



Recommandations pour la pratique clinique

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

Mai 2006

Fiche de synthèse

Avec la participation méthodologique et le soutien financier de la



FICHE DE SYNTHÈSE DES RECOMMANDATIONS

I. THÈME DES RECOMMANDATIONS

Les recommandations concernent les aspects pratiques de la mise en œuvre, de l'adaptation et du suivi d'une ventilation non invasive en pression positive par voie nasale, buccale ou faciale (VNI), au long cours, à domicile, chez les patients atteints de maladies neuromusculaires (MNM) pour lesquels une VNI est prescrite.

II. POPULATION CONCERNÉE

- Les patients atteints de MNM, d'origine génétique ou non, qui ont une prescription de VNI au long cours.
- Les patients atteints de formes de MNM à évolution rapide font l'objet de discussion et de recommandations particulières.
- Des recommandations spécifiques sont formulées pour les patients pédiatriques.

III. CONTEXTE ET OBJECTIFS

- La nécessité de formuler des recommandations provient du décalage entre les résultats publiés dans la littérature et la réalité des observations de terrain, à domicile ou en consultation.
- Bien que des études cliniques d'évaluation de la VNI montrent qu'une gestion rigoureuse permet d'obtenir des résultats de qualité, les patients et leurs familles rencontrent des difficultés fréquentes concernant les aspects pratiques de la VNI.
- Les études cliniques et les publications s'attardent rarement sur les modalités pratiques de mise en œuvre, adaptation et suivi de la VNI, dont la description est faite, éventuellement, dans le paragraphe « Matériel et méthode » des articles.
- Les MNM sont des maladies rares, relativement peu connues tant des médecins, généralistes ou spécialistes, que du personnel paramédical.
- Le matériel et la technique de VNI sont relativement peu connus et maîtrisés dans leur application chez les patients atteints de MNM. De plus, l'évolution technologique permanente et la concurrence entre les fabricants de matériel font que la terminologie et les subtilités des modes de ventilation connaissent de nombreuses évolutions.

IV. MESSAGES CLÉS

- La VNI est la méthode de ventilation proposée en première intention en cas d'indication d'assistance ventilatoire chez un patient atteint de MNM. La mise en œuvre doit être effectuée dans un service spécialisé, adapté à l'âge et à la pathologie.

- Sachant que la faiblesse des muscles respiratoires retentit sur toutes les phases de la toux, la prescription de la VNI au long cours chez un patient atteint de MNM ne peut être envisagée qu'accompagnée d'une prise en charge spécifique du désencombrement par des techniques de toux assistée.
- Le personnel médical et paramédical, hospitalier et de proximité, intervenant chez le patient atteint de MNM doit être formé au matériel et aux techniques de VNI et de toux assistée.
- La mise en œuvre de la VNI au long cours nécessite le consentement éclairé du patient et éventuellement de sa famille. Ils doivent recevoir une information claire et complète concernant l'atteinte respiratoire, son évolution prévisible, les avantages et les inconvénients des méthodes possibles de prise en charge. Ils doivent également être formés à l'utilisation du matériel de ventilation et aux techniques d'assistance à la toux.
- Lorsque le choix du matériel et des réglages est fait, des adaptations sont souvent nécessaires. Le suivi rapproché ainsi que la recherche d'éventuelles causes d'insuccès et de leurs solutions sont indispensables.
- Une continuité des soins entre l'équipe qui met en œuvre la VNI et l'équipe qui intervient pour les soins à domicile est indispensable.
- Il faut assurer la surveillance périodique de l'état respiratoire du patient par le médecin traitant et l'équipe paramédicale de l'organisme prestataire (qui fournit et entretient le matériel) lors des visites à domicile, ainsi que par des consultations périodiques dans le service de soins où la VNI a été mise en œuvre.
- L'organisme prestataire est chargé de la gestion du matériel : entretien, fourniture et renouvellement des consommables, dépannage. À cet effet, une permanence 24 h/24 et 7 j/7 doit être assurée par une assistance téléphonique et/ou une intervention à domicile.
- En cas d'aggravation de l'insuffisance respiratoire sous VNI, de persistance des difficultés en dépit des changements de matériel et/ou des réglages, le médecin pourra proposer au patient, avec le soutien de son entourage, le recours à une ventilation par trachéotomie.

V. ÉTAPES DE LA PRISE EN CHARGE

