 ; - Newsom-Davis 2001 ; - Winterholler 2001. <p>1 ECR : Pinto 1995.</p>	<p>11 études prospectives et rétrospectives de 12 à 122 patients (total de 411 patients). Durée de suivi de 1,5 mois à 100 mois. Deux études d'observation ont un groupe contrôle de patients avec une SLA avec une fonction respiratoire normale. Une étude d'observation a un groupe contrôle composé de patients qui ne tolèrent pas la VNI. Les huit autres études comparent la qualité de vie avant et après la VNI.</p> <p>1 ECR : 10 patients avec oxygène, bronchodilatateurs et autres mesures palliatives et 10 autres patients avec de la VNI.</p> <p>Survie : 7 études (2 Classe II et 4 Classe III, la 7^{ème} : classe non indiquée). Quatre études ont mesuré une survie plus longue chez les patients qui tolèrent la VNI par rapport à ceux qui ne la tolèrent pas. La survie est plus longue chez les patients sans syndrome bulbaire avec de la VNI comparés à ceux sans VNI. Survie prolongée avec la VNI comparée aux patients avec traitement palliatif.</p> <p>Qualité de vie : différents questionnaires utilisés (dont 3 le SF-36). 5 études (2 Classe II et 3 Classe III) : effet positif de la VNI. La compliance à la VNI est un facteur d'amélioration de la VNI</p> <p>Fonction respiratoire : 6 études (1 Classe II, 5 Classe III). Deux études montrent que la VNI améliore la PaO₂ et la PaCO₂.</p> <p>Symptômes respiratoires : 1 étude Classe II et 2 Classe III. Globalement, la VNI apporte une amélioration des symptômes respiratoires</p> <p>Fonctions cognitives : 1 étude : amélioration des fonctions.</p>	<p>Toutes les études ont des schémas différents, mais ces études montrent une amélioration de la survie, de la qualité de vie et de la fonction respiratoire et cognitive avec la VNI.</p>	<p>21/36 Pas de résultats chiffrés sur les études citées.</p>

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et SLA.	Société canadienne de thoracologie multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010. Pas de critères pour les recommandations.	Bourke 2006 : ECR. 9 cohortes prospectives : - Aboussouan 1997, 2001 ; - Bourke 2003 ; - Jackson 2001 ; - Lo Coco 2006 ; - Lyall 2001 ; - Newsom-Davis 2001 ; - Pinto 1995, 2003. 6 cohortes rétrospectives : - Bach 2002 ; - Berlowitz 2006 ; - David 1997 ; - Ferraro 2005 ; - Kleopa 1999 ; - Lechtizin 2007.	La VNI doit être proposée au patient avec au moins un des signes suivants : - orthopnée (1B) ; - hypercapnie diurne (1B) ; - problème respiratoire nocturne symptomatique (1C) ; - CVF < 50 % (1C) ; - pression de reniflement < 40 cmH ₂ O ou Pimax < 40 cmH ₂ O (1C).	39/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. SLA.	<ul style="list-style-type: none"> - l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents. Pas de critères pour les recommandations.	54 références.	L'assistance ventilatoire, le plus souvent non invasive par mode pressurétrique, devrait être rendue disponible pour les situations où il y a de l'orthopnée, de l'hypercapnie diurne symptomatique, un syndrome des apnées du sommeil obstructif, ou en présence d'une CV < 50 % de la valeur prédite ou d'une pression inspiratoire maximale < 40 cmH ₂ O.	30/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<p><i>National Institute for Health and Clinical Excellence, 2010 (34), Royaume-Uni</i></p>	<p>Utilisation de la VNI dans la prise en charge des maladies neuromusculaires (SLA). Patients adultes.</p>	<p>RPC. Méthode selon les NICE (<i>National Institut for Health and Clinical Excellence guidelines</i>). www.nice.org.uk/GuidelinesManual 11 cohortes : - 6 études : VNI vs pas de VNI ; - 2 études : VNI vs trachéotomie ; - 2 études : VNI vs VNI quelques heures ; - 1 étude : VNI chez patients avec SLA non bulbaire vs VNI chez patients avec SLA bulbaire. 1 ECR : VNI vs pas de VNI.</p>	<p>- Aboussouan 1997 <i>Cohort</i> ; - Berlowitz 2006 <i>Cohort</i> ; - Bourke 2006 ECR ; - Carrat 2009 <i>Cohort</i> ; - Ferraro 2005 <i>Cohort</i> ; - Kaub-Wittermer 2003 <i>Cross-sectional survey</i> ; - Kleopa 1999 <i>Cohort</i> ; - Lo Coco 2006 <i>Cohort</i> ; - Mustfa 2006 <i>Cohort</i> ; - Newsom-Davis 2001 <i>Cohort</i> ; - Pinto 1995 <i>Cohort</i> ; - Sivori 2007 <i>Cohort</i>.</p>	<p><u>Indications de la VNI :</u> Si les symptômes du patient et les résultats des essais de fonctions respiratoires indiquent que le patient est susceptible de tirer bénéfice du traitement : • discuter les avantages et les limitations de l'intervention avec le patient, la famille et les soignants ; • VNI pour un patient qui a une détérioration bulbaire grave ou des problèmes cognitifs graves qui peuvent être liés à l'affaiblissement respiratoire s'ils peuvent tirer bénéfice d'une amélioration des symptômes liés au sommeil ou de la correction de l'hypoventilation. Les indications de la VNI ne sont pas clairement citées. <u>Début de la VNI :</u> • la 1^{ère} fois au cours de la journée quand le patient est éveillé ; • commencer le traitement régulier la nuit : avant et pendant le sommeil ; • augmenter graduellement les heures d'utilisation selon les besoins du patient. <u>Continuer la VNI si les examens cliniques montrent :</u> • une amélioration symptomatiques et/ou physiologiques pour un patient sans détérioration bulbaire et sans problèmes cognitifs graves ; • une amélioration des symptômes liés au sommeil pour un patient avec une détérioration bulbaire grave ou présentant des problèmes cognitifs graves. <u>Revue de la littérature</u> Impact de la VNI chez tous les patients <u>Survie :</u> - la survie est améliorée chez les patients sous VNI vs pas de VNI (bas et très bas niveau de preuve) ; - même les patients qui étaient moins tolérants à la VNI (traitement pendant moins de 4 heures par jour) avaient amélioré leur survie comparée aux patients sans VNI (très bas niveau de preuve) ; - tendance positive entre la survie et heures d'utilisation de VNI (très bas niveau de preuve) ; - survie meilleure avec une trachéotomie qu'avec de la VNI (très bas niveau de preuve). <u>Qualité de vie :</u> - amélioration de la qualité de vie avec VNI (bas niveau de preuve) (questionnaire SF-36). <u>Force musculaire respiratoire :</u> - des études d'observation ont montré que la VNI a ralenti de manière significative la baisse de capacité vitale forcée (CVF) vs sans VNI chez les patients avec une atteinte de la fonction respiratoire (très bas niveau de preuve) ;</p>	<p>39/46</p>

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
				<p>• des études d'observation ont montré que la VNI n'a pas amélioré la CVF, la PO₂ ou PCO₂ comparée aux patients sans VNI (très bas niveau de preuve) ;</p> <p>• des études d'observation ont montré que la VNI (moins de 4 heures par jour) ralentit de manière significative la baisse de CVF comparée aux patients sans VNI chez les patients avec une atteinte de la fonction respiratoire (très bas niveau de preuve).</p> <p><u>Amélioration des symptômes :</u> - l'ECR a montré que la VNI améliore la qualité de sommeil (vs sans VNI) chez les patients avec une atteinte de la fonction respiratoire (bas niveau de preuve) et une étude d'observation a montré que la VNI a amélioré la représentation cognitive (vs sans VNI) (très bas niveau de preuve).</p> <p>Impact de la VNI chez les patients selon la présence d'une détérioration bulbaire ou non</p> <p><u>Survie :</u> - l'ECR a montré que la VNI (vs sans VNI) a amélioré la survie pour des patients avec une atteinte de la fonction respiratoire et une bonne fonction bulbaire, mais pas pour ceux avec une détérioration de la fonction bulbaire (bas niveau de preuve). Cependant, une étude d'observation a montré que la VNI (vs sans VNI) a amélioré la survie dans les groupes bulbaires et non-bulbaires (très bas niveau de preuve) ; - une étude d'observation a montré que les patients avec une atteinte de la fonction respiratoire sans détérioration bulbaire ont eu une plus longue survie après l'initiation de la VNI que des patients ayant une détérioration bulbaire (très bas niveau de preuve) ; - une étude d'observation a montré que la VNI a amélioré la survie pour un sous-groupe de patients avec une détérioration bulbaire et une hypercapnie (vs patients avec détérioration bulbaire et une normocapnie) (très bas niveau de preuve).</p> <p><u>Qualité de vie :</u> - l'ECR a montré que la VNI a amélioré la qualité de vie chez les patients avec une bonne fonction bulbaire, mais pas chez ceux avec la fonction bulbaire affaiblie (bas niveau de preuve).</p> <p><u>Amélioration des symptômes :</u> - l'ECR a montré que la qualité de sommeil était améliorée par la VNI chez les patients, indépendamment de la fonction bulbaire (bas niveau de preuve).</p>	

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<p><i>American Academy of Neurology</i>, 2010 (35), États-Unis</p>	<p>Prise en charge de patient avec SLA.</p>	<p><i>Ovide, Medline, Embase</i> et autres bases de 1998 à 2007 (mise à jour des recommandations de 1999). - Grade A : au moins 2 ECR de bonne qualité ; - Grade B : 1 ECR de bonne qualité ou 2 ECR de moyenne qualité ou cohortes ; - Grade C : 1 ECR de moyenne qualité ou cohorte ou 2 ECR avec biais.</p>	<p>- Aboussouan 2001 ; - Bourke 2003, 2006 ; - Kleopa 1999 ; - Pinto 2003 ; - Jackson 2001, 2006 ; - Lyall 2001 ; - Butz 2003 ; - Kaub-Wittermer 2003 ; - Gelinis 1998 ; - Onley 2005 ; - Gruis 2005.</p>	<p>La VNI peut être utilisée dans l'insuffisance respiratoire afin : - d'augmenter la survie (niveau B) ; - de ralentir la baisse de la capacité vitale (niveau B) ; - d'améliorer la qualité de vie (niveau C).</p> <p>La trachéotomie peut préserver la qualité de vie chez les patients avec SLA nécessitant une assistance ventilatoire sur le long terme (niveau C).</p> <p>La mise en place précoce de la VNI en cas d'hypoventilation nocturne ou d'insuffisance respiratoire peut augmenter la compliance (niveau C).</p>	<p>20/46</p>

Gradation des recommandations de l'American Academy of Neurology, 2010 (35)

*A = Established as effective, ineffective or harmful (or established as useful/predictive or not useful/predictive) for the given condition in the specified population. (Level A rating requires at least two consistent Class I studies.)**

B = Probably effective, ineffective or harmful (or probably useful/predictive or not useful/predictive) for the given condition in the specified population. (Level B rating requires at least one Class I study or two consistent Class II studies.)

C = Possibly effective, ineffective or harmful (or possibly useful/predictive or not useful/predictive) for the given condition in the specified population. (Level C rating requires at least one Class II study or two consistent Class III studies.)

U = Data inadequate or conflicting; given current knowledge, treatment (test, predictor) is unproven.

Class I: A randomized, controlled clinical trial of the intervention of interest with masked or objective outcome assessment, in a representative population. Relevant baseline characteristics are presented and substantially equivalent among treatment groups or there is appropriate statistical adjustment for differences.

The following are also required:

a. concealed allocation

b. primary outcome(s) clearly defined

c. exclusion/inclusion criteria clearly defined

d. adequate accounting for drop-outs (with at least 80% of enrolled subjects completing the study) and cross-overs with numbers sufficiently low to have minimal potential for bias.

*e. For non inferiority or equivalence trials claiming to prove efficacy for one or both drugs, the following are also required**

1. The authors explicitly state the clinically meaningful difference to be excluded by defining the threshold for equivalence or non-inferiority.

2. The standard treatment used in the study is substantially similar to that used in previous studies establishing efficacy of the standard treatment. (e.g. for a drug, the mode of administration, dose and dosage adjustments are similar to those previously shown to be effective).

3. The inclusion and exclusion criteria for patient selection and the outcomes of patients on the standard treatment are comparable to those of previous studies establishing efficacy of the standard treatment.

4. The interpretation of the results of the study is based upon a per protocol analysis that takes into account dropouts or crossovers.

Class II: A randomized controlled clinical trial of the intervention of interest in a representative population with masked or objective outcome assessment that lacks one criteria a-e above or a prospective matched cohort study with masked or objective outcome assessment in a representative population that meets b-e above. Relevant baseline characteristics are presented and substantially equivalent among treatment groups or there is appropriate statistical adjustment for differences.

*Class III: All other controlled trials (including well-defined natural history controls or patients serving as own controls) in a representative population, where outcome is independently assessed, or independently derived by objective outcome measurement.***

Class IV: Studies not meeting Class I, II or III criteria including consensus or expert opinion.

