



Programme national
d'assistance ventilatoire
à domicile

CADRE DE RÉFÉRENCE



11-936-01W

Édition

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec

Le présent document est disponible uniquement en version électronique à l'adresse :
www.msss.gouv.qc.ca section **Documentation**, rubrique **Publications**.

Le genre masculin utilisé dans ce document désigne aussi bien les femmes que les hommes.

Dépôt légal

Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2011

Bibliothèque et Archives Canada, 2011

ISBN : 978-2-550-62260-4 (version PDF)

Tous droits réservés pour tous pays. La reproduction, par quelque procédé que ce soit, la traduction ou la diffusion de ce document, même partielles, sont interdites sans l'autorisation préalable des Publications du Québec. Cependant, la reproduction de ce document ou son utilisation à des fins personnelles, d'étude privée ou de recherche scientifique, mais non commerciales, sont permises à condition d'en mentionner la source.

© Gouvernement du Québec, 2011

SOMMAIRE EXÉCUTIF

Depuis la rédaction du cadre de référence en 2001, l'environnement du programme national d'assistance ventilatoire à domicile a évolué en fonction du vieillissement de la clientèle et de sa diversification, des pratiques médicales de plus en plus complexes et des changements de structures amenés par l'émergence des centres de santé et de services sociaux (CSSS), des réseaux locaux de services de santé et de services sociaux (RLSSS) et des réseaux universitaires intégrés de santé (RUIS).

C'est dans ce contexte que le ministère de la Santé et des Services sociaux a décidé, en janvier 2009, de créer un comité d'experts pour réviser le cadre de référence en assistance ventilatoire à domicile. Le mandat du comité est de réévaluer ce cadre de référence en fonction de la situation actuelle au Québec, de tenir compte des développements technologiques, d'analyser la problématique entourant l'organisation des soins aux usagers et de faire des recommandations sur les changements à apporter à ce cadre.

La structure mise en place ne répond plus aux besoins de la population. Elle se traduit par un allongement des délais d'attente pour certaines régions et une érosion de l'efficacité du programme.

Le comité ministériel a donc complètement révisé le cadre de référence de 2001 en fonction des éléments suivants : principes directeurs, objectifs généraux et spécifiques, clientèle visée, critères d'admissibilité, traitements et technologies utilisés, prise en charge, organisation des services dans une perspective de hiérarchisation des services, modèles de services, cheminement de l'utilisateur, formation des usagers et des intervenants et, finalement, mécanismes de suivi et d'évaluation. Une nouvelle version 2010 du cadre de référence est proposée.

L'évaluation des services d'assistance ventilatoire offerts en CHSLD ne fait pas partie du mandat du comité d'experts qui se limite aux soins à domicile.

À la suite des constats, le comité d'experts convient de principes directeurs pour encadrer les travaux :

- Hiérarchisation des services
- Participation des régions à l'organisation des services
- Qualité des services
- Services axés sur la personne
- Équité quant à l'accessibilité et à la prestation des services
- Utilisation responsable des ressources
- Offre globale de service

Cette révision a été effectuée en collaboration avec deux comités *ad hoc* de l'Association des pneumologues de la province de Québec (pour la clientèle adulte et pour la clientèle pédiatrique) qui ont révisé la littérature médicale et qui ont produit un rapport basé sur des données probantes. Le rapport complet sur la clientèle adulte est inclus à l'annexe I du cadre de référence. On y trouve les critères médicaux d'admissibilité suivants :

- 1) Problèmes neuromusculaires (dystrophie musculaire, syndrome postpoliomyélite, sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie musculaire spinale, traumatismes médullaires, sclérose en plaques)
- 2) Anomalies de la cage thoracique (cyphoscoliose, statut post-thoracoplastie)
- 3) Syndrome d'obésité-hypoventilation
- 4) Hypoventilation idiopathique

On y discute également de situations particulières :

- 1) La prise en charge de la maladie pulmonaire obstructive chronique dans ce programme n'est généralement pas recommandée.
- 2) L'obésité ou l'apnée obstructive du sommeil à elles seules ne justifient pas une prise en charge au PNAVD. Cependant, une obésité associée à une hypoventilation décrite à l'annexe I peut être admissible.
- 3) Les conditions de l'utilisateur associées aux modes de dégagement des sécrétions des voies respiratoires sont précisées.
- 4) Certains cas de fibrose kystique sont visés.
- 5) La stimulation phrénique intrathoracique contribuerait à améliorer les conditions de santé des personnes blessées médullaires. La stimulation phrénique intra-abdominale est à l'étude.

Le rapport pédiatrique est également disponible à l'annexe I. On y trouve les critères médicaux d'admissibilité suivants :

- 1) Insuffisance motrice y compris maladies neuromusculaires (dystrophies musculaires, amyotrophies spinales, etc.)
- 2) Anomalies thoraciques sévères (scoliose sévère, dystrophie thoracique asphyxiante, etc.)
- 3) Apnées obstructives sévères pour lesquelles une chirurgie ne peut améliorer de manière suffisante l'évolution, du moins à court ou à moyen terme (séquence de Pierre-Robin, paralysie des cordes vocales, mais aussi obésité morbide, etc.)
- 4) Anomalies du contrôle de la respiration primaire (syndrome d'hypoventilation alvéolaire congénital ou malédiction d'Ondine) ou secondaire (malformations d'Arnold-Chiari, néoplasies du tronc cérébral, etc.)

La prise en charge des usagers prend en considération les services nationaux en assistance ventilatoire à domicile, le besoin d'une décentralisation des services cliniques avec la création de nouveaux centres satellites régionaux lorsque la situation s'y prête. Le comité propose aussi une augmentation de la collaboration active entre les fiduciaires nationaux et les centres hospitaliers spécialisés en pneumologie adulte et pédiatrique.

Le rôle des fiduciaires nationaux est modulable selon les réalités régionales afin d'accroître la participation des régions. Les responsabilités plus significatives des agences de la santé et des services sociaux contribuent à améliorer la continuité des services de l'utilisateur et la coordination entre les partenaires de même qu'à consolider l'offre de services dans leur région. L'accent (mandat, conditions, procédures de désignation, responsabilités) est mis sur les établissements désignés centres satellites pour en favoriser le développement. Les établissements de proximité sont en mesure de s'impliquer davantage pour assurer le maintien à domicile. Les responsabilités des fournisseurs privés sont ajoutées afin de clarifier le partage des rôles entre les intervenants du secteur privé et ceux du secteur public.

Le cadre de référence propose une prestation de soins hiérarchisée basée sur trois modèles. Le premier modèle est celui des régions de Montréal (06) et de la Capitale-Nationale (03), où les services sont principalement pris en charge par les fiduciaires nationaux d'assistance ventilatoire, en collaboration avec les centres hospitaliers spécialisés. Le second modèle s'applique aux autres régions du Québec qui n'ont pas de centres satellites et où les intervenants des programmes nationaux collaborent avec les intervenants locaux tout en conservant une grande participation. Le troisième modèle est celui des régions où les centres satellites permettent une décentralisation maximale et une prise en charge locale. Le comité recommande de façon générale que l'initiation et l'adaptation à l'assistance ventilatoire se fassent dans la mesure du possible en clinique externe.

La formation des usagers et des intervenants demeure un défi majeur. Le comité recommande de consolider la formation continue, en particulier en région éloignée, et la mise en place de mécanismes de suivi et d'évaluation.

TABLE DES MATIÈRES

1.	MISE SUR PIED DU COMITÉ	1
1.1	Contexte	1
1.2	Mandat du comité de travail	2
2.	LIMITE DU CADRE DE RÉFÉRENCE	5
3.	PRINCIPES DIRECTEURS	7
4.	OBJECTIFS	9
4.1	Objectif général	9
4.2	Objectifs spécifiques	9
5.	CLIENTÈLE VISÉE	11
5.1	Usagers et famille	11
5.2	Lieu de résidence	11
6.	CRITÈRES GÉNÉRAUX D'ADMISSION	13
7.	CRITÈRES MÉDICAUX D'ADMISSIBILITÉ (CLIENTÈLE ADULTE ET PÉDIATRIQUE)	15
7.1	Contexte	15
7.2	Généralités	15
7.3	Catégories de diagnostics admissibles à une assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle adulte (pédiatrie)	16
7.4	Catégories de diagnostics admissibles à une assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle pédiatrique	17
7.5	Critères spécifiques	17
7.6	Oxygénothérapie en association avec l'assistance ventilatoire	17
7.7	Évaluation	18
7.8	Suivi médical	18
7.9	Implications du présent document par rapport aux recommandations 2001	18

8.	PRISE EN CHARGE	21
8.1	Services nationaux en assistance ventilatoire à domicile.....	21
8.2	Services satellites en assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle adulte et pédiatrique	23
8.3	Établissements de proximité	23
8.4	Centres hospitaliers disposant d'un service de pneumologie pour les adultes – quatre centres pédiatriques universitaires	24
8.5	Autres partenaires	25
9.	ORGANISATION DES SERVICES (RESPONSABILITÉS)	27
9.1	Ministère de la Santé et des Services sociaux.....	27
9.2	Fiduciaires nationaux	28
9.3	Agences de la santé et des services sociaux.....	29
9.4	Centres satellites	30
9.4.1	Mandat.....	30
9.4.2	Conditions minimales de base.....	30
9.4.3	Procédure de désignation.....	30
9.4.4	Responsabilités des centres satellites.....	31
9.5	Établissements de proximité	32
9.6	Fournisseurs privés	32
10.	PRESTATION DE SERVICES (TROIS MODÈLES).....	33
11.	CHEMINEMENT DE L'USAGER	38
12.	FORMATION.....	40
12.1	Programme d'enseignement destiné à l'utilisateur, à sa famille et aux autres personnes désignées qui assurent les soins dans la région	40
12.2	Programme de formation destiné aux professionnels de la santé œuvrant auprès de la clientèle ventilo-assistée	40
13.	MÉCANISMES DE SUIVI ET D'ÉVALUATION	42
14.	NOMENCLATURE DES APPAREILS ADMISSIBLES	44
15.	REMERCIEMENTS.....	46

ANNEXE I - RECOMMANDATIONS DE L'ASSOCIATION DES PNEUMOLOGUES DE LA PROVINCE DE QUÉBEC SUR LA VENTILATION À DOMICILE AU LONG COURS	50
ANNEXE II - SERVICES CLINIQUES.....	96

1. MISE SUR PIED DU COMITÉ

1.1 Contexte

La Direction générale des services de santé et médecine universitaire (DGSSMU) du ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS) souhaite réviser le cadre de référence en assistance ventilatoire à domicile.

En 2001, le MSSS constatait que, depuis de nombreuses années, des adultes et des enfants présentant des problèmes d'hypoventilation alvéolaire chronique nécessitant une assistance ventilatoire pouvaient bénéficier de services à domicile structurés dans les régions de Montréal, de la Capitale-Nationale et de l'Estrie, principalement pour la clientèle adulte. Les autres régions éprouvaient cependant de la difficulté à répondre à la demande de services, compte tenu de la complexité liée à l'évaluation, à l'organisation et à la continuité des services qui exigent une masse critique et une concentration de ressources nécessaire au maintien de l'expertise et de la qualité des services. De plus, l'effet du vieillissement de la population, l'accessibilité plus grande aux technologies et leur évolution, les nouvelles pratiques médicales, les changements des façons de faire dans la distribution des services et le désir de la clientèle d'être maintenue à domicile apportaient et allaient continuer d'apporter une augmentation de volume de cette clientèle.

Tous ces phénomènes amenèrent le MSSS à proposer des balises nationales d'organisation de services pour l'assistance ventilatoire à domicile tant pour les adultes que pour les enfants. Un cadre de référence a été élaboré en 2001, en collaboration avec un groupe d'experts cliniques et de responsables des agences régionales. Ce cadre traitait des principes directeurs, des objectifs du programme, de la clientèle visée, des critères d'admissibilité, des modes d'organisation de services y compris les appareils et les mécanismes de suivi et d'évaluation du programme. Il tenait également compte des besoins spécifiques et des particularités propres aux deux clientèles. Ce document constituait un premier déblayage dans un contexte où les services évoluaient et changeaient rapidement. Il traçait les orientations générales qui allaient guider l'organisation des services en assistance ventilatoire à domicile au cours des prochaines années. On prévoyait déjà qu'une réévaluation de l'approche retenue devrait être réalisée.

Le cadre de référence en assistance ventilatoire de 2001 créait le Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD) offrant une gamme de services pour les clientèles souffrant d'hypoventilation alvéolaire chronique. Deux fiduciaires étaient alors nommés pour garantir des services de qualité et distribués de façon équitable dans toutes les régions. La clientèle adulte de l'est du Québec était prise en charge par l'Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec (IUCPQ) avec un réseau d'intervenants hiérarchisé et intégré au sein du RUIS Laval et de la région de la Mauricie et du Centre-du-Québec. Par ailleurs, le Centre universitaire de santé McGill (CUSM) prenait en charge celle de l'ouest du Québec ainsi que la clientèle pédiatrique et les personnes blessées médullaires ventilo-assistées pour tout le Québec. Plus tard, le fiduciaire de Montréal a mis en place deux centres satellites dans les régions des Laurentides (2003) et de Laval (2008) et soutient la région de l'Estrie qui a pris en charge sa clientèle adulte et pédiatrique afin de devenir un centre satellite désigné. Il soutient également la région de la Capitale-Nationale qui a pris en charge sa clientèle pédiatrique dans le même objectif.

En 2008, les structures mises en place ne répondent plus aux besoins de la population. La demande pour des services surspécialisés à domicile s'est accrue, d'où le fait que certaines difficultés à répondre aux besoins de la population se sont manifestées par des listes d'attente, des délais de prise en charge et des hospitalisations prolongées pour certaines régions. Les ressources spécialisées s'épuisent et sont difficilement renouvelables. Face à cette augmentation de la demande et compte tenu de la réalité organisationnelle du réseau (CSSS, RLS, RUIS), une analyse de la situation par un comité d'experts devenait nécessaire pour actualiser le cadre de référence élaboré en 2001.

1.2 Mandat du comité de travail

La Direction de l'organisation des services médicaux et technologiques (DOSMT) a décidé de créer un comité d'experts pour analyser la problématique touchant l'organisation des soins aux usagers et pour lui faire des recommandations sur les changements à apporter.

On a confié au comité le mandat d'évaluer et de réviser :

- Les principes directeurs
- Les objectifs généraux et spécifiques
- La clientèle visée
- Les critères d'admissibilité
- Les traitements et technologies utilisés
- La prise en charge
- L'organisation des services dans une perspective de hiérarchisation des services
- Les modèles de prestation des services
- Le cheminement de l'utilisateur
- La formation
- Les mécanismes de suivi et d'évaluation

Le comité devait tenir compte de l'évolution de la clientèle et de la réalité organisationnelle du réseau (CSSS, RLS, RUIS) et consolider la performance et l'expertise des services de santé de première ligne concernés. Il devait tenir compte de la présence des services nationaux en assistance ventilatoire à domicile, de la décentralisation des services cliniques avec la mise en place des centres satellites et avec la prise en charge du suivi à domicile par les intervenants locaux, des centres hospitaliers spécialisés en pédiatrie et en pneumologie pour les adultes et de la gestion centralisée des appareils et de leur mode de paiement tout en assurant une continuité et une qualité des services sans égard au lieu de résidence de l'utilisateur au Québec.

Le comité devait également signaler les clientèles et les traitements en émergence afin de s'assurer qu'aucune pathologie ne soit laissée sans prise en charge.

Le comité de travail est un comité consultatif auprès du MSSS et il relève de la DGSSMU, plus spécifiquement du Service du développement et de l'évaluation des technologies (SDET) au sein de la DOSMT.

Le comité est formé de 18 membres représentant :

- 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.

2. LIMITE DU CADRE DE RÉFÉRENCE

L'évaluation des services offerts en CHSLD n'est pas l'objet du cadre de référence qui se concentre sur les soins à domicile. Mais, dans un contexte de réseaux locaux de services (RLS), il est tout à fait souhaitable de mettre en place une équipe intégrée de services d'assistance ventilatoire à domicile et d'assistance ventilatoire en CHSLD. Pour ce faire, il est possible d'établir des ententes de service formelles entre établissements tout en respectant le contexte régional et en préservant le financement réservé à chaque mission.