** Note that numbers 1-3 in Class Ie are required for Class II in equivalence trials. If any one of the three are missing, the class is automatically downgraded to Class III.*

***Objective outcome measurement: an outcome measure that is unlikely to be affected by an observer's (patient, treating physician, investigator) expectation or bias (e.g., blood tests, administrative outcome data).*

Ventilation mécanique à domicile

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Société française de neurologie – Association des neurologues libéraux de langue française – Recommandations HAS, 2006 (29), France	Prise en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA).	Méthodologie HAS, Société française de neurologie.	Pas de références.	<p>- Une CV inférieure à 50 % de la valeur théorique doit faire considérer la mise en œuvre d'une ventilation non invasive (VNI). La mesure de la CV en décubitus peut constituer un appoint utile pour détecter de façon simple l'atteinte diaphragmatique (grade B).</p> <p>- La ventilation mécanique, notamment non invasive, a montré une efficacité dans la SLA sur l'amélioration de la survie, du sommeil et du confort des patients malgré la progression du handicap physique qui n'est pas modifié par la ventilation. Il est recommandé de ne pas utiliser la CPAP ni l'oxygène seul pour le traitement de l'hypoventilation alvéolaire due à l'atteinte respiratoire de la SLA (grade C).</p> <p>Il est recommandé de proposer une ventilation mécanique en cas de symptômes pouvant être liés à l'hypoventilation alvéolaire (grade B), nocturne ou diurne (dyspnée, orthopnée, fragmentation du sommeil, ronflements, apnées nocturnes, réveil brusque avec sensation d'étouffement, somnolence diurne, fatigue, céphalées matinales, détérioration cognitive inexplicée), associés à un des critères objectifs suivants : PaCO₂ > 45 mmHg, CV < 50 % de la théorique, SpO₂ < 90 % pendant plus de 5 % du temps d'enregistrement nocturne, en l'absence de syndrome d'apnées du sommeil obstructif évident et/ou 5 minutes consécutives avec une SpO₂ < 89 % (grade C).</p> <p>- En cas d'échec ou d'intolérance de la VNI (3 à 5 %) ou en cas d'encombrement bronchique réfractaire aux techniques de drainage bronchique instrumentales (plus fréquemment observé dans les formes bulbaires), la trachéotomie peut être proposée et discutée. Si le patient ne présente pas de troubles bulbaires empêchant une ventilation à fuites, une canule sans ballonnet et une ventilation à fuites doivent être privilégiées (grade C).</p> <p>La ventilation mécanique peut se faire par la mise en place d'une trachéotomie ou de façon non invasive (VNI) au masque nasal ou bucco-nasal. Il n'y a pas de démonstration de supériorité d'un mode de ventilation par rapport à un autre ou d'un ventilateur par rapport à un autre.</p> <p>En cas de dépendance supérieure à 12 heures/jour de la ventilation, le patient doit disposer d'un deuxième ventilateur de secours.</p> <p>- En cas de VNI permanente, le patient doit disposer d'un deuxième masque. Les masques doivent impérativement être équipés d'une valve anti-asphyxie.</p>	37/46 La méthodologie n'est pas décrite mais annoncée comme conforme à celle de la HAS.

Grade des recommandation selon la HAS, 2006 (29),

A : Preuve scientifique établie

B : Présomption scientifique

C : Faible niveau de preuve scientifique

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Perrin, 2006 (30), France	Assistance respiratoire chez les patients atteints de SLA.	<i>Medline, Embase, BDSP, Pascal.</i> Pas de dates précisées. Les niveaux de preuve ne sont pas définis.	Améliorations des symptômes cliniques, gazométriques, de la qualité de vie et de la survie chez des patients hypercapniques traités par VNI : - Bourke 2003 ; - Butz 2003 ; - Lyall 2001. Intolérance à la VNI : Aboussouan 1997, 2001.	Critères pour indications d'une VNI : - orthopnée : bon critère prédictif de succès de la VNI L'existence de ce symptôme devrait faire poser l'indication de ce type de prise en charge ; - PaCO ₂ diurne > ou = 45 mmHg : indication formelle de VNI. Toutefois, ce critère pourrait être trop tardif et pose le problème de la nécessité d'une mise en place précoce de la VNI ; - l'existence de désaturations nocturnes isolées pourrait être prédictive de la mise en place de VNI ; - la capacité vitale forcée est un mauvais critère pour déterminer la mise en place d'une VNI ; - les troubles bulbaires représentent un facteur prédictif de mauvaise tolérance à la technique sans néanmoins faire de ce paramètre une contre-indication formelle à ce type de traitement.	10/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Eng, 2006 (32), Australie	VNI à domicile chez des patients avec SLA.	- <i>Medline</i> : 1966-2004 ; - <i>Embase</i> : 1998-2004 ; - <i>Cochrane</i> ; - articles en langue anglaise. Groupe de lecture : neurologue, soins palliatifs. Pas de critères pour les recommandations.	Pas d'ECR. - Aboussouan 1997 ; - Cazzoli 1996 ; - Kaub-Wittermer 2003 ; - Kleopa 1999 ; - Lyall 2001 ; - Moss 1993, 1996.	Mise sous VNI : - capacité vitale < 50 % ; - pression maximale inspiratoire : > ou = 30 cmH ₂ O ou pression maximale expiratoire : < 30 cmH ₂ O ; - PCO ₂ > 45 mmHg ; - bicarbonate > 28 mmol/L.	30/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Heffernan <i>et al.</i> , 2006 (31), Royaume-Uni	Prise en charge de la ventilation chez les patients avec une SLA.	32 bases de données interrogées jusqu'en mars 2005. Recommandations : I : forte recommandation ; II : recommandation ; III : suggestion.	<p>VNI :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aboussouan 1997, 1999 ; - Bach 1993, 1995, 2002 ; - Barthlen 1997 ; - Braun 1987 ; - Burh-Schinner 1999 ; - Butz 2003 ; - Cazzoli 1996 ; - Gay 1991 ; - Hein 1999 ; - Jackson 2001 ; - Lyall 2001 ; - Miller 1999 ; - Newsom-Davis 2001 ; - Pinto 1995 ; - Saito 1999 ; - Schlamp 1998 ; - Shneerson 2002. <p>Ventilation invasive :</p> <ul style="list-style-type: none"> - AARC 1995 ; - Albert 1999 ; - Bach 1993 ; - Camu 2001 ; - Cazzoli 1996 ; - Cederbaum 2001 ; - Howard 1989 ; - Lyall 2001 ; - Miller 1999 ; - Shneerson 2002 ; - Winterholler 2001. 	<p><u>VNI :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - améliore les symptômes ; - atténue les événements obstructifs pendant le sommeil ; - améliore la qualité de vie. <p><u>Initiation de la VNI :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Pas d'ECR pour l'introduction de la VNI ; - CVF < 50 % (Miller, Cazzoli) ; - CVF < 70 % (Melo) ; - apparition des symptômes respiratoires (Bourke). <p><u>Recommandations</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - VNI chez les patients avec une SLA par VNI à pression positive ou BiPAP : dépend de l'expertise locale et de la disponibilité. Les deux types de ventilation ont montré une amélioration de la qualité de vie et de la survie chez les patients avec une SLA (II) ; - VNI chez les patients avec des symptômes diurnes de l'hypoventilation nocturne et des symptômes bulbaires modérés (II). <p><u>Ventilation invasive</u></p> <p>Indication : PaCO₂ > 50 mmHg ou PaO₂ > 65 mmHg avec FiO₂ < 30 % pendant au moins 10 h AARC 1995. La trachéotomie augmente la durée de vie de 10 ans (Cazzoli). La trachéotomie nécessite des soins importants avec une équipe multidisciplinaire et un soutien psychologique.</p> <p><u>Recommandations</u></p> <p>La ventilation invasive est recommandée quand la VNI n'est pas appropriée due aux symptômes bulbaires et quand la VNI n'est plus efficace due à la progression de la maladie (II). La ventilation invasive améliore la qualité de vie et la survie des patients et doit être considérée pour tout patient après information complète et décision du patient et du soignant (II). Discuter des contraintes de l'utilisation de la ventilation avec les patients et les soignants et anticiper les directives pour éviter d'avoir une intubation en urgence.</p>	24/36

Gradation des recommandations selon Heffernan *et al.*, 2006 (31),

I Strong recommendations for use in clinical management, arising from strong evidence obtained from systematic reviews with meta-analysis or randomised controlled trials

II Recommendation for clinical management that is based on experimental studies and/or observational studies

III Suggestion for clinical management that is based on expert opinion

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
European Federation of Neurological Societies, 2005 (33), Europe	SLA.	RPC. - Medline : 1966-2005 ; - Embase : 1990-2005 ; - autres bases de données. Pas de limitations de langues. Pas de critères pour les recommandations.	- Annane 2000 ; - Bourke 2003, 2004 ; - Cazzoli 1996 ; - Leigh 2003 ; - Miller 1999.	La VNI à pression positive et VI avec trachéotomie sont utilisées pour alléger les symptômes respiratoires, pour améliorer la qualité de vie et pour prolonger la survie. VNI est le 1 ^{er} choix pour alléger les symptômes respiratoires. Trachéotomie si : pCO ₂ < 50 mmHg, pO ₂ < 65 mmHg et FiO ₂ < 30 ou si intolérance à la VNI. Critères proposés pour mise sous VNI : 1- symptômes liés à la faiblesse des muscles respiratoires : au moins l'un des suivants : - dyspnée, - orthopnée, - sommeil perturbé non lié à la douleur, - migraine matinale, - faible concentration, - perte d'appétit, - excessive somnolence diurne (score > 9 à l'échelle de somnolence d'Epworth) ; 2- signes respiratoires de faiblesse musculaire (CVF < 80 % ou pression nasale < 40 cmH ₂ O) ; 3- désaturation nocturne (oxymétrie) ou gaz du sang du matin pCO ₂ > 6,5 Kpa.	27/46

► Ventilation mécanique dans le syndrome post-poliomyélite

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et syndrome post-poliomyélite.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010. Recommandations basées sur des études rétrospectives et des séries de patients dont des syndromes post-poliomyélite.	Il n'y a pas d'ECR. - Annane 2008 ; - Bach 1987, 1989 ; - Curran 1989 ; - Duiverman 2006 ; - Janssens 2003 ; - Laub 2007 ; - Simonds 1995.	Il n'est pas évident que les patients avec un syndrome post-poliomyélite qui développent une insuffisance respiratoire doivent être traités différemment des patients avec une maladie neuromusculaire lentement progressive. La revue <i>Cochrane</i> d'Annane a inclus quelques patients avec un syndrome post-poliomyélite (nombre non indiqué). Les études prospectives et rétrospectives rapportent des symptômes et des signes d'hypoventilation atténués et une amélioration de la survie à cinq ans après l'instauration de la VNI. La VNI est proposée en cas d' hypoventilation chronique (capacité vitale < 50 %) ou de signes cliniques d'hypoventilation (1C).	39/46 Pas de résultats chiffrés.

► **Ventilation mécanique dans la sclérose en plaques**

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique avec une sclérose en plaques.	<ul style="list-style-type: none"> - l'Association des pneumologues de la province de Québec (patient adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents. 	<ul style="list-style-type: none"> - Buyse 1997 ; - Pittock 2004. 	La sclérose en plaques n'est pas une indication fréquente d'assistance ventilatoire à domicile et il existe peu de littérature sur le sujet. Certains patients, surtout dans les formes plus sévères, peuvent présenter de la faiblesse musculaire respiratoire et éventuellement de l'insuffisance respiratoire hypercapnique. À ce stade, l'assistance ventilatoire peut être considérée, comme c'est le cas pour les autres formes de myopathie avec atteinte musculaire respiratoire.	30/46

► **Ventilation mécanique dans la cyphoscoliose**

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011 (9), Canada	Ventilation et cyphoscoliose.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	<ul style="list-style-type: none"> - Baydur 2000 (CR) ; - Brooks 2002 (CR) ; - Buyse 2003 (O₂ vs VAD) ; - Chailleux 1996 (O₂ vs VAD) ; - Duiverman 2006 (CR) ; - Gonzalez 2003 (O₂ vs VAD) ; - Gustafson 2006 (O₂ vs VAD) ; - Jager 2008 (post-tuberculose) ; - Leger 1994 (CR) ; - Nauffal 2002 (O₂ vs VAD) ; - Schonhofer 2001 (O₂ vs VAD) ; - Simonds 1995 (CR) ; - Strom 1992 (O₂ vs VAD). 	<p>Cinq cohortes rétrospectives (Leger, Simonds, Duiverman, Brooks, Baydur) ont montré une amélioration de la survie grâce à la VNI par rapport à la mortalité connue.</p> <p>Trois études de cohortes (Buyse, Chailleux, Gustafson), dont une avec de petits effectifs, ont comparé des patients avec de l'oxygénothérapie à long terme vs la ventilation à domicile (VAD) : ces études ont montré que la VAD augmente la survie.</p> <p>Trois études (Gonzalez, Nauffal, Schonhofer) ont montré que la VAD améliore la fonction pulmonaire, l'endurance à l'exercice et la qualité de vie.</p> <p>L'oxygénothérapie seule peut être envisagée tant qu'il n'y a pas d'hypercapnie.</p> <p>Recommandations :</p> <ul style="list-style-type: none"> - la VNI nocturne à long terme est proposée à tous les patients avec une cyphoscoliose et une hypercapnie chronique (1B) ; - les patients avec une hypoxémie mais sans hypercapnie peuvent avoir de l'oxygénothérapie seule si l'apparition d'une hypercapnie est surveillée (1C) ; - l'oxygénothérapie peut être ajoutée à la VNI si désaturation en oxygène (1C). 	39/46