3. PRINCIPES DIRECTEURS

La responsabilité populationnelle doit guider l'action des acteurs des réseaux locaux de services de santé et de services sociaux.

Hiérarchisation des services

La hiérarchisation des services est un principe qui garantit les actions suivantes : une utilisation optimale des ressources, tout en maintenant le niveau de qualité des soins et services établis, selon des normes définies par les services nationaux à la tête de cette hiérarchie; une meilleure complémentarité des services; un cheminement fluide de l'utilisateur entre les services de première, deuxième et troisième ligne. La hiérarchisation repose également sur un partage des responsabilités des différents partenaires, notamment l'utilisateur, les proches aidants, les professionnels de la santé, les organismes communautaires, les établissements du réseau et les entreprises privées.

Participation des régions à l'organisation des services

Chaque région doit contribuer à l'organisation des services pour la clientèle de son territoire en tenant compte des rôles qui lui sont dévolus en relation avec les services nationaux. L'organisation des services ultraspecialisés est effectuée en fonction des balises nationales, de la participation requise de chacune des régions, en tenant compte de la réalité de chacune d'elles, des caractéristiques de la clientèle, du profil géographique et des ressources existantes.

Qualité des services

La population doit avoir accès à des services continus et de qualité, en fonction d'une masse critique de la clientèle et d'un programme de formation continue fondé sur des études probantes quant aux approches, thérapies et technologies utilisées. Doivent également faire partie intégrale du service, un programme de mise à jour continue des compétences du personnel et un programme de gestion de la qualité.

Services axés sur la personne

Le service est centré sur la personne et adapté à ses besoins dans le respect de sa dignité et de son autonomie. La personne reçoit l'information nécessaire concernant le traitement et ses conséquences de façon à faire un choix éclairé dans le respect de son droit à l'autodétermination.

Équité quant à l'accessibilité et à la prestation des services

Les services sont accessibles à la clientèle de toutes les régions du Québec. Tous les usagers, quelle que soit leur région, ont accès à un continuum de services bien que les responsabilités des intervenants puissent varier. La clientèle a accès aux services cliniques permettant de maximiser le maintien à domicile.

Utilisation responsable des ressources

Compte tenu de l'importance des aspects « résultats, coûts et qualité de vie », l'organisation et le fonctionnement des services répondent à des critères d'efficience et d'efficacité clinique, matérielle et financière afin d'optimiser l'utilisation des ressources disponibles. Ainsi, le financement d'un appareil doit être assuré prioritairement par les agents payeurs potentiels¹.

Offre globale de service

Les services d'assistance ventilatoire à domicile se basent sur une offre globale de service à la clientèle. Cette offre débute par l'évaluation et s'inscrit dans un continuum de services dans lequel l'appareil et les fournitures sont une composante de l'offre globale de service (chapitre 9).

1. Autres que le MSSS.

4. OBJECTIFS

4.1 Objectif général

Fournir des balises pour l'organisation des services nationaux en assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle adulte et la clientèle pédiatrique nécessitant ce type de services.

4.2 Objectifs spécifiques

- Définir la clientèle visée;
- Définir les critères d'admissibilité de la clientèle;
- Définir une offre de services;
- Préciser le partage des responsabilités entre les différentes instances visées;
- Élaborer un mécanisme de suivi et d'évaluation de gestion.

5. CLIENTÈLE VISÉE

5.1 Usagers et famille

Clientèle adulte

La clientèle adulte visée comprend les personnes présentant une hypoventilation alvéolaire chronique quelle que soit son origine, qui s'accompagne de dyspnée incapacitante, d'une réduction de la tolérance à l'effort, d'une rétention progressive de gaz carbonique, d'une hypoxémie chronique et souvent de difficultés grandissantes dans la réalisation des tâches inhérentes à la vie quotidienne.

Clientèle pédiatrique

La clientèle pédiatrique inclut les nourrissons (moins de 1 an), les enfants (de 1 à 12 ans) et les adolescents (de 13 à 17 ans) qui nécessitent une assistance ventilatoire.

Chacun de ces groupes appartient à des catégories diagnostiques très variées qui diffèrent fréquemment de celles des adultes. Cette clientèle est évaluée alors que la croissance somatique, la maturation de la fonction pulmonaire et le contrôle respiratoire peuvent changer rapidement. Compte tenu de l'importance du potentiel de croissance des nourrissons et des enfants, tout dysfonctionnement du système respiratoire chez l'enfant est considéré comme un processus dynamique évolutif. Le dénouement potentiel chez les enfants diffère de celui des adultes : l'état clinique de bon nombre d'usagers pédiatriques s'améliorera et le besoin de soutien ventilatoire diminuera. La détérioration ne constitue pas une issue inexorable. Le client pédiatrique ne représente pas une entité uniforme ou un adulte en petit : on note par exemple des diversités dans le poids, la capacité pulmonaire et le nombre d'alvéoles. Plusieurs enfants atteints de maladies respiratoires n'ont pas appris à s'alimenter (trop de difficultés respiratoires) ou à parler (présence d'une trachéotomie) lorsqu'ils doivent quitter l'hôpital.

La situation de la clientèle pédiatrique (approches cliniques, techniques et problèmes) se distingue de celle des adultes et commande des services adaptés aux phases du développement et aux besoins des enfants à travers les différentes étapes de leur croissance.

Ces deux clientèles doivent répondre aux critères médicaux spécifiques du cadre de référence actuel pour l'admissibilité des services d'assistance ventilatoire à domicile.

5.2 Lieu de résidence

Le lieu de résidence doit correspondre à la définition du domicile présentée ci-après et il doit, de plus, être jugé adéquat pour la prestation des services requis.

« Le domicile est le lieu où réside une personne, au sens d'un logement privé ou d'un établissement domestique autonome, ce qui comprend la maison privée, le logement ou l'appartement, la chambre, le logement dans un HLM.

Les logements situés dans des conciergeries ou dans des résidences privées offrant des services à des personnes retraitées ou semi-retraitées sont considérés comme des domiciles seulement pour les services non couverts dans les baux et contrats convenus entre les promoteurs ou les propriétaires et les locataires.

Les ressources de type familial (familles d'accueil et résidences d'accueil) sont considérées comme des établissements domestiques autonomes seulement pour la prestation des services pour lesquels elles ne sont pas rémunérées.

Les établissements de santé, les centres de réadaptation, les centres d'hébergement et de soins de longue durée publics et privés (conventionnés ou non conventionnés) de même que l'ensemble des ressources intermédiaires ne sont pas considérés comme des domiciles². »

2. Extrait de : *Services à domicile de première ligne : cadre de référence*, Ministère de la Santé et des Services sociaux, Québec, 1999, p. 10.

6. CRITÈRES GÉNÉRAUX D'ADMISSION

Les critères généraux d'admission sont les suivants :

- L'utilisateur doit répondre aux critères médicaux définis au présent cadre de référence;
- L'utilisateur doit avoir un médecin traitant;
- L'utilisateur et son représentant légal, dans le cas d'un enfant mineur, doivent consentir³ à recevoir des soins et services d'assistance ventilatoire à domicile;
- L'utilisateur et son entourage doivent respecter les mesures de sécurité inhérentes à l'utilisation des appareils et, s'il y a lieu, de l'oxygène (selon le Cadre de référence du programme national d'oxygénothérapie à domicile);
- L'utilisateur, la famille et son entourage doivent collaborer au traitement;
- L'utilisateur ou son représentant s'engage à :
 - être fidèle au protocole thérapeutique, sinon l'octroi de l'appareil peut cesser;
 - accepter que l'assistance ventilatoire à domicile soit arrêtée si l'état clinique s'améliore;
 - accepter que l'évaluation des besoins de soins et services de l'utilisateur soit minimalement faite annuellement et selon la fréquence déterminée dans les critères médicaux;
 - accepter d'utiliser et d'entretenir les appareils selon les consignes fournies;
- L'environnement de l'utilisateur à domicile doit permettre le traitement;
- Une évaluation clinique spécialisée préalable devrait être réalisée par un pneumologue pour la clientèle adulte ou par un pneumologue pédiatre pour la clientèle pédiatrique. L'admission aux services nationaux d'assistance ventilatoire à domicile est approuvée par le directeur médical du fiduciaire national ou du centre satellite⁴ concerné en collaboration avec l'équipe multidisciplinaire y compris l'utilisateur ou son représentant légal.