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10), Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Cyphoscoliose.	<ul style="list-style-type: none"> - l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents. 	<p><u>Études rétrospectives :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Baydur 2000 ; - Brooks 2002 ; - Chailleux 1996 ; - Duiverman 2006 ; - Gustafson 2006 ; - Leger 1994 ; - Simonds 1995. 	<p>La cyphoscoliose est une indication classique d'assistance ventilatoire à domicile. Le risque d'insuffisance respiratoire s'accroît avec la chute de la capacité vitale (< 45 % de la prédite) et lorsque l'angle de la scoliose dépasse 110 degrés. L'insuffisance respiratoire se manifeste initialement par des épisodes de désaturations nocturnes reliés à de l'hypoventilation. Éventuellement, une hypercapnie progressive apparaît. L'absence de traitement de l'insuffisance respiratoire conduit à l'hypertension pulmonaire et parfois au décès. Il n'existe pas d'étude randomisée au sujet de l'impact de la VNI dans la cyphoscoliose.</p> <p>Toutefois, plusieurs études rétrospectives confirment que l'assistance ventilatoire est efficace pour améliorer la PaCO₂ et la qualité de vie.</p> <p>Lorsque l'assistance ventilatoire est initiée, les malades demeurent le plus souvent stables pendant plusieurs années et les chances de survie prolongées sont excellentes (60-80 % sur cinq ans).</p> <p>Chailleux et Gustafson ont montré que lorsque l'insuffisance respiratoire apparaît, la survie des patients cyphoscoliotiques est supérieure lorsque l'assistance ventilatoire est amorcée par comparaison à de l'oxygénothérapie seule.</p> <p>Malgré l'absence de randomisation, ces résultats font <u>préférer l'assistance ventilatoire à domicile par comparaison à l'oxygénothérapie seule dans le traitement de l'insuffisance respiratoire associée à la cyphoscoliose</u>. L'assistance ventilatoire devrait être amorcée chez des patients symptomatiques qui présentent de l'hypercapnie nocturne et/ou diurne et/ou des désaturations nocturnes reliées à des phénomènes d'hypoventilation. Cette assistance ventilatoire prendra le plus souvent la forme d'une ventilation non invasive par masque nasal ou facial. L'expérience rapportée à ce jour montre que des ventilateurs de type volumétrique ou pressumétrique peuvent être utilisés avec succès dans cette pathologie.</p>	30/46

CR : cohorte rétrospective.

► Ventilation mécanique dans les lésions médullaires

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011(9), Canada	Ventilation et traumatisme médullaire.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Shavelle 2006, DeVivo ; - Hall 1999 ; - Bach 1994 ; - Nelson 2004 ; - Hirschfeld 2008 ; - Onders 2007.	Shavelle 2006, DeVivo : diminution de l'espérance de vie, risque de pneumopathie. Hall 1999 ; Bach 1994 ; Nelson 2004 : amélioration de la qualité de vie. - VNI préférable à la VI (1C). - Stimulation phrénique recommandée comme une alternative à une VPP seule (2C).	39/46
Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, 2011 (10) Canada	VNI au long cours : adulte et pédiatrique. Traumatisme médullaire.	- l'Association des pneumologues de la province de Québec (clientèle adulte et pédiatrique) ; - le ministère de la Santé et des Services sociaux ; - l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec ; - l'Ordre des infirmières et infirmiers du Québec ; - les deux fiduciaires nationaux (CUSM, IUCPQ) ; - les Agences de la santé et des services sociaux ; - les établissements désignés centres satellites ; - les médecins référents.	25 références.	L'assistance ventilatoire au long cours à domicile est habituellement possible en l'absence de dysfonction bulbaire chez les patients pouvant être sevrés de la ventilation de façon intermittente. Dans les cas où elle s'avère inévitable, la ventilation invasive est associée à un bénéfice surtout quantifiable en amélioration de la qualité de vie. Certains individus pourront bénéficier de la stimulation phrénique implantée.	30/46
<i>Agency for Healthcare Research and Quality</i> , 2001 (36), États-Unis	Traumatisme de la moelle épinière cervicale aigu ou chronique chez l'adulte.	RPC. Revue de la littérature : 1966 à 2000 dans différentes bases de données. Les niveaux de preuve ne sont pas définis.	- Bach 1994, 1998 ; - Carter 1980, 1987, 1993 ; - DeVivo 1995.	La VNI peut réduire le risque de pneumonie comparée à la ventilation de pression positive par trachéotomie pour des patients ayant besoin de l'appui ventilatoire chronique. Le taux de survie sous ventilation à 15 ans (parmi ceux qui sont vivants à un an) est de 61,4 %. Stimulation phrénique : survie meilleure avec la stimulation phrénique que la ventilation invasive, mais résultat non significatif.	24/46

► Ventilation mécanique dans l'hypoventilation alvéolaire primaire

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>Canadian Thoracic Society</i> , 2011(9), Canada	Ventilation et hypoventilation centrale.	Société canadienne de thoracologie. Multidisciplinaire. Recommandations selon GRADE. Multiples <i>databases</i> jusqu'en juin 2010.	- Glenn 1978 ; - Marcus 1991 ; - Oren 1987 ; - Tibbals 2003 ; - Trang 2005 ; - Van der Laan 2004 ; - Weese-Mayer 1992, 2010 recommandation de l'association américaine thoracique.	Chez les adultes, il y a peu de données sur le suivi à long terme. Les possibilités de ventilation sont la trachéotomie avec ventilation à pression positive, la VNI ou la stimulation phrénique implantée. Recommandations : - les patients nécessitant seulement une ventilation nocturne peuvent avoir une VNI ou une stimulation phrénique implantée (1C) ; - pour les patients avec une hypoventilation sévère (souvent congénitale) requérant une VI en continu, la stimulation phrénique implantée peut nettement améliorer la mobilité en journée et quand l'enfant grandit, la VNI peut ensuite suffire (1C).	39/46
<i>American Thoracic Society</i> , 2010 (37) États-Unis	Syndrome congénital d'hypoventilation centrale (SCHC).	RPC. <i>PubMed</i> et <i>Ovid</i> : date non précisée. Articles classés par le comité ATS (<i>American Thoracic Society</i>). Pas de niveau de recommandation.	- Beckerman 1997 ; - Costa Orvay 2005 ; - Fauroux 2003 ; - Hartmann 1994 ; - Kajiura 1992 ; - Keens 2000 ; - Kerbl 1996 ; - Marcus 2000 ; - Paditz 1994 ; - Simonds 2000 ; - Teague 2005 ; - Tibbal 2003 ; - Villa 1997 ; - Weese-Mayer 1999, 1989 ; - Witmans 2006.	Les techniques de VAD sont nombreuses : la trachéotomie avec ventilation à pression positive, BiPAP nasal ou par masque, la VNI ou la stimulation phrénique implantée. Les patients avec un syndrome congénital d'hypoventilation central ont besoin d'une ventilation mécanique assistée. Il est recommandé (malgré une controverse sur le type de ventilation) une pression positive avec une trachéotomie dans les premières années de vie lors du développement du cerveau jusqu'à 6 ou 8 ans quand le patient ne peut avoir besoin que d'une ventilation nocturne.	19/46

► Modalités pratiques de la ventilation non invasive

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Association française contre les myopathies, 2006 (38)	Pathologies neuromusculaires.	Recommandations élaborées par l'Association française contre les myopathies avec l'aide méthodologique de la HAS.	<p>Choix du mode et de l'appareil de ventilation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Annane 2000 ; - Gonzalez 2004. <p>Choix du mode d'interface :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Perrin 2004 ; - Robert 1993. <p>Choix des réglages initiaux :</p> <p>Fauroux 2004.</p> <p>Supplémentation en oxygène :</p> <p>Schneerson 2002.</p>	<p>Choix du mode et de l'appareil de ventilation</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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). - 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). Pas de grade de recommandations. - 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. Pas de grade de recommandations. - Il est souhaitable de disposer d'un deuxième ventilateur également pour les patients ventilés dans deux lieux de vie différents. Pas de grade de recommandations. <p>Choix du mode d'interface</p> <p>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). Pas de grade de recommandations. Elle est pourvue de systèmes de sécurité pour les masques faciaux (valve anti-asphyxie, tirette pour détacher le harnais).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Le masque nasal constitue l'interface de première intention pendant le sommeil. Pas de grade de recommandations. - 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. Pas de grade de recommandations. - Pour des raisons sociales (esthétique, communication, etc.) la ventilation par pipette buccale doit être proposée en première intention en période d'éveil. Pas de grade de recommandations. 	38/46 La méthodologie est décrite dans le document source Association française contre les myopathies, 2006 (38).

				<p>Choix des réglages initiaux</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pour le début 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 au domicile avec la prescription du matériel et des réglages pour une VNI au long cours adaptée à son état respiratoire. - Il est recommandé de pratiquer, au cours de la période de début de la VNI au long cours, une évaluation nocturne de la qualité de la ventilation, au mieux une polysomnographie (généralement plus facilement réalisable en milieu hospitalier). - Les critères d'efficacité immédiats, qui permettent d'apprécier la tolérance et la qualité de la VNI au long cours, 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. <p>Supplémentation en oxygène</p> <ul style="list-style-type: none"> - La VNI au long cours dans les MNM se fait en air ambiant et ne nécessite pas de 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 au long cours 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 réévaluations. Il faut pouvoir détecter à tout moment l'apparition d'une hypercapnie ou son aggravation sous oxygène. 	
--	--	--	--	---	--

► Humidification dans la ventilation mécanique

Recommandations

Recommandation	Situation clinique	Méthode	Études citées	Recommandations des auteurs	Score méthodologique Commentaires
<i>American Association for Respiratory Care</i> , 2003 (41), États-Unis	Entretien du circuit de ventilation et pneumopathie associée à la ventilation.	RPC (recommandations pour la pratique clinique). Revue de la littérature. Analyse de la qualité méthodologique des études. MA réalisée. Gradation des recommandations : - Grade A : ECR avec une bonne méthode, bien conduite et résultats significatifs ; - Grade B : études d'observation avec une bonne méthode, bien conduite et résultats significatifs ; - Grade C : études de cas ; - Grade D : opinion d'experts sans évidence scientifique (résultats non significatifs ou inexistantes).	<u>Relation entre la fréquence de changement des circuits et le risque de pneumopathie</u> Études en réanimation, ECR : - Craven 1986 ; - Dreyfuss 1991 ; - Kolef 1995 ; - Long 1996. Études d'observation : - Fink 2001 : 2 j vs 30 j ; - Hess 1995 : 48 h vs 7 j ; - Kotilainen 1997 : 72 h vs 7 j ; - Lareau 1978 : 8 h vs 24 h ; - Lien 2001 : 2 j vs 7 j ; - Thompson 1996 : 7 j vs 14 j. <u>Relation entre le type d'humidification et le risque de pneumopathie</u> ECR : - Branson 1996 ; - Dreyfus 1995 ; - Kirton 1997 ; - Kolef 1998 ; - Martin 1990 ; - Roustan 1992. <u>Relation entre la fréquence de changement des filtres et le risque de pneumopathie</u> 2 ECR : - Davis 2000 (24 h vs 120 h) ; - Thomachot 2002 (24 h vs 1 semaine). 2 études d'observation : - Djedaini 1995 (24 h vs 1 semaine) ;	<u>Changement des circuits de ventilation à intervalles réguliers ?</u> Études sur le taux de pneumopathies Quatre ECR ont évalué : changement du circuit toutes les 24 h vs toutes les 48 h : RR = 0,76 [IC 95 % : 0,57 - 1,00] p = 0,05 : en faveur de changer toutes les 48 h. Huit études ont étudié différents délais de changement : pas de différence suivant la fréquence des changements : RR = 0,87 IC 95 % [0,63 - 1,18] = 0,37. <u>Humidification active ou passive (filtre) : influence le taux de pneumopathies ?</u> Six ECR comparent l'humidification active vs passive sur le taux de pneumopathies : une seule a un résultat en faveur de l'humidification passive, mais la méta-analyse indique : RR = 0,65 IC 95 % [0,44 - 0,96] p = 0,03. Avec les filtres : - augmentation du travail respiratoire (Pelosi) ; - augmentation de la PaCO ₂ : Le Bourdelles, Hurni ; - occlusion des voies aériennes : Hess : RR = 3,84 IC 95 % [1,92 - 7,69] p = 0,0001. <u>Les filtres doivent-ils être changés à intervalles réguliers ?</u> Pas de différence d'acquisitions de pneumopathies suivant le rythme de changement des filtres. 2 ECR : RR = 0,58 IC 95 % [0,24 - 1,41] p = 0,14. 2 études d'observation : RR = 1,13 IC 95 % [0,73 - 1,76] p = 0,9. <u>Les sondes d'aspiration doivent-elles être changées à intervalles réguliers ?</u> Pas de différence sur les pneumopathies hebdomadaires vs quotidien ni quotidien vs pas de rythme (RR = 0,99 IC 95 % [0,66 - 1,50]. Recommandations • Les circuits de ventilation ne doivent pas être changés régulièrement pour le contrôle des infections. La durée maximale d'utilisation sans risque est inconnue (grade A). • Les preuves manquent sur les humidificateurs chauffés ou non, la méthode pour remplir l'humidificateur et la technique pour éliminer la condensation du circuit de ventilateur. Il ne faut pas rompre le circuit de ventilation pour ne pas contaminer l'intérieur (grade D).	33/46