3. Pour la clientèle pédiatrique, la personne exerçant un choix éclairé sera variable selon l'âge. Chez le très jeune enfant, ce choix sera celui des parents ou tuteurs de l'enfant et il faut s'assurer que ce choix éclairé respecte bien le meilleur intérêt de ce dernier. Pour l'enfant plus vieux, le choix sera autant celui des parents que de l'enfant et l'équipe aura à s'assurer que les choix concordent. La situation de l'adolescent est spéciale : il a à la fois le droit légal à une décision personnelle tout en étant toujours en état de dépendance économique face à ses parents. L'équipe aura à s'assurer que les choix exprimés par l'adolescent sont éclairés et respectés.

4. En collaboration avec le directeur médical du fiduciaire national.

7. CRITÈRES MÉDICAUX D'ADMISSIBILITÉ (CLIENTÈLE ADULTE ET PÉDIATRIQUE)

Les critères médicaux d'admissibilité sont issus des recommandations de l'Association des pneumologues de la province de Québec (APPQ) sur la ventilation à domicile au long cours.

7.1 Contexte

Ce chapitre a été préparé par un comité *ad hoc* présidé par le Dr François Maltais et formé à la demande du Dr Alain Beaupré, président de l'APPQ. Il s'inscrit dans une démarche plus générale visant à réviser l'organisation de l'assistance ventilatoire à domicile au long cours au Québec. Il comprend dans un premier temps les généralités en ce qui concerne l'assistance ventilatoire au long cours. Il offre ensuite, de façon plus précise, des indications courantes de ce type de traitement. L'objectif de ce chapitre est de refléter l'opinion des pneumologues québécois ainsi que des pneumologues pédiatres sur la pratique médicale de l'assistance ventilatoire à domicile au long cours sur notre territoire. Il s'inspire des recommandations canadiennes sur l'assistance ventilatoire à domicile au long cours (document qui est actuellement en préparation) mais ne constitue pas en soi un guide de pratique médicale. Certaines indications touchent particulièrement la clientèle pédiatrique. L'APPQ est toutefois d'avis que la clientèle âgée de 16 ans et plus peut être évaluée et traitée par les pneumologues pour adultes.

7.2 Généralités

Le succès de l'assistance ventilatoire à domicile est tributaire de la motivation et de la compréhension de l'utilisateur et de sa famille face à ce traitement. L'utilisateur doit être capable d'utiliser seul ou avec l'aide de son entourage l'appareil requis. Il devrait pouvoir recevoir ce traitement en dehors d'un hôpital de soins aigus.

Au cours des dernières années, les appareils de ventilation et les interfaces qui y sont associées se sont développés de façon considérable. Les ventilateurs sont maintenant plus simples à utiliser de sorte qu'un nombre grandissant d'utilisateurs a accès à ce type de traitement. Parallèlement à ces développements technologiques, l'amélioration et la diversité des masques et autres interfaces permettant d'administrer de façon non effractive la ventilation ont également favorisé l'utilisation plus répandue de l'assistance ventilatoire au long cours. Plus rarement, la ventilation devra se faire à l'aide d'une canule trachéale.

Le plus souvent, l'assistance ventilatoire à domicile se limite à administrer le support ventilatoire la nuit. Toutefois, lorsque la maladie progresse, il peut être nécessaire d'offrir un support diurne afin de soulager les signes et symptômes reliés à l'insuffisance respiratoire chronique. Pour ce faire, la ventilation au moyen d'une pièce buccale ou nasale reliée à un ventilateur monté sur le fauteuil roulant est très utile.

Lorsque la toux est inefficace, des manœuvres de dégagement des voies respiratoires doivent être mises en place afin de minimiser les risques de complications infectieuses et de favoriser la sécurité des utilisateurs. Ces manœuvres, décrites à l'annexe I, sont importantes puisqu'elles peuvent prévenir des épisodes d'aggravation de l'insuffisance respiratoire menant l'utilisateur à l'hôpital.

La stimulation phrénique implantée est une méthode efficace d'assistance ventilatoire au long cours. Lorsqu'utilisée selon les normes médicales reconnues, elle favorise, chez l'utilisateur qui nécessite un support ventilatoire continu, l'autonomie et la qualité de vie en diminuant les besoins de ventilation mécanique. Cette technique actuellement peu utilisée (moins de 10 cas au Québec) sera décrite de façon plus détaillée à l'annexe I.

7.3 Catégories de diagnostics admissibles à une assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle adulte ⁵

- a) Problèmes neuromusculaires : par exemple, dystrophie musculaire, syndrome post-poliomyélite, sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie musculaire spinale, traumatisme médullaire, sclérose en plaques.
- b) Anomalies de la cage thoracique : par exemple, cyphoscoliose, status post-thoracoplastie.
- c) Obésité-hypoventilation.
- d) Hypoventilation idiopathique.

Les conditions d'admissibilité de ces catégories de diagnostics sont détaillées à l'annexe I. Cette liste n'est pas exhaustive, d'autres indications pouvant s'y ajouter selon l'évolution de la pratique médicale.

Cas spécifiques :

- Maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC)

L'APPQ est d'avis qu'actuellement, l'assistance ventilatoire au long cours ne peut être recommandée dans la MPOC compte tenu de l'absence d'études démontrant clairement un avantage à ce traitement tant pour ce qui est 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 usagers qui sont des candidats potentiels à une transplantation pulmonaire ou chez des usagers hospitalisés à répétition avec une insuffisance respiratoire hypercapnique et qui ont répondu de façon favorable à un support par ventilation non efficace durant l'hospitalisation. De plus, dans de rares cas, des usagers atteints de MPOC trachéostomisés et ventilo-assistés, dont le sevrage est impossible, pourront être considérés pour la ventilation à domicile en période de stabilité clinique et physiologique.

- Fibrose kystique du pancréas

Dans ces cas, l'assistance ventilatoire au long cours peut servir de pont entre l'insuffisance respiratoire chronique et la transplantation. Comme c'est le cas pour les usagers atteints de MPOC, il apparaît raisonnable de considérer la ventilation chez les usagers atteints de fibrose kystique hospitalisés à répétition avec une insuffisance respiratoire hypercapnique et qui ont répondu de façon favorable à un support par ventilation non efficace durant l'hospitalisation.

⁵ Ces catégories de diagnostics admissibles peuvent être applicables en pédiatrie.

7.4 Catégories de diagnostics admissibles à une assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle pédiatrique

- a) Insuffisance motrice y compris maladies neuromusculaires (dystrophies musculaires, amyotrophies spinales, etc.).
- b) Anomalies thoraciques sévères (scoliose sévère, dystrophie thoracique asphyxiante, etc.).
- c) Apnées obstructives sévères pour lesquelles une chirurgie ne peut améliorer de manière suffisante l'évolution, du moins à court ou à moyen terme (séquence de Pierre-Robin, paralysie des cordes vocales, mais aussi obésité morbide, etc.).
- d) Anomalies du contrôle de la respiration primaire (syndrome d'hypoventilation alvéolaire congénital ou malédiction d'Ondine) ou secondaire (malformations d'Arnold-Chiari, néoplasies du tronc cérébral, etc.).

7.5 Critères spécifiques

L'assistance ventilatoire à domicile est considérée comme admissible chez un usager qui présente une insuffisance respiratoire en présence d'au moins un des symptômes et signes suivants :

- a) Signes d'hypoventilation diurne ou nocturne : par exemple, céphalée matinale, hypersomnolence diurne, fatigue, perturbation du sommeil, orthopnée par faiblesse du diaphragme, etc.
- b) Acidose respiratoire partiellement ou complètement compensée ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg).
- c) Hypoventilation nocturne significative ou désaturation nocturne en oxygène non reliée à des phénomènes d'apnée obstructive. Il est difficile d'adopter une définition exacte de l'hypoventilation nocturne significative. Toutefois, l'American College of Chest Physicians considère comme significative toute désaturation inférieure à 88 % dont la durée est d'au moins cinq minutes consécutives. Plus récemment, l'American Academy of Sleep Medicine a suggéré que l'hypoventilation nocturne soit démontrée par une augmentation ≥ 10 mmHg de la PaCO_2 en comparaison avec les valeurs obtenues à l'éveil, en décubitus dorsal.

Tout en reconnaissant une possible confusion dans l'ordonnance médicale et l'évaluation des usagers, il est important de saisir que les indications ainsi que les critères oxymétriques utilisés pour définir les besoins d'assistance ventilatoire ne soient pas les mêmes que ceux qui servent à établir les besoins d'oxygénothérapie.

7.6 Oxygénothérapie en association avec l'assistance ventilatoire

Dans certains cas, l'assistance ventilatoire seule ne sera pas suffisante pour assurer une oxygénation adéquate. Il n'existe pas de preuves scientifiques pour orienter la conduite médicale dans cette situation. Dans le cas d'une hypoxémie persistante (diurne et nocturne) ou d'une hypoxémie nocturne isolée qui persiste malgré un support ventilatoire adéquat, les mêmes critères d'éligibilité à l'oxygénothérapie à long terme que ceux relatifs à la MPOC peuvent raisonnablement s'appliquer, tels qu'ils sont définis dans le cadre de référence du Programme national d'oxygénothérapie à domicile de 2010 au Québec.

7.7 Évaluation

L'évaluation initiale des usagers et la décision d'amorcer l'assistance ventilatoire à domicile devraient être sous la responsabilité d'un pneumologue. Si cela n'était pas possible, ces actes pourraient alors être faits par un médecin non pneumologue, familier avec cette problématique. Dans ce cas, la décision d'amorcer l'assistance ventilatoire au long cours devrait être sanctionnée par un pneumologue. Plusieurs facteurs non médicaux, notamment des facteurs reliés à l'usager ainsi qu'à sa famille de même que des facteurs environnementaux, sont également importants dans la décision thérapeutique d'amorcer l'assistance ventilatoire à domicile. Par exemple, le milieu de vie de même que la motivation de l'usager devraient être évalués de façon attentive. Une équipe multidisciplinaire d'intervenants où siègent un médecin pneumologue, un infirmier ou une infirmière, un inhalothérapeute, un travailleur social, le médecin traitant ou tout autre intervenant significatif, devrait participer à l'évaluation globale de tous les usagers. Cette évaluation multidisciplinaire est importante pour optimiser les chances de succès de la ventilation au long cours. On ne pourrait évidemment trouver de telles équipes dans tous les hôpitaux. Étant donné que l'assistance ventilatoire au long cours requiert une expertise toute particulière, les cas de ventilation devraient être dirigés, selon la situation, vers les services nationaux ou les services satellites en assistance ventilatoire.

En plus de l'évaluation médicale et paramédicale, on devrait effectuer des tests de fonction respiratoire, l'évaluation de la force des muscles respiratoires et de l'efficacité de la toux, la gazométrie artérielle, la radiographie pulmonaire, l'oxymétrie nocturne et l'échographie cardiaque, de même que tout autre test que le médecin juge approprié. Des techniques de dégagement des voies respiratoires devraient être mises en place lorsque jugées nécessaires.

7.8 Suivi médical

Le suivi des usagers avec assistance ventilatoire devrait être effectué en collaboration avec le médecin traitant qui devra pouvoir accéder à un centre-ressource en ventilation. La réévaluation par le pneumologue est également importante pour s'assurer que le niveau d'assistance ventilatoire répond aux besoins de l'usager. L'équipe multidisciplinaire devrait également participer au suivi et au maintien à domicile.

7.9 Implications du présent document par rapport aux recommandations 2001

Le présent document traite de certains types de traitement qui n'étaient pas couverts par le cadre de référence de l'assistance ventilatoire de 2001. Ces changements pourraient avoir des répercussions financières ainsi que des implications sur les besoins de personnel pour soutenir l'assistance ventilatoire au Québec. Parmi ceux-ci, nous retenons :

- a) La mention spécifique selon laquelle la prise en charge des sécrétions des voies aériennes fait partie intégrante du traitement lorsque cela est indiqué;
- b) La reconnaissance que la stimulation phrénique implantée est une modalité d'assistance ventilatoire au long cours couverte par le présent programme; cette modalité est évaluée et gérée par le fiduciaire national selon l'entente avec le MSSS.

- c) La possibilité qu'un traitement par Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) puisse être offert dans certains cas de syndrome d'obésité-hypoventilation.

Ces changements sont discutés à l'annexe I.

8. PRISE EN CHARGE

Le programme d'assistance ventilatoire à domicile s'étend à toutes les régions du Québec et il est offert aux personnes admissibles décelées par les établissements et les quatre centres pédiatriques universitaires :

POUR LA CLIENTÈLE ADULTE

- Les deux services nationaux en assistance ventilatoire pour l'ensemble du Québec
- Les services satellites pour certaines régions
- Les centres spécialisés avec service de pneumologie
- Les établissements situés à proximité de l'utilisateur dans sa région d'origine

POUR LA CLIENTÈLE PÉDIATRIQUE

- Le service national pour l'ensemble du Québec
- Les services satellites pour certaines régions
- Les établissements situés à proximité de l'utilisateur dans sa région d'origine
- Les quatre centres pédiatriques universitaires

Chacun de ces groupes d'établissements doit assumer des rôles et des responsabilités pour assurer des services adéquats à la clientèle et maintenir un véritable continuum de services allant des services les plus surspécialisés aux services auprès de l'utilisateur dans son milieu de vie, après son retour à domicile. Ces rôles et responsabilités sont décrits au chapitre 9. Le cheminement de la clientèle est indiqué au chapitre 11.

8.1 Services nationaux en assistance ventilatoire à domicile

Les services nationaux en assistance ventilatoire à domicile visent la clientèle de leurs régions respectives et du bassin de desserte désigné et assument l'ensemble des rôles et responsabilités qui leur sont dévolus (chapitre 9.2).

Le développement, la mise à jour du programme et de l'expertise

La première responsabilité des services nationaux en assistance ventilatoire à domicile est d'assurer le développement, la mise en place et la mise à jour du programme national d'assistance ventilatoire à domicile, afin de permettre l'accessibilité aux services pour la clientèle visée. Cette responsabilité se traduit par des activités de conception de programme, de suivi et d'évaluation. Il s'agit aussi de développer, d'évaluer et de mettre à jour les différents protocoles cliniques, en collaboration avec les partenaires directement concernés. L'expertise développée par les services nationaux est également mise à la disposition des établissements de leur bassin de desserte.

La gestion centralisée des appareils

L'évolution très rapide des technologies milite en faveur de la concentration de la gestion des appareils pour une question d'efficacité, de contrôle de la qualité et de coûts. La présence d'un service de génie biomédical ayant développé une expertise particulière dans les soins respiratoires à domicile constitue un atout important.

Le service national en assistance ventilatoire à domicile doit assurer la « veille technologique » en étant à l'affût des nouvelles technologies. Il doit assurer la mise en place d'un plan triennal d'acquisition de ces appareils spécialisés et des processus d'évaluation, d'acquisition, d'allocation et d'entretien.

Dans le respect des règles d'admissibilité au programme, l'attribution des appareils et des fournitures est la responsabilité des services nationaux en assistance ventilatoire à domicile selon les critères définis préalablement par ceux-ci, en collaboration avec les agences de la santé et des services sociaux de Montréal et de la Capitale-Nationale et approuvés par le MSSS. Ces services établissent, au besoin, des ententes avec des partenaires à ce sujet.

Pour ce qui est de l'achat, de la distribution et de la facturation des appareils destinés aux services satellites et à la clientèle pédiatrique, le service national doit tenir compte des organisations déjà existantes et établir avec celles-ci des modalités particulières de fonctionnement.