			<p>- Daumal 1999 (24 h vs 48 h).</p> <p><u>Relation entre la fréquence de changement des sondes d'aspiration</u></p> <p>1 étude d'observation</p> <p>- Stoller 2003 1 j vs 1 semaine ;</p> <p>- Kollef 1997 1 j vs pas de rythme.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Bien que les preuves disponibles suggèrent un taux inférieur de pneumopathies avec l'humidification passive (humidificateur chauffant avec un réservoir d'eau) qu'avec l'humidification active (nez artificiel échangeur d'humidité), d'autres questions liées à l'utilisation des humidificateurs passifs (la résistance, l'espace mort, le risque d'occlusion de voie aérienne) empêchent de recommander l'usage général des humidificateurs passifs (grade A). • Les humidificateurs passifs n'ont pas besoin d'être changés quotidiennement. Ils peuvent être sans risque employés pendant au moins 48 heures et avec quelques populations des patients jusqu'à une semaine (grade A). • L'utilisation des sondes fermées d'aspiration devrait être considérée dans la stratégie de prévention des pneumopathies, et elles n'ont pas besoin d'être changées quotidiennement pour le contrôle d'infection. La durée maximale d'utilisation sans risque est inconnue (grade A). • Les cliniciens s'occupant des patients ventilés doivent connaître les risques de pneumopathies (grade B). 	
--	--	--	---	--	--

Gradation des recommandations selon *American Association for Respiratory Care*, 2003 (41),

Grade A: Scientific evidence provided by randomized, well-designed, well-conducted, controlled trials with statistically significant results that consistently support the guideline recommendation; supported by Level 1 or 2 evidence

Grade B: Scientific evidence provided by well-designed, well-conducted observational studies with statistically significant results that consistently support the guideline recommendation; supported by Level 3 or 4 evidence

Grade C: Scientific evidence from bench studies, animal studies, case studies; supported by Level 5 evidence

Grade D: Expert opinion provides the basis for the guideline recommendation, but scientific evidence either provided inconsistent results or was lacking

Revue systématique – Méta-analyses

Revue systématique	Situation clinique	Méthode	Études citées	Résultats	Conclusions des auteurs	Score méthodologique Commentaires
Kelly <i>et al.</i> , 2010 (42)	Humidification lors de la ventilation chez les adultes et les enfants.	Revue <i>Cochrane</i> : base de données <i>Embase</i> , <i>CINAHL</i> jusqu'en 2010.	Comparaison de filtres échangeurs de chaleur et d'humidité vs les humidificateurs chauffants. 25 ECR (n = 2 170). 8 <i>cross-over</i> (n = 123). Trois études incluent des enfants.	Les critères principaux sont indiqués dans le tableau ci-dessous. - Complications respiratoires : atélectasie, pneumothorax et aspirations trachéales. Pas de différence entre les deux groupes. Il semblerait que les filtres augmentent la PCO ₂ . - Effort respiratoire Il semblerait que les filtres augmentent la respiration par minute. - Température corporelle Elle diminue avec les filtres : dans les études parallèles, différence des moyennes : - 0,49 IC 95 % [- 0,96 - 0,02] p = 0,04. Les deux études en <i>cross-over</i> n'ont pas mis en évidence de différence. Cette baisse de température peut être importante en néonatalogie ou chez les personnes âgées. - Coût (6 études) Gain de coût avec les filtres dans les six études, mais la méta-analyse n'a pas été réalisée car le recueil varie suivant les études.	Le type d'humidification chez les patients ventilés n'a pas d'impact sur la prévalence des obstructions des voies aériennes artificielles, des pneumonies et de la mortalité. Le coût des filtres est moins important. Les données sont insuffisantes pour étendre les filtres en pédiatrie et en néonatalogie.	38/44

	Humidificateurs chauffants	Filtres échangeurs de chaleur et d'humidité	Risque relatif (filtres/humidificateurs) IC 95 %	Participants (études)	GRADE
Obstruction des voies aériennes artificielles	23/1 000	37/1 000	1,59 (0,6 - 4,19)	2 171 (15 études)	<i>High quality</i>
Mortalité – toutes causes	247/1 000	257/1 000	1,04 (0,9 - 1,21)	1 951 (12 études)	<i>High quality</i>
Pneumopathie	164/1 000	151/1 000	0,92 (0,71 - 1,2)	2 236 (12 études)	<i>High quality</i>

► **Surveillance de la ventilation non invasive**

Étude contrôlée randomisée

Étude contrôlée randomisée	Objectif(s) Situation clinique – Patients inclus Méthode	Traitements Effectifs (analysés/inclus)	DM utilisés	Critères de jugement	Résultats	Score méthodologique Commentaires
Felemban <i>et al.</i> , 2011 (43)	<p>Évaluer la faisabilité d'une surveillance nocturne par capnographie transcutanée et une oxymétrie chez des enfants sous VNI à domicile.</p> <p>Comparer les résultats et les coûts de l'enregistrement à l'hôpital et à domicile chez des enfants traités avec de la VNI à pression positive à long terme.</p> <p>Enfant inclus stable sans exacerbation respiratoire dans les deux mois précédents.</p> <p>Utilisant la VNI à PP depuis au moins un mois.</p> <p>Pas de symptômes cliniques nocturnes d'hypoventilation.</p> <p>Critères d'exclusion :</p> <ul style="list-style-type: none"> - âge < 1 an ; - hypoplasie des oreilles ; - peau noire ; - impossibilité d'enregistrement dans les 1 mois ; - changement du statut clinique du patient. 	<p>11 enfants avec une maladie neuromusculaire, 23 avec autres pathologies et 5 ont eu un enregistrement à domicile et à l'hôpital.</p> <p>28/29 : enregistrement à la maison.</p> <p>28/29 : enregistrement à l'hôpital.</p>	Surveillance par clip sur une oreille.	SpO ₂ et PtcCO ₂ moyenne et minimale. Oxymétrie et capnographie.	<p>Oxymétrie et capnographie transcutanée ne différent pas significativement entre l'hôpital et la maison.</p> <p>Corrélations entre la SpO₂ à l'hôpital et à la maison pour les deux groupes de pathologies : avec la valeur moyenne chez les patients avec les autres pathologies ($r = 0,0608$; $p = 0,028$) et les patients avec une maladie neuromusculaire ($r = 0,494$; $p = 0,061$).</p> <p>Valeurs minimales et maximales : pas de corrélations significatives.</p> <p>Corrélations entre la PtcCO₂ à l'hôpital et à la maison pour les deux groupes de pathologies : avec la valeur moyenne chez les patients avec les autres pathologies ($r = 0,647$; $p = 0,009$) et les patients avec une maladie neuromusculaire ($r = 0,562$; $p = 0,037$).</p> <p>Valeurs maximales : corrélation avec les patients « autres pathologies » ($r = 0,636$; $p = 0,014$), pas de corrélations significatives pour les malades avec une pathologie neuromusculaire.</p> <p>La surveillance nocturne par capnographie transcutanée et une oxymétrie chez des enfants sous VNI à domicile peut être intégrée dans les soins à domicile.</p>	26/46

Annexe 7. Avis de la CNEDiMTS et proposition de nomenclature

Dispositifs et prestations associées

Dispositifs médicaux et prestations associées pour la « ventilation mécanique à domicile » inscrits sous description générique sur la liste des produits et prestations mentionnée à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale [Titre 1er, chapitre 1er, section 1, sous-section 2, paragraphe 2 (codes 1199558, 1163030, 1196270) et paragraphe 5 (codes 1116880, 1146444, 1150635, 1182612, 1144468, 1101950, 1175380, 1122053, 1151190, 1125287, 1107763, 1166820, 1107579, 1162437, 1130236, 1100229, 1103720, 1158329)].

Faisant suite :

- à l'article R 165-3 du code de la sécurité sociale instaurant une durée d'inscription sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPr) mentionnée à l'article L. 165-1 limitée à cinq ans pour les produits et prestations inscrits par description générique ;
- à l'arrêté du 8 janvier 2008, publié au journal officiel du 16 janvier 2010, ayant fixé, au titre de l'année 2010, les descriptions génériques correspondant aux « Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées » [Titre 1er, chapitre 1er, section 1, sous-section 2 (tous codes)] comme devant faire l'objet d'un examen en vue du renouvellement de leur inscription ;
- à l'autosaisine de la Commission Nationale d'Evaluation des Dispositifs Médicaux et des Technologies de Santé du 13 juillet 2010 concernant les « Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées » ;
- aux propositions du groupe de travail mandaté ;

la Commission Nationale d'Evaluation des Dispositifs Médicaux et des Technologies de Santé recommande de modifier les conditions d'inscription des dispositifs médicaux et prestations associées sur la liste des produits et prestations prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale, conformément au projet de nomenclature joint en annexe.

Avis 1

ARGUMENTAIRE

01 CONTEXTE

L'arrêté du 8 janvier 2008, publié au journal officiel du 16 janvier 2008, a fixé, au titre de l'année 2010, les descriptions génériques correspondant aux « Dispositifs médicaux pour traitement de l'insuffisance respiratoire et prestations associées » [Titre 1er, chapitre 1er, section 1, sous-section 2 (tous codes)] comme devant faire l'objet d'un examen en vue du renouvellement de leur inscription sur la liste des produits et prestations prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale.

L'évaluation a concerné les dispositifs médicaux et prestations de ventilation mécanique pour le traitement de l'insuffisance respiratoire. L'évaluation a été étendue aux dispositifs médicaux et prestations associant la ventilation mécanique à l'oxygénothérapie.

Conformément au processus usuel de révision des descriptions génériques, le champ de révision des descriptions génériques a été étendu aux dispositifs médicaux de même nature inscrits sur la LPPR par nom de marque.

Les dispositifs médicaux et prestations concernés par l'évaluation sont décrits dans le tableau 1 (page suivante).

Les forfaits de ventilation mécanique, soumis à révision, comprennent la fourniture du matériel et les prestations.

Les prestations communes comprennent des prestations techniques (notamment livraison du matériel, désinfection, maintenance, astreinte téléphonique), des prestations administratives (notamment gestion du dossier administratif), des prestations générales (notamment informations fournies au patient et à son entourage, suivi du traitement et coordination avec le prescripteur et autres soignants).

Des prestations spécifiques à chaque forfait s'ajoutent aux prestations communes et comprennent, notamment, le versement du surcoût de consommation électrique, les visites régulières à domicile, la réparation ou le remplacement du matériel.

Tableau 9 : dispositifs médicaux et prestations concernés par l'évaluation

Code	Nomenclature
	Paragraphe 2 : Ventilation assistée
1199558	Forfait hebdomadaire 4 : Ventilation assistée pour trachéotomisés
1163030	Forfait hebdomadaire 5 : Ventilation assistée supérieure ou égale à 12 heures
1196270	Forfait hebdomadaire 6 : Ventilation assistée inférieure à 12 heures
	Paragraphe 5 : Forfaits hebdomadaires correspondant à l'association de deux forfaits
1116880	Forfait hebdomadaire 10 : Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie long terme poste fixe
1146444	Forfait hebdomadaire 11 : Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie long terme liquide
1150635	Forfait hebdomadaire 30 : Ventilation assistée, trachéotomisés + Venture Homefill II
1182612	Forfait hebdomadaire 36 : Ventilation assistée, trachéotomisés Forfait 4 + INVACARE, PLATINUM 9
1144468	Forfait hebdomadaire 42 : Ventilation assistée, trachéotomisés + Ultrafill
1101950	Forfait hebdomadaire 12 : Ventilation assistée, trachéotomisés + oxygénothérapie court terme
1175380	Forfait hebdomadaire 13 : Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie long terme poste fixe
1122053	Forfait hebdomadaire 14 : Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie long terme liquide
1151190	Forfait hebdomadaire 31 : Ventilation assistée, > ou = 12 heures + Venture Homefill II
1125287	Forfait hebdomadaire 37 : Ventilation assistée > ou = 12 heures Forfait 5 + INVACARE, PLATINUM 9
1107763	Forfait hebdomadaire 43 : Ventilation assistée > ou = 12 heures + Ultrafill
1166820	Forfait hebdomadaire 15 : Ventilation assistée, > ou = 12 heures + oxygénothérapie court terme
1107579	Forfait hebdomadaire 16 : Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie long terme poste fixe
1162437	Forfait hebdomadaire 17 : Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie long terme liquide
1130236	Forfait hebdomadaire 32 : Ventilation assistée, < 12 heures + Venture Homefill II
1100229	Forfait hebdomadaire 38 : Ventilation assistée, < 12 heures Forfait 6 + INVACARE, PLATINUM 9
1103720	Forfait hebdomadaire 44 : Ventilation assistée < 12 heures + Ultrafill
1158329	Forfait hebdomadaire 18 : Ventilation assistée, < 12 heures + oxygénothérapie court terme

02 METHODOLOGIE

La méthode adoptée par la Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé (CNEDiMTS) pour évaluer le service rendu des descriptions génériques est fondée sur :

1. l'analyse critique des données de la littérature scientifique,
2. l'analyse des données transmises par les fabricants,
3. la position des professionnels de santé réunis dans un groupe de travail.