DÉSIGNATION DES SERVICES NATIONAUX

Services nationaux pour la clientèle adulte

Les services nationaux pour la clientèle adulte en assistance ventilatoire à domicile désignés par le MSSS sont les suivants :

- L'Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec qui dessert l'est du Québec, soit les régions : Bas-Saint-Laurent (01), Saguenay–Lac-Saint-Jean (02), Capitale-Nationale (03), Mauricie et Centre-du-Québec (04), Côte-Nord (09), Nord-du-Québec (10), Gaspésie–Îles-de-la-Madeleine (11) et Chaudière-Appalaches (12).
- L'Institut thoracique du CUSM qui dessert l'ouest du Québec, soit les régions : Estrie (05), Montréal (06), Outaouais (07), Abitibi-Témiscamingue (08), Laval (13), Lanaudière (14), Laurentides (15), Montérégie (16), Nunavik (17) et Terres-Cries-de-la-Baie-James (18).

Il faut par ailleurs noter qu'en ce qui concerne la clientèle tétraplégique ventilo-assistée (TVA), les services en phase aiguë et de réadaptation fonctionnelle intensive destinés à l'ensemble des usagers du territoire québécois sont offerts par le Centre d'expertise pour blessés médullaires de l'Ouest du Québec, en association avec l'Institut thoracique du CUSM.

Service national pour la clientèle pédiatrique

Le service national pour la clientèle pédiatrique en assistance ventilatoire à domicile désigné par le MSSS est

- Le programme de ventilation à domicile de l'Institut thoracique du CUSM qui couvre, actuellement, toutes les régions sociosanitaires du Québec.

Il exercera pour la clientèle pédiatrique, en collaboration avec les quatre centres pédiatriques universitaires et les services nationaux pour adultes desservant déjà la clientèle pédiatrique, les mêmes rôles et fonctions confiés aux services nationaux pour les adultes. Il devra tenir compte toutefois des organisations et des expertises régionales déjà existantes et établir avec celles-ci des modalités de prise en charge et de suivi de la clientèle. La région de la Capitale-Nationale travaille actuellement au développement d'un centre satellite pédiatrique en assistance ventilatoire à domicile pour les usagers de son territoire.

8.2 Services satellites en assistance ventilatoire à domicile pour la clientèle adulte et pédiatrique

Au fur et à mesure de l'évolution des expertises et des connaissances, certaines régions peuvent développer des services pour les deux clientèles.

Tout comme les services nationaux en assistance ventilatoire à domicile, les services satellites offrent des services aux usagers. Ces services comprennent, notamment, l'admission au programme, l'évaluation du potentiel d'assistance ventilatoire à domicile, l'enseignement et l'organisation du retour à domicile (voir chapitre 10, « Prestation de services »).

Les régions de Laval et des Laurentides ont actuellement un établissement régional désigné centre satellite du CUSM pour la clientèle adulte et pédiatrique. La région de la Capitale-Nationale par l'intermédiaire de l'IUCPQ est un centre satellite du CUSM pour la clientèle pédiatrique; ce centre est soutenu par un pneumologue pédiatre du CHUQ qui agit à titre de directeur médical. Un projet est en cours en Estrie pour désigner un établissement centre satellite régional.

Les services satellites peuvent également, par entente de services cautionnée par le fiduciaire national et le MSSS, offrir des services aux résidents des régions voisines. De plus, ils assument certains rôles et responsabilités prédéfinis dans le présent cadre de référence (voir chapitre 9.4).

8.3 Établissements de proximité

L'hospitalisation en phase aiguë et la période de stabilisation se déroulent normalement dans l'établissement le plus près de l'utilisateur, à moins que le médecin ou le spécialiste traitant juge opportun de référer l'utilisateur vers un établissement doté d'un service de pneumologie.

En collaboration avec le service national en assistance ventilatoire à domicile, certains intervenants locaux peuvent être appelés à participer à l'évaluation du potentiel d'assistance ventilatoire à domicile.

Les établissements situés à proximité de l'utilisateur doivent également, avec le temps, développer une expertise minimale en assistance ventilatoire afin d'assurer un certain suivi et d'éviter des transferts vers les établissements dotés d'un service de pneumologie.

Les établissements (services de courte durée et CLSC) concernés participent à l'organisation du retour au domicile, en collaboration avec l'équipe du service national, pendant les phases intensive et de maintien, pour ce qui est des aspects suivants (détails au chapitre 10, modèle 2 (partie 2)) :

- Organisation physique
- Soins infirmiers et soins d'inhalothérapie
- Enseignement complémentaire aux usagers
- Formation des partenaires (au besoin)
- Pratique en situation d'urgence

Au retour à domicile de l'utilisateur, l'établissement désigné, selon l'organisation des services de sa région d'appartenance, doit assurer la prise en charge des soins à domicile (soins infirmiers, inhalothérapie, services de répit, services de garde, scolarisation et autres) de même que le suivi médical, selon le plan de service individualisé.

Les intervenants locaux peuvent s'adresser, au besoin, au service national en assistance ventilatoire à domicile, afin d'obtenir de l'information et une assistance clinique pour assurer le maintien de l'utilisateur dans son milieu naturel. Ces interventions contribuent à prévenir des complications et à améliorer la qualité de vie ainsi que la sécurité de l'utilisateur à domicile.

Certaines régions pourraient aussi, pour différentes raisons, confier par entente plus de responsabilités au service national pour le maintien et le suivi à domicile des usagers. La région d'origine de l'utilisateur doit le reprendre, sans condition, lors de son retour dans son milieu de vie, après la phase aiguë dans les établissements disposant de services de pneumologie.

Bref, en assistance ventilatoire à domicile, l'établissement de proximité de l'utilisateur exerce les responsabilités qui lui sont confiées par l'organisation régionale des services. Ces services seront fournis en tenant compte des balises nationales.

8.4 Centres hospitaliers disposant d'un service de pneumologie pour les adultes – quatre centres pédiatriques universitaires

L'hospitalisation de proximité et la période de stabilisation se déroulent normalement dans l'établissement, à moins que le médecin ou le spécialiste traitant ait jugé opportun de transférer l'utilisateur dans un établissement disposant d'un service de pneumologie surspécialisé pour les adultes ou dans un des quatre centres pédiatriques universitaires. Ces derniers peuvent également recevoir directement la clientèle pédiatrique par les trajectoires habituelles de service.

Ces établissements reçoivent également en consultation à leurs cliniques externes les clientèles qui ont besoin d'assistance ventilatoire à domicile. Ils peuvent donc référer cette clientèle vers les services nationaux afin qu'elle y reçoive les services requis.

Les établissements qui traitent la clientèle adulte ou pédiatrique atteinte de problèmes respiratoires et pour laquelle un retour à domicile avec assistance ventilatoire est envisagé par un pneumologue ou un pneumologue pédiatre, doivent nécessairement référer la clientèle vers un service à domicile et établir une collaboration étroite avec le service national désigné. Le suivi médical de l'utilisateur continue de s'exercer selon les modalités habituelles.

8.5 Autres partenaires

D'autres partenaires ont des responsabilités, notamment en ce qui concerne le financement des appareils. Ces responsabilités s'inscrivent dans une dynamique actuelle de financement mixte entre, d'une part, l'État et les sociétés reliées à l'État (MSSS, Commission de la santé et de la sécurité du travail, ministère de l'Emploi et de la Solidarité, Société de l'assurance automobile du Québec) et, d'autre part, les acteurs privés comme les assureurs. Si ces derniers n'offrent pas une couverture complète, le MSSS comblera la différence à la demande de l'utilisateur en autant que ce dernier transfère au PNAVD l'appareil qui lui a été fourni. Dans le programme d'assistance ventilatoire à domicile, le MSSS se situe comme dernier agent payeur (bailleur de fonds).

9. ORGANISATION DES SERVICES (RESPONSABILITÉS)

9.1 Ministère de la Santé et des Services sociaux

Le MSSS a pour mission de maintenir et d'améliorer la santé et le bien-être des Québécoises et des Québécois en rendant accessible un ensemble de services de santé et de services sociaux, intégrés et de qualité, contribuant ainsi au développement social et économique du Québec.