Cette évaluation est décrite dans le rapport « Ventilation mécanique à domicile. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire. Révision de catégories homogènes de dispositifs médicaux. »

03 CONCLUSIONS

En s'appuyant sur l'analyse de la littérature ainsi que sur la position du groupe de travail, la CNEDiMTS recommande la modification de la nomenclature actuelle relative aux dispositifs médicaux et prestations de ventilation mécanique à domicile selon les modalités décrites ci-après.

La ventilation mécanique à domicile est indiquée chez les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique avec hypoventilation alvéolaire. L'indication, retenue par la Commission, repose sur l'hypercapnie, un des principaux marqueurs de l'hypoventilation alvéolaire. Le seuil retenu pour définir l'hypercapnie est une pression partielle artérielle en dioxyde de carbone (PaCO_2) diurne supérieure à 45 mmHg et/ou une pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2) nocturne supérieure à 50 mmHg.

Dans le cas de l'insuffisance respiratoire chronique liée à une broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO), la seule présence d'une hypercapnie ne justifie pas la mise en place d'une ventilation mécanique à domicile.

L'apnée du sommeil isolée d'origine obstructive ou d'origine centrale (y compris la respiration de Cheyne-Stokes) non caractérisée par une hypercapnie, doit bénéficier d'une prise en charge spécifique et ne relève pas d'une prestation de ventilation mécanique telle que définie dans cet avis. La Commission évaluera les dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'apnée du sommeil en 2013. Dans l'attente des conclusions de cette évaluation, la continuité de prise en charge doit être assurée pour les patients.

Pour les patients qui auraient à la fois une hypoventilation alvéolaire (caractérisée par l'hypercapnie) et un trouble du sommeil (ex : patients avec syndrome obésité-hypoventilation), la Commission recommande une prise en charge par une prestation de ventilation mécanique telle que définie dans cet avis. La Commission précise que la prestation de ventilation mécanique n'est pas cumulable avec une prestation pour prise en charge de l'apnée du sommeil.

La CNEDiMTS recommande de distinguer trois niveaux de prestation de ventilation mécanique, croissants avec la dépendance du patient à son ventilateur :

1. Les patients dont l'utilisation du ventilateur est limitée aux périodes de sommeil. Ces patients nécessitent d'être ventilés jusqu'à 8 heures par jour. Ils relèvent d'une prestation dite « de niveau 1 » avec un ventilateur sans batterie.
2. Les patients dont l'utilisation du ventilateur est nécessaire au cours du sommeil et quelques heures dans la journée. Cette situation correspond à des durées de ventilation entre 8 et 16 heures par jour. Ces patients relèvent d'une prestation dite « de niveau 2 » avec un ventilateur doté d'une batterie interne ou intégrable non support de vie.
3. Les patients ayant une autonomie respiratoire inférieure à 8 heures par jour et/ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation mécanique. Ils bénéficient d'une ventilation avec deux ventilateurs support de vie et relèvent d'une prestation dite « de niveau 3 ».

La CNEDiMTS recommande de ne pas distinguer la ventilation invasive et la ventilation non invasive dans la nomenclature. En effet, les ventilateurs et les prestations à mettre en œuvre sont identiques pour les deux types de ventilation à domicile. Pour répondre aux besoins spécifiques du patient trachéotomisé (aspirations trachéales, canules de trachéotomie) dans le cadre d'une ventilation invasive, la Commission suggère d'associer une prestation de trachéotomie à une prestation de ventilation mécanique.

Les patients bénéficiant d'une ventilation à domicile peuvent nécessiter un désencombrement instrumental ou une aide instrumentale à la toux. La Commission recommande qu'il soit possible d'associer une prestation de mobilisation thoracique ou d'aide à la toux à toute prestation de ventilation mécanique.

Pour répondre aux besoins des patients nécessitant une oxygénothérapie, en plus de la ventilation mécanique, la Commission recommande d'associer les prestations d'oxygénothérapie à celles de ventilation mécanique. Pour définir les indications des prestations associés, la Commission recommande de conserver les indications définies pour la ventilation mécanique (i.e. hypercapnie) et pour l'oxygénothérapie (i.e. hypoxémie).

La CNEDiMTS a précisé les conditions de prescription de la ventilation mécanique à domicile.

La prescription d'une ventilation mécanique à domicile implique une mesure des gaz du sang artériel (PaCO_2) et/ou un enregistrement de la pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2), permettant de caractériser une hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne.

La commission recommande une réévaluation du traitement par le médecin prescripteur un mois après la prescription initiale puis un suivi de l'observance lors de chaque renouvellement, pour s'assurer que la durée de ventilation quotidienne est conforme à la durée prescrite.

La Commission recommande que la durée de prescription n'excède pas 1 an pour le patient adulte et 6 mois pour le patient pédiatrique.

La CNEDiMTS recommande que toute prescription de ventilation mécanique (prescription initiale et renouvellement) soit réalisée par un des prescripteurs suivants :

- un pneumologue,
- ou un réanimateur ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile,
- ou un pédiatre ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile,
- ou un neurologue ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile et exerçant dans un centre de référence ou un centre de compétences des maladies neuromusculaires,
- ou un médecin spécialisé en médecine physique ou de réadaptation ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile et exerçant dans un centre de référence ou un centre de compétences des maladies neuromusculaires.

La Commission a listé l'ensemble des items devant être précisé par le médecin prescripteur lors de la prescription (un modèle d'ordonnance est proposé en annexe). La prescription en nom de marque du ventilateur et de l'interface est obligatoire pour les patients pédiatriques. Elle est recommandée, mais non obligatoire, pour les patients adultes.

La CNEDiMTS a également précisé le contenu de la prestation pour les différents niveaux de prise en charge de la ventilation mécanique, conformément à la nomenclature en annexe. La Commission distingue plusieurs éléments constitutifs dans la prestation de ventilation mécanique à domicile pour répondre aux besoins du patient aux différentes étapes du traitement :

- la prestation d'installation technique, à l'initiation du traitement
- la fourniture du matériel
- la prestation de mise en route, pendant le premier mois de traitement
- la prestation de suivi, au-delà du premier mois de traitement

Le nombre de patients éligibles à une ventilation mécanique devrait fortement augmenter dans les prochaines années, notamment à cause de l'épidémie d'obésité, de l'incidence croissante des formes sévères de BPCO et de la meilleure prise en charge des patients atteints de maladies neuromusculaires. Au vu de l'augmentation prévisible de la population cible, la Commission recommande de donner la possibilité d'initier la ventilation mécanique à domicile pour des patients strictement sélectionnés et dans des conditions strictement encadrées, telles que décrites dans la nomenclature en annexe.

Concernant les modalités d'inscription des ventilateurs sur la LPPR, la CNEDiMTS s'est prononcé pour une inscription sous description générique, selon la classification suivante :

1. Ventilateurs sans batterie
2. Ventilateurs avec batterie interne ou intégrable, non support de vie
3. Ventilateurs support de vie

La commission a défini les spécifications techniques minimales des ventilateurs pour chacune de ces trois classes. Elles sont décrites dans la nomenclature en annexe.

La commission a noté, qu'au sein d'une même classe, les données ne permettent pas d'affirmer qu'un ventilateur est supérieur à un autre. La CNEDiMTS s'est prononcé pour une absence d'amélioration du service rendu (ASR V) entre les différents ventilateurs au sein d'une même classe définie ci-dessus. La Commission recommande donc que tous les ventilateurs soient inscrits au remboursement.

De même, au sein d'une même classe, les données ne permettent pas d'affirmer qu'une interface est supérieure à une autre. La Commission recommande donc que toutes les interfaces soient inscrites au remboursement.

Une nouvelle nomenclature, issue de cette réévaluation, est proposée en annexe.

NOMENCLATURE

Trois niveaux de prestation de ventilation mécanique sont distingués selon la dépendance du patient à son ventilateur.

- ⇒ Niveau 1 : ventilation nocturne exclusive (durée de ventilation \leq 8 h/jour)
- ⇒ Niveau 2 : ventilation nocturne et diurne (durée de ventilation comprise entre 8 et 16 h/jour)
- ⇒ Niveau 3 : ventilation support de vie (durée de ventilation \geq 16 h/jour ou risque vital)

Les trois niveaux de prestation de ventilation mécanique sont non cumulables, mutuellement exclusifs.

Toute prestation de ventilation mécanique chez un patient trachéotomisé doit être associée à la prestation de trachéotomie sans ventilation (forfait 8 actuel).

Chaque prestation de ventilation mécanique peut être associée à une prestation de mobilisation thoracique ou d'aide à la toux (forfait 7 actuel).

Chaque prestation de ventilation mécanique peut être associée à une prestation d'oxygénothérapie (oxygénothérapie de longue durée ou oxygénothérapie de déambulation exclusive ou oxygénothérapie à court terme), sous réserve que le patient réponde aux indications de l'oxygénothérapie définies dans la LLPR.

La prestation de ventilation mécanique n'est pas adaptée pour la prise en charge de l'apnée du sommeil isolée (obstructive, centrale dont respiration de Cheyne-Stokes ou mixte). L'apnée du sommeil doit bénéficier d'une prise en charge spécifique (forfait 9 actuel en cours de réévaluation) non cumulable avec une prestation de ventilation mécanique.

CONDITIONS GENERALES D'ATTRIBUTION DE LA VENTILATION MECANIQUE

Indications

La ventilation mécanique est indiquée chez les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique avec hypoventilation alvéolaire, qui se caractérise notamment par une hypercapnie.

- En dehors de la broncho-pneumopathie chronique obstructive, la ventilation mécanique est indiquée en présence d'une pression transcutanée en dioxyde de carbone ($P_{tc}CO_2$) nocturne $>$ 50 mmHg (i.e. 6,65 kPa) et/ou d'une pression partielle en dioxyde de carbone du sang artériel ($PaCO_2$) diurne $>$ 45 mmHg (i.e. 6,00 kPa).
- En cas de broncho-pneumopathie chronique obstructive, la ventilation mécanique est indiquée en situation d'échec de l'oxygénothérapie de longue durée, en présence des éléments suivants : signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne et $PaCO_2 >$ 55 mmHg (i.e. 7,33 kPa) et notion d'instabilité clinique traduite par des hospitalisations récurrentes pour décompensation ou exacerbation. La présence d'une $PaCO_2 >$ 55 mmHg (i.e. 7,33 kPa) au repos et stable à différents contrôles ne justifie pas, à elle seule, la mise en place d'une ventilation mécanique au domicile, en cas de broncho-pneumopathie chronique obstructive.

Qualité du prescripteur

Toute prescription de ventilation mécanique (prescription initiale et renouvellement) doit être réalisée par :

- un pneumologue,
- ou un réanimateur ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile,
- ou un pédiatre ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile.
- ou un neurologue ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile et exerçant dans un centre de référence ou un centre de compétences des maladies neuromusculaires,
- ou un médecin spécialisé en médecine physique ou de réadaptation ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile et exerçant dans un centre de référence ou un centre de compétences des maladies neuromusculaires.

Durée de la prescription

La durée de prescription ne peut excéder 1 an pour le patient adulte et 6 mois pour le patient pédiatrique.

Conditions de prescription

Mesure des gaz du sang artériel (PaCO₂) et/ou enregistrement de la pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO₂) pour poser le diagnostic de l'hypercapnie lors de la prescription initiale.

Réévaluation du traitement par le médecin prescripteur un mois après la prescription initiale.

Suivi de l'observance lors du renouvellement (i.e. durée de ventilation quotidienne conforme à la prescription).

Critères de choix du niveau de prestation

Le choix est fait par le médecin prescripteur, en tenant compte du niveau de dépendance du patient à la ventilation mécanique. La ventilation peut être de type invasive ou non invasive.

- ⇒ Niveau 1 : ventilation nocturne exclusive (durée de ventilation ≤ 8 h/jour)
 - chez les patients ayant une hypercapnie diurne ou nocturne corrigée par une ventilation nocturne exclusive
- ⇒ Niveau 2 : ventilation nocturne et diurne (durée de ventilation entre 8 et 16 h/jour)
 - chez les patients ayant une hypercapnie diurne persistante malgré une ventilation nocturne bien conduite
- ⇒ Niveau 3 : ventilation support de vie (durée de ventilation ≥ 16 h/jour ou risque vital)
 - chez les patients ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation mécanique,
 - et/ou chez les patients ayant une autonomie respiratoire inférieure à 8 h.

Conditions d'initiation

Le choix et l'ajustement des réglages du ventilateur et l'adaptation de l'interface sont réalisés pendant la phase d'initiation de la ventilation mécanique.

La ventilation non invasive de niveau 1 peut être initiée lors d'une hospitalisation ou à domicile.

L'initiation à domicile, sans hospitalisation préalable, doit se faire dans des conditions strictement encadrées, décrites ci-après :

- Patient adulte, non trachéotomisé, en état clinique stable.
- Patient relevant de la ventilation non invasive de niveau 1, éligible à une initiation de la ventilation faite à domicile.
- Prescripteur habilité à prescrire une ventilation mécanique.
- Prescription médicale détaillée, conformément aux exigences de la LPPR décrites ci-après.
- Professionnel habilité à mettre en place une ventilation non invasive, conformément aux compétences décrites dans le code de la santé publique i.e. la présence d'un médecin ou d'un kinésithérapeute ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile est indispensable à domicile.
- Outils de surveillance à mémoire mis à disposition à domicile (relevé des données du ventilateur, mesure de SpO₂ et de PtcCO₂) avec transmission des résultats au prescripteur afin d'adapter la prescription en conséquence.
- Recours au cours du premier mois, en cas d'échec, à une équipe d'un établissement de soins, ayant l'expérience dans la ventilation mécanique à domicile.

La ventilation non invasive de niveau 2 et de niveau 3 doit être initiée lors d'une hospitalisation.

La ventilation invasive doit être initiée lors d'une hospitalisation.

Conditions de mise en route

La mise en route de la ventilation mécanique à domicile nécessite l'enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée (SpO₂) et, sur demande du prescripteur, de la capnographie transcutanée (PtcCO₂) aux échéances détaillées ci-après. Les outils de surveillance à mémoire doivent être mis à disposition à domicile par le prestataire et les résultats doivent être transmis au prescripteur.

Cas 1 : si ventilation initiée à l'hôpital :

Echéance après installation à domicile	Enregistrement à réaliser sur une nuit de traitement		
	Niveau 1	Niveau 2	Niveau 3
Entre J8 à J15	/	/	SpO ₂ ± PtcCO ₂
A J28	SpO ₂ ± PtcCO ₂	SpO ₂ ± PtcCO ₂	SpO ₂ ± PtcCO ₂

NB : J1 correspond à la journée d'installation à domicile

Cas 2 : si ventilation initiée à domicile (possible sous conditions pour la ventilation non invasive de niveau 1) :

Dans ce cas, l'initiation et la mise en route à domicile sont des étapes concomitantes.

Echéance après installation à domicile	Etape de la mise en route	Enregistrement à réaliser sur une nuit de traitement
A J1	Initiation de la ventilation par un médecin ou un kinésithérapeute, conformément à la prescription médicale.	/
A J2	/	SpO ₂ ± PtcCO ₂
A J3	Réajustement des réglages du ventilateur par un médecin ou un kinésithérapeute, si nécessaire sur avis du prescripteur	SpO ₂ ± PtcCO ₂
Entre J8 à J15	Réajustement des réglages du ventilateur par un médecin ou un kinésithérapeute, si nécessaire sur avis du prescripteur	/
A J28	/	SpO ₂ ± PtcCO ₂

NB : J1 correspond à la journée d'installation à domicile

Conditions de suivi

Le suivi d'une ventilation mécanique à domicile peut nécessiter, sur demande du prescripteur, l'enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée (SpO₂) et/ou de la capnographie transcutanée (PtcCO₂). Les outils de surveillance à mémoire doivent être mis à disposition à domicile par le prestataire et les résultats doivent être transmis au prescripteur.

Contenu de la prescription médicale

Le prescripteur doit préciser :

<p>⇒ le type de prescription :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Prescription initiale - Renouvellement (annuel pour l'adulte ou semestriel pour l'enfant) - Modification des réglages
<p>⇒ le type de ventilation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ventilation non invasive ou ventilation invasive
<p>⇒ le type de prestation et le type de ventilateur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Prestation de niveau 1 avec ventilateur sans batterie - Prestation de niveau 2 avec ventilateur avec batterie interne ou intégrable non support de vie - Prestation de niveau 3 avec ventilateurs support de vie
<p>⇒ les références (marque et modèle) du ventilateur, si nécessaire. <i>Mention obligatoire pour le patient pédiatrique.</i></p>

<p>⇒ les réglages du ventilateur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - mode ventilatoire - pression expiratoire - pression inspiratoire (= aide inspiratoire + pression expiratoire) et/ou volume courant - fréquence de sécurité - déclenchement inspiratoire - déclenchement expiratoire - temps inspiratoire et temps expiratoire - pente de montée en pression ou forme de débit - alarmes - réglages particuliers - débit d'oxygène, si nécessaire 	
<p>⇒ la durée de ventilation quotidienne (nocturne ± diurne)</p>	
<p>⇒ le type d'interface(s) :</p>	
<p>1. Pour ventilation non invasive</p> <ul style="list-style-type: none"> - Interfaces nasales : <ul style="list-style-type: none"> ○ Masque nasal ○ Embout narinaire - Interfaces faciales : <ul style="list-style-type: none"> ○ Masque bucco-nasal ○ Masque facial complet ○ Masque bucco-narinaire - Interfaces buccales : <ul style="list-style-type: none"> ○ Embout buccal ○ Masque buccal <p><i>Préciser s'il s'agit de masque industriel ou de masque sur mesure.</i></p>	<p>2. Pour ventilation invasive</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Type de canule trachéale
<p>⇒ les références (marque et modèle) de l'interface, si nécessaire. <i>Mention obligatoire pour le patient pédiatrique.</i></p>	
<p>⇒ le type de circuit :</p> <ul style="list-style-type: none"> - circuit simple à fuite - circuit simple à valve expiratoire - circuit double 	
<p>⇒ les accessoires, si nécessaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> - humidificateur chauffant ou filtres échangeur d'humidité et de chaleur - circuit chauffant - dispositif de mesure percutanée de la saturation artérielle en oxygène, uniquement pour certains patients relevant du niveau 3 de prestation et dont l'état clinique justifie un suivi oxymétrique en continu - mise en place d'une alarme déportée, uniquement pour certains patients relevant du niveau 3 de prestation et surveillés par une tierce personne 	
<p>⇒ le suivi à mettre en œuvre, si nécessaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée (SpO₂) et/ou de la capnographie transcutanée (PtcCO₂) - Enregistrement de données polygraphiques spécifiques 	

DESCRIPTION DE LA PRESTATION DE VENTILATION MECANIQUE

La prestation de ventilation mécanique comprend :

1. La **prestation d'installation technique**
2. La **fourniture du matériel** : ventilateur(s), circuit(s), interface(s), accessoire(s)
3. La **prestation de mise en route**, pendant le premier mois de traitement

Deux cas sont distingués (non cumulables, mutuellement exclusifs) :

- 3a. l'initiation de la ventilation est réalisée à l'hôpital
- 3b. l'initiation de la ventilation est réalisée à domicile

4. La **prestation de suivi**, au-delà du premier mois de traitement

1. prestation d'installation technique

La prestation d'installation est mise en œuvre lors de la prescription initiale de la ventilation mécanique.

La prestation d'installation comprend :

1. des prestations techniques :

- la livraison du matériel et sa mise à disposition au domicile,
- la reprise du matériel au domicile,
- la fourniture de la notice d'utilisation en français du matériel.
- la fourniture d'un livret destiné au patient comprenant les coordonnées du prestataire, le numéro d'astreinte technique et la description du contenu de la prestation,
- l'information et la formation technique relative au fonctionnement et à l'entretien du matériel, à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants,
- la formation du patient, de son entourage familial et de ses soignants sur la gestion de la batterie et des alarmes pour les prestations de niveau 2 et de niveau 3,
- l'information relative au respect des consignes de sécurité, à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants,
- la vérification que le patient, son entourage familial et ses soignants sont en mesure d'utiliser le matériel de ventilation, conformément à la prescription médicale et dans le respect des consignes de sécurité (check-list à compléter),
- le nettoyage et la désinfection du matériel (à l'exclusion du matériel dont l'usage est réservé à un patient unique).

2. des prestations administratives :

- l'ouverture du dossier administratif du patient,
- la demande d'accès au service particulier d'information en cas de coupure de courant électrique pour les patients à haut risque vital (i.e. patients ventilés au moins 20 heures par jour),
- l'envoi d'une lettre d'information au SAMU local (ou régulation) pour signalement de mise en place d'une prestation de ventilation mécanique de niveau 3,
- rédaction du rapport d'installation (comprenant notamment la check-list complétée).

2. La fourniture du matériel : ventilateur(s), interfaces, circuit(s), accessoire(s)

Le matériel à fournir dépend du niveau de prestation prescrit.

Le matériel est détaillé ci-après :

Prestation	Niveau 1	Niveau 2	Niveau 3
Ventilateur(s)⁶	1 ventilateur sans batterie	1 ventilateur avec batterie interne ou intégrable non support de vie	1 ventilateur support de vie + 1 ventilateur support de vie de secours avec circuit complet ⁷
Batterie externe compatible avec le ventilateur	non	Si nécessaire	Si nécessaire
Interface(s) pour ventilation non invasive	2 interfaces à l'installation pour adaptation puis		
	3 interfaces par an ⁸	6 interfaces par an ± 4 embouts buccaux par an ⁸	8 interfaces par an ± 4 embouts buccaux par an ⁸
Canules trachéales⁹	Obligatoires en cas de ventilation invasive : associer le forfait 8 2 canules à l'installation puis 1 canule / mois pour les canules en silicone ¹⁰ (si besoin, 1 canule / semaine chez l'enfant)		
Circuit(s) de ventilation	1 circuit	1 circuit + 1 circuit de secours	1 circuit + 1 circuit de secours
Humidificateur chauffant	Si nécessaire en cas de ventilation non invasive Obligatoire en cas de ventilation invasive		
Circuit chauffant	Si nécessaire		
Filtres ECH¹¹	Si nécessaire		
Dispositifs pour aspirations trachéales¹²	Obligatoires en cas de ventilation invasive : associer le forfait 8		
BAVU¹³	non	non	1 ballon
Saturomètre¹⁴	non	non	Si nécessaire
Alarme déportée	non	non	Si nécessaire

⁶ Les ventilateurs doivent être conformes aux spécifications techniques minimales énoncées et doivent répondre aux exigences de la prescription (notamment en termes de réglages prescrits).

⁷ Un seul ventilateur à fournir chez un patient bénéficiant d'une stimulation phéniqque efficace.

⁸ Si nécessaire, le patient doit pouvoir disposer de 2 interfaces en même temps pour varier les points d'appui cutanés.

⁹ Canules non cumulables avec les canules trachéales inscrites à la LPPR au Titre II, chapitre 4, section 2 : B (tous codes)

¹⁰ Pour les canules réalisées dans d'autres matériaux, la fréquence de renouvellement est décrite à la LPPR au Titre II, chapitre 4, section 2 : B (tous codes) : canules trachéales.

¹¹ Filtres échangeurs de chaleur et d'humidité

¹² i.e. aspirateur trachéal avec batterie et sonde d'aspiration et système d'aspiration de secours

¹³ Ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle

¹⁴ Dispositif de mesure percutanée de la saturation artérielle en oxygène, muni d'une mémoire afin d'élaborer un rapport des résultats destiné au prescripteur

3. La prestation de mise en route, pendant le premier mois de traitement

3a. l'initiation de la ventilation est réalisée à l'hôpital

La prestation de mise en route est détaillée ci-après :

Echéance	Prestation à mettre en œuvre
Pendant l'hospitalisation	- Transmission de la prescription médicale, conforme aux exigences de la LPPR, au prestataire choisi par le patient..
A J1	- Mise en œuvre de la prestation d'installation technique le jour de la sortie d'hospitalisation (ou éventuellement le lendemain pour la prestation de niveau 1) - Transmission du rapport d'installation au prescripteur
Entre J8 et J15 *	- Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur En complément pour la prestation de niveau 3 : - Transmission au médecin prescripteur des données enregistrées entre J8 et J15 (y compris SpO ₂ ± PtcCO ₂)
A J28	- Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur - Transmission au médecin prescripteur des données enregistrées à J28 (y compris SpO ₂ ± PtcCO ₂) -

NB : J1 correspond à la journée d'installation à domicile

* Pour la prestation de niveau 1, la visite entre J8 et J15 peut être remplacée par la télétransmission des données et un contact téléphonique avec le patient .

3b. l'initiation de la ventilation est réalisée à domicile

Dans ce cas, l'initiation et la mise en route à domicile sont des étapes concomitantes.

La prestation de mise en route est détaillée ci-après :

Echéance	Etape de la mise en route et du suivi	Prestation à mettre en œuvre *
A J1	- Initiation de la ventilation par un médecin ou un kinésithérapeute*, conformément à la prescription médicale.	Visite à domicile pour : - Mise en œuvre de la prestation d'installation technique - Essai du masque et adaptation conformément à la prescription médicale. - Compte rendu auprès du prescripteur.
A J2	- Enregistrement sur une nuit de traitement de SpO ₂ ± PtcCO ₂	Visite à domicile pour : - Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur - Questionnement du patient sur son ressenti sous ventilation - Contrôle du masque et adaptation, si nécessaire - Compte rendu auprès du prescripteur
A J3	- Réajustement des réglages du ventilateur par un médecin ou un kinésithérapeute*, si nécessaire sur avis du prescripteur - Enregistrement sur une nuit de traitement de SpO ₂ ± PtcCO ₂	Visite à domicile pour : - Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur - Questionnement du patient sur son ressenti sous ventilation - Contrôle du masque et adaptation, si nécessaire - Compte rendu auprès du prescripteur - Transmission au prescripteur du rapport d'installation et des données enregistrées à J2 et J3
Entre J8 et J15	- Réajustement des réglages du ventilateur par un médecin ou un kinésithérapeute*, si nécessaire sur avis du prescripteur	Visite à domicile pour : - Relevé des durées d'utilisation, des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur - Compte rendu auprès du prescripteur
J28	- Enregistrement sur une nuit de traitement de SpO ₂ ± PtcCO ₂	Visite à domicile pour : - Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur - Transmission au prescripteur des données enregistrées entre J8 et J15 et à J28 - Au-delà de 28 jours, le suivi devient identique à celui des patients appareillés en secteur hospitalier.