En fonction de sa mission, le MSSS a pour rôle premier de voir au bon fonctionnement du système de santé et de services sociaux du Québec. Dans une perspective d'amélioration de la santé et du bien-être de la population, il détermine les priorités, les objectifs et les orientations dans le domaine de la santé et des services sociaux, et veille à leur application. Il établit, en outre, les politiques de santé et de services sociaux et voit à leur mise en œuvre et à leur application par les fiduciaires nationaux et les agences de la santé et des services sociaux. Le MSSS évalue également les résultats obtenus par rapport aux objectifs fixés.

Dans le Programme national d'assistance ventilatoire à domicile, le MSSS assume plus spécifiquement les responsabilités suivantes :

a) Déterminer et veiller sur

- L'offre de services à la clientèle;
- Le modèle national de l'organisation des services de santé et technologiques basé sur ce cadre de référence;
- Les lignes directrices et les normes à mettre en place;
- Les indicateurs de performance systémiques pour mesurer l'accessibilité, la continuité et la qualité des services;
- Les données des indicateurs de performance;
- Le mandat des fiduciaires nationaux et des agences de la santé et des services sociaux;
- La désignation des centres satellites;
- Le financement du programme.

b) S'assurer de l'universalité des soins en assistance ventilatoire à domicile.

c) Favoriser également l'enseignement, la formation continue et la recherche.

d) Évaluer avec les experts du réseau de la santé et des services sociaux les nouvelles approches thérapeutiques et les nouvelles technologies.

e) Développer la diffusion de l'information pour soutenir les bonnes pratiques, notamment le cadre de référence.

9.2 Fiduciaires nationaux

Le rôle et les responsabilités des fiduciaires nationaux consistent à :

- a) Offrir les services à la clientèle comme l'indique le chapitre 10, « Modèles de prestation de services »;
- b) Mettre en application le modèle 2
 - Le fiduciaire national soutient sur son territoire les établissements locaux qui ont la responsabilité d'effectuer l'initiation/adaptation à l'assistance ventilatoire, d'assurer le retour à domicile et le maintien à domicile;
 - Dans le cas où l'agence de la santé concernée, le MSSS et le fiduciaire national déterminent qu'il n'est pas possible pour l'établissement d'offrir les services cités précédemment, le fiduciaire national offrira ces services;
- c) Diffuser et mettre en œuvre les normes, les procédures et les pratiques des fiduciaires nationaux;
- d) Assurer le maintien d'un programme de gestion de la qualité des services dans leur région respective (03 et 06);
- e) Soutenir les autres régions de leur territoire :
 - Assister les intervenants;
 - Offrir aux intervenants un programme d'enseignement, de formation continue et de mise à jour;
 - Assurer un programme de gestion de la qualité des services;
- f) Collaborer avec les agences de la santé et des services sociaux pour optimiser l'offre de services;
- g) Produire un rapport au ministère de la Santé et des Services sociaux chaque année;
- h) Gérer l'ensemble des appareils (fournitures incluses) à l'échelle nationale et assurer le contrôle de la qualité;
- i) Gérer les fonds du Programme national d'assistance ventilatoire à domicile;
- j) Maintenir une équipe multidisciplinaire spécialisée;
- k) Évaluer le Programme national d'assistance ventilatoire à domicile y compris ses centres satellites.

9.3 Agences de la santé et des services sociaux

Les agences de la santé et des services sociaux doivent exercer les fonctions nécessaires à la coordination de la mise en place des services d'assistance ventilatoire à domicile dans leur région.

Plus spécifiquement, les agences de la santé et des services sociaux doivent

- a) Se doter d'un programme régional d'assistance ventilatoire à domicile respectant les balises établies par le Programme national d'assistance ventilatoire à domicile (PNAVD);
- b) Distribuer aux établissements de leur région l'enveloppe budgétaire octroyée par le MSSS (quand l'agence est concernée) et destinée au PNAVD;
- c) Définir, en collaboration avec les établissements, les trajectoires de services hiérarchisés à suivre par les usagers et élaborer des corridors de services formels et fonctionnels;
- d) Favoriser la collaboration et la complémentarité entre les établissements;
- e) Faciliter la conclusion d'ententes de services interétablissements intra et interrégionales, en précisant la contribution attendue des différentes parties visées;
- f) S'assurer que les usagers de leur région ont accès à la gamme de services prévue par le PNAVD;
- g) S'assurer que les services fournis aux usagers respectent les standards de qualité et de sécurité;
- h) Assurer une gestion économique et efficiente des ressources humaines, matérielles et financières de la région;
- i) Assurer la reddition de comptes du PNAVD en fonction des cibles nationales et régionales (quand l'agence est concernée);
- j) Évaluer les résultats de leur programme régional d'assistance ventilatoire à domicile, en collaboration avec les agences du territoire de desserte du fiduciaire national, et y apporter les changements jugés nécessaires dans une optique d'amélioration continue;
- k) Prévoir des modalités et développer des mécanismes pour informer les ressources professionnelles de leur région à l'égard de l'organisation des services d'assistance ventilatoire à domicile et pour connaître leur satisfaction au regard des résultats obtenus;
- l) Soutenir les établissements fiduciaires de leur région.

9.4 Centres satellites

9.4.1 Mandat

Les établissements désignés centres satellites répondent aux exigences du programme d'assistance ventilatoire à domicile et assument les rôles et les responsabilités qui leur sont dévolus tels que prédéfinis dans le cadre de référence sur l'assistance ventilatoire à domicile. Ils desservent principalement les résidents de leur région. Ils peuvent également, par entente de service, fournir des services aux résidents des régions voisines.

9.4.2 Conditions minimales de base

Les centres satellites doivent remplir les conditions suivantes :

- a) Avoir une équipe minimale, à savoir
 - Présence d'un médecin pneumologue ou d'un pneumologue pédiatre. À défaut d'avoir un pneumologue pédiatre sur place, l'équipe doit s'adjoindre un pédiatre désigné qui assurera la liaison avec un pneumologue pédiatre;
 - Accès à l'expertise d'une infirmière clinicienne avec expérience en soins respiratoires;
 - Présence d'un inhalothérapeute avec expérience en assistance ventilatoire à domicile;
 - Existence d'un comité multidisciplinaire pour approuver les critères psychosociaux;
- b) Traiter un volume minimal d'utilisateurs
 - Masse critique minimale de 6 utilisateurs actifs annuellement avec un potentiel de 3 nouveaux utilisateurs par année, y compris la clientèle pédiatrique;
 - Suivi cumulatif de 12 utilisateurs différents sur une période de 3 ans, comprenant des niveaux de complexité diversifiés sur les plans clinique et technique;
 - Calcul conjoint des clientèles pédiatrique et adulte afin d'atteindre le volume minimal;
- c) Maintenir des liens fonctionnels avec le fiduciaire national
- d) Obtenir une recommandation favorable de l'agence de la santé et des services sociaux de la région où le centre est localisé pour être reconnu comme établissement désigné centre satellite.

9.4.3 Procédure de désignation

La procédure de désignation comprend les étapes suivantes :

- a) L'établissement présente une demande écrite à l'agence de la santé et des services sociaux concernée pour être reconnu comme centre satellite pour sa région;
- b) L'agence demande au service national responsable de son bassin de desserte d'analyser le projet et de formuler, en concertation avec l'autre service national (comité d'experts), les commentaires et recommandations en vue d'une désignation. Pour ce qui

est de la clientèle pédiatrique, le service national pédiatrique doit également émettre ses commentaires et ses recommandations;

- c) L'agence s'assure que l'établissement satisfait aux conditions minimales avant de transmettre la demande au ministère de la Santé et des Services sociaux;
- d) Le ministre désigne l'établissement comme centre satellite;
- e) L'équipe du centre satellite doit avoir suivi un perfectionnement comprenant un stage en assistance ventilatoire à domicile dans un service national;
- f) Les établissements qui désirent devenir un établissement désigné centre satellite pourront bénéficier d'une période de probation et de transition leur permettant d'assumer graduellement les fonctions d'un tel centre.