NB : J1 correspond à la journée d'installation à domicile

* la prestation est mise en œuvre en collaboration avec un professionnel de santé (médecin ou kinésithérapeute ayant acquis une expérience dans la ventilation mécanique à domicile) comme indiqué dans les conditions de mise en route.

4. La prestation de suivi, au-delà du premier mois de traitement

La prestation de suivi est mise en œuvre en relais de la prestation de mise en route.

La prestation de suivi comprend :

1. des prestations techniques :

- rappel de l'information et de la formation technique relative au fonctionnement et à l'entretien du matériel, à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants
- rappel de l'information relative au respect des consignes de sécurité, à l'attention du patient, de son entourage familial et de ses soignants
- la vérification que le patient, son entourage familial et ses soignants utilisent le matériel de ventilation, conformément à la prescription médicale et dans le respect des consignes de sécurité (check-list à compléter),
- la surveillance et la maintenance technique comprenant le respect des exigences d'entretien du constructeur et la surveillance de l'état du matériel lors des visites à domicile, avec notamment :
 - remplacement du filtre d'entrée tous les 6 mois
 - remplacement du circuit tous les 6 mois pour la prestation de niveau 1 et tous les 3 mois pour les prestations de niveau 2 et de niveau 3
 - contrôle de l'humidificateur chauffant tous les 6 mois
 - contrôle de charge et d'usure de la batterie à chaque visite pour les prestations de niveau 2 et de niveau 3
 - remplacement de la valve expiratoire tous les 3 mois pour la prestation de niveau 3
- un service d'astreinte téléphonique 24 heures/jour et 7 jours/semaine,
- la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 24 h pour la prestation de niveau 1 et dans un délai de 12 h pour les prestations de niveau 2 et de niveau 3,
- le versement du surcoût de la consommation électrique.

2. des prestations administratives :

- la gestion du dossier administratif du patient,
- la gestion de la continuité des prestations, avec éventuellement un autre distributeur, en cas de changement temporaire de résidence du patient. Les conditions d'utilisation du ventilateur en dehors du domicile (ex : en voiture, en camping, en croisière ...) doivent être précisées au patient, si nécessaire.

3. des prestations générales :

- chez l'adulte, les visites à domicile à une fréquence de 3 à 6 mois pour la prestation de niveau 1 (une de ces visites peut être remplacée par la télétransmission des données et un contact téléphonique avec le patient) et à une fréquence de 1 à 3 mois pour les prestations de niveau 2 et de niveau 3,
- chez le patient pédiatrique, les visites à domicile à une fréquence de 1 à 3 mois, quel que soit le niveau de la prestation,
- après chaque visite, la transmission des données de suivi au médecin prescripteur et au médecin traitant :
 - Relevé des durées d'utilisation et des fuites ± autres données polygraphiques enregistrées par le ventilateur telles que demandées par le prescripteur.
 - Relevé de l'enregistrement sur une nuit de traitement de la saturation artérielle en oxygène transcutanée (SpO₂) et/ou de la capnographie transcutanée (PtcCO₂), sur demande du prescripteur.
 - Questionnement du patient sur son ressenti sous ventilation.
- l'information immédiate du médecin prescripteur et du médecin traitant en cas de non-observance constatée.

Spécifications techniques minimales des ventilateurs

Trois classes de ventilateurs sont distinguées :

1. ventilateurs sans batterie
2. ventilateurs avec batterie interne ou intégrable non support de vie
3. ventilateurs support de vie

Tous les ventilateurs doivent avoir les spécifications techniques suivantes :

- Conformité à une des normes suivantes (ou à une norme équivalente) :
 - Norme NF EN ISO 17510-1 : Thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil — Partie 1 : Équipement de thérapie respiratoire de l'apnée du sommeil
 - NF EN ISO 10651-6 Ventilateurs pulmonaires à usage médical — Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles — Partie 6 : Dispositifs d'assistance respiratoire à domicile
 - NF EN ISO 10651-2 Ventilateurs pulmonaires à usage médical — Exigences particulières pour la sécurité de base et les performances essentielles — Partie 2 : Ventilateurs pour soins à domicile pour patients dépendants
- Monitoring de la durée d'utilisation et des fuites
- Validation pour une utilisation avec un humidificateur chauffant
- Verrouillage automatique des réglages

Ventilateurs destinés à un usage pédiatrique

Seuls les ventilateurs ayant une destination spécifique pédiatrique (Indication prévue à la notice CE du ventilateur) doivent pouvoir faire l'objet d'une prescription chez les patients pédiatriques.

Les ventilateurs munis de batteries doivent avoir les spécifications techniques minimales suivantes :

- Le passage sur batterie doit être automatique
- Au moins 2h d'autonomie pour la batterie interne ou intégrable pour un ventilateur non support de vie (le fabricant doit préciser les conditions et les réglages dans lesquels le test a été réalisé)
- Au moins 4h d'autonomie pour la batterie interne ou intégrable et au moins 8 h d'autonomie pour l'ensemble batteries interne ou intégrable et batterie(s) externes pour un ventilateur support de vie (le fabricant doit préciser les conditions et les réglages dans lesquels le test a été réalisé)

Les alarmes minimales exigibles pour les ventilateurs avec batterie non support de vie sont celles de :

- Batterie vide
- Débranchement du courant électrique et passage sur batterie
- Débranchement du patient du ventilateur

Les alarmes minimales exigibles pour les ventilateurs support de vie sont celles de :

- Batterie vide
- Débranchement du courant électrique et passage sur batterie
- Débranchement du patient du ventilateur
- Alarme d'extinction pour confirmer l'arrêt du ventilateur (ou stratégie d'extinction en deux temps)

Spécifications techniques minimales des outils de surveillance à mémoire

Les outils de surveillance destinés au monitoring du patient à domicile, intégrés au ventilateur ou reliés à un moniteur externe, doivent être munis d'une mémoire afin d'élaborer un rapport des résultats destiné au prescripteur.

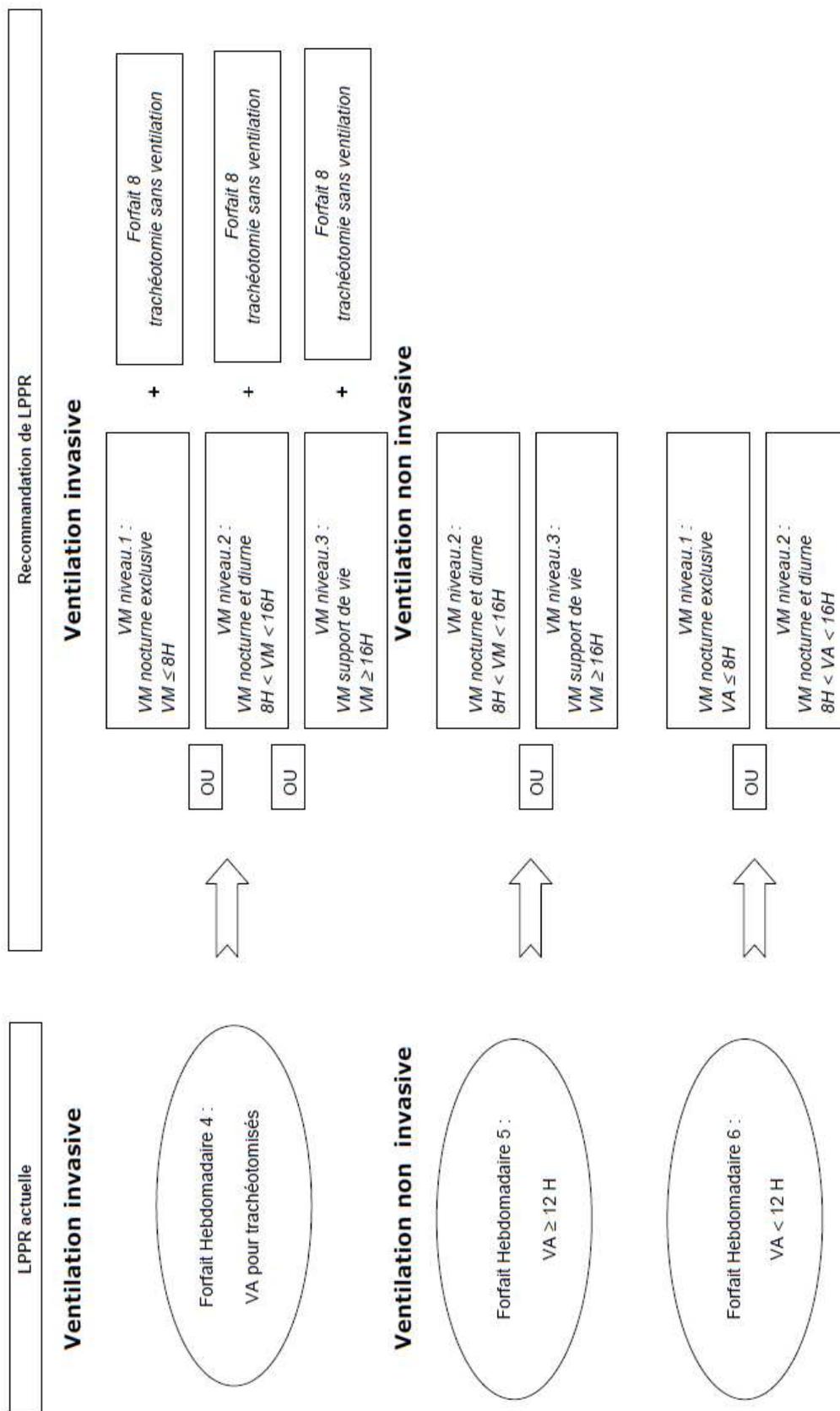
MODELE DE PRESCRIPTION

Patient :

Date :

VENTILATEUR - CHOIX DU FORFAIT- NOM DU PRODUIT-													
<input type="checkbox"/> 1 ventilateur non support de vie SANS batterie <u>Nom du ventilateur prescrit</u> : <input type="checkbox"/> 1 ventilateur non support de vie AVEC batterie <u>Nom du ventilateur prescrit</u> : <input type="checkbox"/> 2 ventilateurs support de vie AVEC batterie <u>Noms des ventilateurs prescrits</u> :	<input type="checkbox"/> 1 ^{ère} Prescription <input type="checkbox"/> Renouvellement Durée 1 AN (6 MOIS pour patient pédiatrique) <input type="checkbox"/> Modification de réglage												
REGLAGES													
Mode ventilatoire	Alarmes :	<input type="checkbox"/> Aucune : <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr><td style="width: 50%;">Vt bas</td><td style="width: 50%;"></td></tr> <tr><td>Basse P°</td><td></td></tr> <tr><td>Haute P°</td><td></td></tr> <tr><td>Fr Haute</td><td></td></tr> <tr><td>Autres</td><td></td></tr> </table>	Vt bas		Basse P°		Haute P°		Fr Haute		Autres	
Vt bas													
Basse P°													
Haute P°													
Fr Haute													
Autres													
Pression expiratoirecmH ₂ O* *Possibilité d'adapter entre cmH ₂ O et cmH ₂ O	Humidification :											
Pression Inspiratoire (=AI+PEP)cmH ₂ O* *Possibilité d'adapter entre cmH ₂ O et cmH ₂ O*												
IPAP maxcmH ₂ O	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON * *Possibilité d'adapter avec le patient											
Vt courant ou Vt cibleml* *Possibilité d'adapter entre ml et ml*	Réglages particuliers											
Fréquence minCycles/min* *Possibilité d'adapter entreet.....												
Ti min - Timax ou Ti ou I/E P° contrôléeS-.....SS OU/.....												
Pente *Possibilité d'adapter entreet.....												
Déclenchement inspiratoire *Possibilité d'adapter entreet.....	Durée de ventilation attendue											
Déclenchement expiratoire *Possibilité d'adapter entreet.....												
INTERFACE													
Type d'interface <input type="checkbox"/> canule de trachéotomie Nom, Taille Masque <input type="checkbox"/> nasal <input type="checkbox"/> narinaire <input type="checkbox"/> buconasal <input type="checkbox"/> buconarinaire <input type="checkbox"/> facial <input type="checkbox"/> embout buccal <input type="checkbox"/> masque buccal Nom, Taille..... <input type="checkbox"/> substitution vers un autre masque interdite <input type="checkbox"/> substitution au sein de la même catégorie autorisée													
OXYGENE DURANT LA VENTILATION													
Débit d'O₂ durant la ventilation :L/min													

Annexe 8. Comparaison de la nomenclature actuelle et de celle recommandée par la CNEDiMTS



Références

1. Muir JF, Cuvelier A, Benhamou D, Girault C. Ventilation à domicile. *Encycl Méd Chir Pneumol* 2000;6-040-L-40.
2. Roque d'Orbcastel O, Polu JM. L'assistance respiratoire à domicile, encore une exception française ? *Rev Mal Respir* 2004;21:345-9.
3. Comité économique des produits de santé. Rapport d'activité 2011. Paris: CEPS; 2012. http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Rapport_Activite_CEPS_Final_2011.pdf
4. Inspection générale des affaires sociales, Morel A, Kiour A, Garcia A. Evolution et maîtrise de la dépense des dispositifs médicaux. Tome 1. Paris: IGAS; 2010. <http://lesrapports.ladocumentationfrancaise.fr/BRP/114000137/0000.pdf>
5. Delaunois L. Physiopathologie de l'insuffisance respiratoire. Mécanismes, causes, conséquences. *Encycl Méd Chir Pneumol* 2001;6-040-H-10.
6. Haute Autorité de Santé. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire et de l'apnée du sommeil. Révision des descriptions génériques de la liste des produits et prestations remboursables (LPPR). Note de cadrage. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2011. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/dispositifs_medicaux_et_prestations_associees_pour_traitement_de_linsuffisance_respiratoire_et_de_lapnee_du_sommeil_-_note_de_cadrage.pdf
7. Piper AJ, Grunstein RR. Current perspectives on the obesity hypoventilation syndrome. *Curr Opin Pulm Med* 2007;13(6):490-6.
8. Nowbar S, Burkart KM, Gonzales R, Fedorowicz A, Gozansky WS, Gaudio JC, *et al.* Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome. *Am J Med* 2004;116(1):1-7.
9. Canadian Thoracic Society, McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, *et al.* Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011;18(4):197-215.
10. Ministère de la Santé et des services sociaux du Québec. Programme national d'assistance ventilatoire à domicile. Cadre de référence. Québec: MSSS; 2011. <http://publications.msss.gouv.qc.ca/acrobat/f/documentation/2011/11-936-01W.pdf>
11. Borel JC, Tamisier R, Gonzalez-Bermejo J, Baguet JP, Monneret D, Arnol N, *et al.* Noninvasive ventilation in mild obesity hypoventilation syndrome: a randomized controlled trial. *Chest* 2012;141(3):692-702.
12. Wijkstra PJ, Lacasse Y, Guyatt GH, Goldstein RS. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for stable chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2002; Issue 2:CD002878.
13. American Thoracic Society, European Respiratory Society. Standard for the diagnosis and management of patients with COPD. New York: ATS; 2004. <http://www.ers-education.org/lr/loginNew.aspx?id=44029&req=media>
14. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. A consensus conference report. *Chest* 1999;116(2):521-34.
15. Société de pneumologie de langue française. Recommandations pour la prise en charge de la BPCO. Prise en charge à l'état stable: Oxygénothérapie et ventilation au long cours. *Rev Mal Respir* 2003;20(3):4S50-3.
16. Cuvelier A, Viacroze C, Benichou J, Molano LC, Hellot MF, Benhamou D, *et al.* Dependency on mask ventilation after acute respiratory failure

- in the intermediate care unit. *Eur Respir J* 2005;26(2):289-97.
17. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease (revised 2011). [sl]: GOLD; 2011. http://www.goldcopd.org/uploads/users/files/GOLD_Report_2011_Feb21.pdf
18. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009;Issue 1:CD002769.
19. Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis, Cystic Fibrosis Trust. Standards of care and good clinical practice for the physiotherapy management of cystic fibrosis. Bromley: ACPCF; 2011. http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/Physio_standards_of_care.pdf
20. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004;125(1 Suppl):1S-39S.
21. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010;9(1):77-93.
22. American Thoracic Society, Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, *et al.* Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170(4):456-65.
23. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9(2):177-89.
24. Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. 117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders: congenital myopathies, congenital muscular dystrophies, congenital myotonic dystrophy and SMA (II) 4-6 April 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2004;14(1):56-69.
25. Piepers S, van den Berg JP, Kalmijn S, van der Pol WL, Wokke JH, Lindeman E, *et al.* Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: a review of the literature. *Amyotroph Lateral Scler* 2006;7(4):195-200.
26. Veterans Affairs Technology Assessment Program. Brief overview: systematic reviews for amyotrophic lateral sclerosis. Boston: VATAP; 2009. <http://www4.va.gov/VATAP/docs/ALS2009tagm.pdf>
27. Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009;Issue 4:CD004427.
28. Annane D, Orlikowski D, Chevret S, Chevrolet JC, Raphael JC. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007;Issue 4:CD001941.
29. Société française de neurologie, Association des neurologues libéraux de langue française, Haute Autorité de Santé. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Conférence de consensus, 23 et 24 novembre 2005, Centre universitaire méditerranéen Nice. Texte des recommandations [version longue]. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2006. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf
30. Perrin C. Moyens de suppléance de la fonction ventilatoire et leurs indications au cours de la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Rev Neurol* 2006;162(Spec No 2):4S261-5.

31. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Macleod H, Kinnear W, Oliver D, *et al.* Management of respiration in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler* 2006;7(1):5-15.
32. Eng D. Management guidelines for motor neurone disease patients on non-invasive ventilation at home. *Palliat Med* 2006;20(2):69-79.
33. European Federation of Neurological Societies, Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, *et al.* EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005;12(12):921-38.
34. National Institute for Health and Clinical Excellence. Motor neurone disease. The use of non-invasive ventilation in the management of motor neurone disease. NICE clinical guideline 105. London: NICE; 2010. <http://www.nice.org.uk/nicemedia/live/13057/49885/49885.pdf>
35. American Academy of Neurology, Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, *et al.* Practice parameter update. The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory practice parameter update: the care of the patient with therapies (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009;73(15):1218-26.
36. Agency for Healthcare Research and Quality, McCrory DC, Samsa GP, Hamilton BB, Govert JA, Matchar DB, *et al.* Treatment of pulmonary disease following cervical spinal cord injury. *Evid Rep Technol Assess* 2001;(27).
37. American Thoracic Society, Berry-Kravis EM, Ceccherini I, Keens TG, Loghmanee DA, Trang H, *et al.* An official ATS clinical policy statement: congenital central hypoventilation syndrome. Genetic basis, diagnosis, and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2010;181(6):626-44.
38. Association française contre les myopathies, Haute Autorité de Santé. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires. Recommandations pour la pratique clinique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2006. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rpc_vni_final_argumentaire.pdf
39. Veale D, Gonzalez-Bermejo J, Borel JC, Rida Z, Pontier S, Muir JF, *et al.* Mise en route d'une ventilation non invasive : pratiques actuelles et évolutions attendues. Enquêtes du groupe de travail CasaVNI. *Rev Mal Respir* 2010;27(9):1022-9.
40. Rabec C, Gonzalez-Bermejo J, Arnold V, Rouault S, Gillet V, Perrin C, *et al.* Mise en route d'une ventilation non invasive au domicile : propositions du groupe de travail Casavni. *Rev Mal Respir* 2010;27(8):874-89.
41. American Association for Respiratory Care, Hess DR, Kallstrom TJ, Mottram CD, Myers TR, Sorenson HM, *et al.* Care of the ventilator circuit and its relation to ventilator-associated pneumonia. *Respir Care* 2003;48(9):869-79.
42. Kelly M, Gillies D, Todd DA, Lockwood C. Heated humidification versus heat and moisture exchangers for ventilated adults and children. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2010;Issue 4:CD004711.
43. Felemban O, Leroux K, Aubertin G, Miandy F, Damagnez F, Amorim B, *et al.* Value of gas exchange recording at home in children receiving non-invasive ventilation. *Pediatr Pulmonol* 2011;46(8):802-8.
44. Haute Autorité de Santé. Surpoids et obésité de l'adulte : prise en charge médicale de premier recours. Recommandation de bonne pratique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2011. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-09/2011_09_30_obesite_adulte_argumentaire.pdf

45. Weitzenblum E, Kessler R, Canuet M, Chaouat A. Syndrome obésité-hypoventilation. Rev Mal Respir 2008;25(4):391-403.
46. Fuhrman C, Delmas MC. Epidémiologie descriptive de la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) en France. Rev Mal Respir 2010;27(2):160-8.
47. Orphanet. Prévalence des maladies rares : données bibliographiques. Classement par prévalence décroissante ou par nombre de cas publiés. Les Cahiers d'Orphanet 2012;(2).
48. Vaincre la Mucoviscidose, Institut national d'études démographiques. Registre français de la mucoviscidose. Bilan des données 2010. Paris: Vaincre la Mucoviscidose; 2012. http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/rapport_registre_2010.pdf
49. Comité de Pilotage des Etats Généraux de la Sclérose en plaques. Livre blanc de la sclérose en plaques. États Généraux de la SEP. Paris: Comité de pilotage des Etats généraux de la Sclérose en plaques; 2006. http://www.sante-aquitaine.net/cpm/aquise/sections/public/infos-sep/livre-blanc-sclerose-en_1/downloadFile/attachedFile/LivreblancDEF.pdf?nocache=1193486194.48
50. Fromont A. Épidémiologie de la sclérose en plaques : la particularité française. Rev Neurol 2009;165(8-9):671-5.
51. Haute Autorité de Santé. Paraplégie (lésions médullaires). Guide médecin. Guide Affection de longue durée. Saint Denis La Plaine: HAS; 2007. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/ald_20_guide_paraplegie_20_septembre_2007.pdf
52. Ralle P. La mesure des déficiences dans l'enquête "Handicaps, incapacités, dépendance". Rev Fr Aff Soc 2003;1(1-2):55-73.

Le groupe de travail

Le groupe de travail était composé des professionnels suivants :

- P^f François BOYER, Médecin spécialisé en médecine physique et de réadaptation, CHU de Reims (51) ;
- M. Pierre-Éric BROHM, Ergothérapeute, Croix-Rouge française Le Brassat, Meaux (77) ;
- P^f Antoine CUVELIER, Pneumologue, CHU de Rouen (76) ;
- P^f Brigitte FAUROUX, Pneumologue pédiatre, Hôpital Trousseau, Paris (75) ;
- D^f Jésus GONZALEZ, Pneumologue réanimateur, GH Pitié-Salpêtrière, Paris (75) ;
- M. Pascal GOUILLY, Kinésithérapeute, CHR Metz-Thionville, Metz (57) ;
- M. Pierre GRANDET, Kinésithérapeute, CHU de Bordeaux (33) ;
- D^f Cécilia NOCENT-EJNAINI, Pneumologue, CH de la Côte basque, Bayonne (64) ;
- P^f David ORLIKOWSKI, Neurologue réanimateur, Hôpital Raymond Poincaré, Garches (92) ;
- D^f François PARQUIN, Pneumologue réanimateur, Hôpital Foch, Suresnes (92) ;
- D^f Hervé PEGLIASCO, Pneumologue, cabinet libéral et Hôpital Ambroise Paré, Marseille (13) ;
- D^f Nathalie STREMLER-LE BEL, Pneumologue pédiatre, CHU Timone - Enfants, Marseille (13).

Les membres du groupe de travail ont été nommés par le bureau de la CNEDiMTS à partir des experts proposés par les conseils nationaux professionnels des spécialités médicales concernées, des experts ayant répondu à l'appel à candidatures et des experts connus de la HAS.

Conformément au décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004 (art. R. 161-84 à R.161-86 du Code de la sécurité sociale), tous les experts ont rempli une déclaration d'intérêts, mentionnant les liens directs ou indirects avec toute entreprise ou organisme intervenant dans le champ des missions de la HAS. Ces déclarations d'intérêts ont été rendues publiques sur le site Internet de la HAS.

L'analyse des déclarations d'intérêts a été réalisée selon les critères du « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts de la HAS¹⁵ » (adopté par le Collège de la HAS le 3 mars 2010). Un tableau récapitulatif des intérêts déclarés a été examiné par le bureau de la CNEDiMTS, qui a arrêté la composition finale du groupe de travail. Les intérêts déclarés par les experts retenus ont tous été considérés comme « non majeurs » par le bureau de la CNEDiMTS.

Le tableau récapitulatif des intérêts déclarés a été exposé et, le cas échéant, mis à jour, à partir des déclarations d'intérêts actualisées des experts au début de chaque réunion de groupe de travail et lors de la présentation de la position du groupe de travail en CNEDiMTS.

¹⁵ http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/guide_dpi.pdf

L'équipe

Ce dossier a été réalisé par Vanessa HERNANDO (chef de projet, Service évaluation des dispositifs, tél. : 01 55 93 72 37, e-mail : v.hernando@has-sante.fr) et Marie-Pierre TAVOLACCI (chargée de projet auprès de la Haute Autorité de Santé).

L'estimation des populations cibles a été réalisée par Emmanuelle SCHAPIRO (chef de projet, Service évaluation des dispositifs, tél. : 01 55 93 37 76, e-mail : e.schapiro@has-sante.fr).

La recherche et la gestion documentaire ont été effectuées par Sophie DESPEYROUX (documentaliste, Service documentation et information des publics, tél. : 01 55 93 73 54, e-mail : s.despeyroux@has-sante.fr) et Juliette CHAZARENG (assistante documentaliste, Service documentation et information des publics, tél. : 01 53 93 73 31, e-mail : j.chazareng@has-sante.fr).

L'organisation des réunions et le travail de secrétariat ont été réalisés par Hélène DE TURCKHEIM (tél. : 01 55 93 37 63, e-mail : h.deturckheim@has-sante.fr).

Responsables hiérarchiques :

- Hubert GALMICHE (Adjoint au chef du Service évaluation des dispositifs, tél. : 01 55 93 37 48, e-mail : h.galmiche@has-sante.fr) ;
- Catherine DENIS (Chef du Service évaluation des dispositifs, tél. : 01 55 93 37 40, e-mail : c.denis@has-sante.fr) ;
- Frédérique PAGÈS (Chef du Service documentation et information des publics, tél. : 01 55 93 73 23, e-mail : f.pages@has-sante.fr).



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur : www.has-sante.fr

ISBN : 978-2-11-128563-7