9.4.4 Responsabilités des centres satellites

Les responsabilités des centres satellites sont les suivantes :

- a) Offrir à la clientèle les services tels que décrits au chapitre 10, « Modèles de prestation de services »;
- b) Respecter les normes, les procédures et les pratiques du fiduciaire national;
- c) S'assurer de recevoir la formation continue et les mises à jour du fiduciaire national;
- d) Soutenir les intervenants locaux;
- e) Gérer les appareils (fournitures incluses) de la région, en collaboration avec le fiduciaire national;
- f) Maintenir une équipe de professionnels en assistance ventilatoire à domicile;
- g) Participer à l'évaluation du Programme national d'assistance ventilatoire à domicile.

9.5 Établissements de proximité

Les responsabilités des établissements de proximité sont les suivantes :

- a) Offrir à la clientèle les services tels que décrits au chapitre 10, « Modèles de prestation de services »;
- b) Appliquer le modèle 2 :
 - Le fiduciaire national soutient sur son territoire les établissements locaux qui ont la responsabilité d'effectuer d'abord l'initiation/adaptation à l'assistance ventilatoire, et ensuite le retour et le maintien à domicile;
 - Dans le cas où l'agence de la santé concernée, le MSSS et le fiduciaire national déterminent qu'il n'est pas possible pour l'établissement de fournir les services cités précédemment, le fiduciaire national offrira ces services;
- c) Utiliser les normes, les procédures et les pratiques du fiduciaire national;
- d) S'assurer de recevoir la formation continue et les mises à jour du fiduciaire national;
- e) Participer à la gestion des appareils;
- f) Maintenir une expertise appropriée;
- g) Participer à l'évaluation du Programme national d'assistance ventilatoire à domicile.

9.6 Fournisseurs privés

Dans le cadre d'une location, d'une garantie ou d'un achat par un usager avec contrat de service, les responsabilités des fournisseurs privés sont les suivantes :

- a) Gérer leur parc d'appareils (fournitures incluses), notamment afin d'effectuer le suivi technique, l'entretien, la réparation, le remplacement, et d'assurer le contrôle de la qualité selon les normes établies par l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec;
- b) Inscrire sur la facture de l'appareil acheté la durée de la garantie et le numéro de série afin de permettre le maintien de cette garantie dans l'éventualité d'un transfert de propriété;
- c) Assurer un service d'urgence 24h/24h, 7j/7j à la clientèle pour pallier un bris d'appareil.

10. PRESTATION DE SERVICES (TROIS MODÈLES)

La prestation des services du PNAVD est réalisée selon trois modèles.

Le *modèle 1* s'applique aux régions de la Capitale-Nationale et de Montréal. L'offre de services provient des deux fiduciaires nationaux. Les établissements spécialisés de ces régions peuvent être appelés à participer.

Le *modèle 2* s'applique aux régions qui n'ont pas de centre satellite régional et qui ne relèvent pas du modèle 1. La partie 1 de ce modèle représente l'offre de services qui provient des deux fiduciaires nationaux. La partie 2 représente celle des établissements de proximité.

Le *modèle 3* s'applique aux régions qui ont un centre satellite régional. La partie 1 de ce modèle représente l'offre de services qui provient des deux fiduciaires nationaux. La partie 2 représente celle du centre satellite.

Note : Favoriser dans la mesure du possible l'initiation à la ventilation en clinique externe.

Ce premier tableau présente la description comparative des étapes de la prestation des services selon le modèle 1, le modèle 2 (partie 1) et le modèle 3 (partie 1).

MODÈLE 1	MODÈLE 2 (PARTIE 1)	MODÈLE 3 (PARTIE 1)
Offre de service des fiduciaires nationaux dans leur région respective (03 et 06)	Offre de service des fiduciaires nationaux dans les autres régions	Offre de service des fiduciaires nationaux dans les régions ayant un centre satellite
ÉVALUATION : <ul style="list-style-type: none"> - Demande de consultation du médecin référent - Admissibilité de l'usager au programme - Faisabilité du retour à domicile - Acceptation du traitement par l'usager - Besoin et choix des appareils et des fournitures - Présence d'agents payeurs 	ÉVALUATION : <ul style="list-style-type: none"> - Demande de consultation du médecin référent - Admissibilité de l'usager au programme - Faisabilité du retour à domicile - Acceptation du traitement par l'usager - Besoin et choix des appareils et des fournitures - Présence d'agents payeurs 	CONFIRMATION : <ul style="list-style-type: none"> - Demande du pneumologue du centre satellite - Admissibilité de l'usager au programme - Besoins et choix des appareils et des fournitures - Présence d'agents payeurs
INITIATION/ADAPTATION À L'ASSISTANCE VENTILATOIRE Effectuer ou soutenir ⁶ : <ul style="list-style-type: none"> - Les essais cliniques initiés en centre hospitalier ou en clinique externe - La formation de base aux usagers, à la famille et aux proches aidants 	INITIATION/ADAPTATION À L'ASSISTANCE VENTILATOIRE Effectuer ou soutenir ⁷ : <ul style="list-style-type: none"> - Les essais cliniques initiés en centre hospitalier ou en clinique externe - La formation de base aux usagers, à la famille et aux proches aidants 	INITIATION/ADAPTATION À L'ASSISTANCE VENTILATOIRE <ul style="list-style-type: none"> - Assister les inhalothérapeutes des centres satellites lors des essais cliniques et pour le choix des appareils et des fournitures

6. « Soutenir » par le fiduciaire national concerné dans le cas où l'initiation et l'adaptation sont effectuées par un établissement spécialisé (ex. : CHU).

MODÈLE 1	MODÈLE 2 (PARTIE 1)	MODÈLE 3 (PARTIE 1)
Offre de service des fiduciaires nationaux dans leur région respective (03 et 06)	Offre de service des fiduciaires nationaux dans les autres régions	Offre de service des fiduciaires nationaux dans les régions ayant un centre satellite
<p>Planification du retour à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Planifier ou collaborer ⁸ à la planification du retour à domicile - Rencontre multidisciplinaire si nécessaire 	<p>Planification du retour à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Planifier ou collaborer ⁹ à la planification du retour à domicile - Rencontre multidisciplinaire si nécessaire 	
<p>Retour à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Attribution et installation des appareils à domicile - Enseignement à l'utilisateur, à la famille et aux proches aidants - Remise du cahier personnalisé 	<p>Retour à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Attribution des appareils - Installation des appareils si requis¹⁰ - Enseignement à l'utilisateur, à la famille et aux proches aidants si nécessaire - Remise du cahier personnalisé 	
<p>Maintien et suivi à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Visites régulières de suivi à domicile - Épreuves diagnostiques - Suivis téléphoniques - Échanges avec médecins référents et autres intervenants concernés - Service de garde 24h/24, 7 jours/semaine 		
<p>Autres services :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Formation et mise à jour du personnel - Mise en place de normes et de standards de pratique - Gestion centralisée des appareils - Attribution récurrente des fournitures - Évaluation de nouveaux appareils, d'approches et de techniques - Retour au médecin référent pour une réévaluation annuelle 	<p>Autres services :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Formation et mise à jour du personnel - Mise en place de normes et de standards de pratique - Gestion centralisée des appareils - Attribution récurrente des fournitures - Évaluation de nouveaux appareils, d'approches et de techniques - Soutien téléphonique aux intervenants des CLSC (jours ouvrables) - Service de garde 24h/24, 7 jours/semaine pour les intervenants - Préparation d'un plan de suivi pour les intervenants 	<p>Autres services :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Formation et mise à jour du personnel - Mise en place de normes et de standards de pratique - Gestion centralisée des appareils - Attribution récurrente des fournitures - Évaluation de nouveaux appareils, d'approches et de techniques - Soutien téléphonique aux intervenants des centres satellites (jours ouvrables) - Service de garde 24h/24, 7 jours/semaine pour les intervenants

7. « Soutenir » par le fiduciaire national concerné dans le cas où l'initiation et l'adaptation sont effectuées par un établissement local.

8. « Collaborer » : collaboration du fiduciaire national concerné si la planification est faite par un établissement spécialisé.

9. « Collaborer » : collaboration du fiduciaire national concerné si la planification est faite par un établissement local.

10. Selon le chapitre 9.2, point 2.

Ce deuxième tableau présente les prestations de services des établissements de proximité dans le modèle 2 (partie 2) et celles des établissements désignés centres satellites dans le modèle 3 (partie 2).

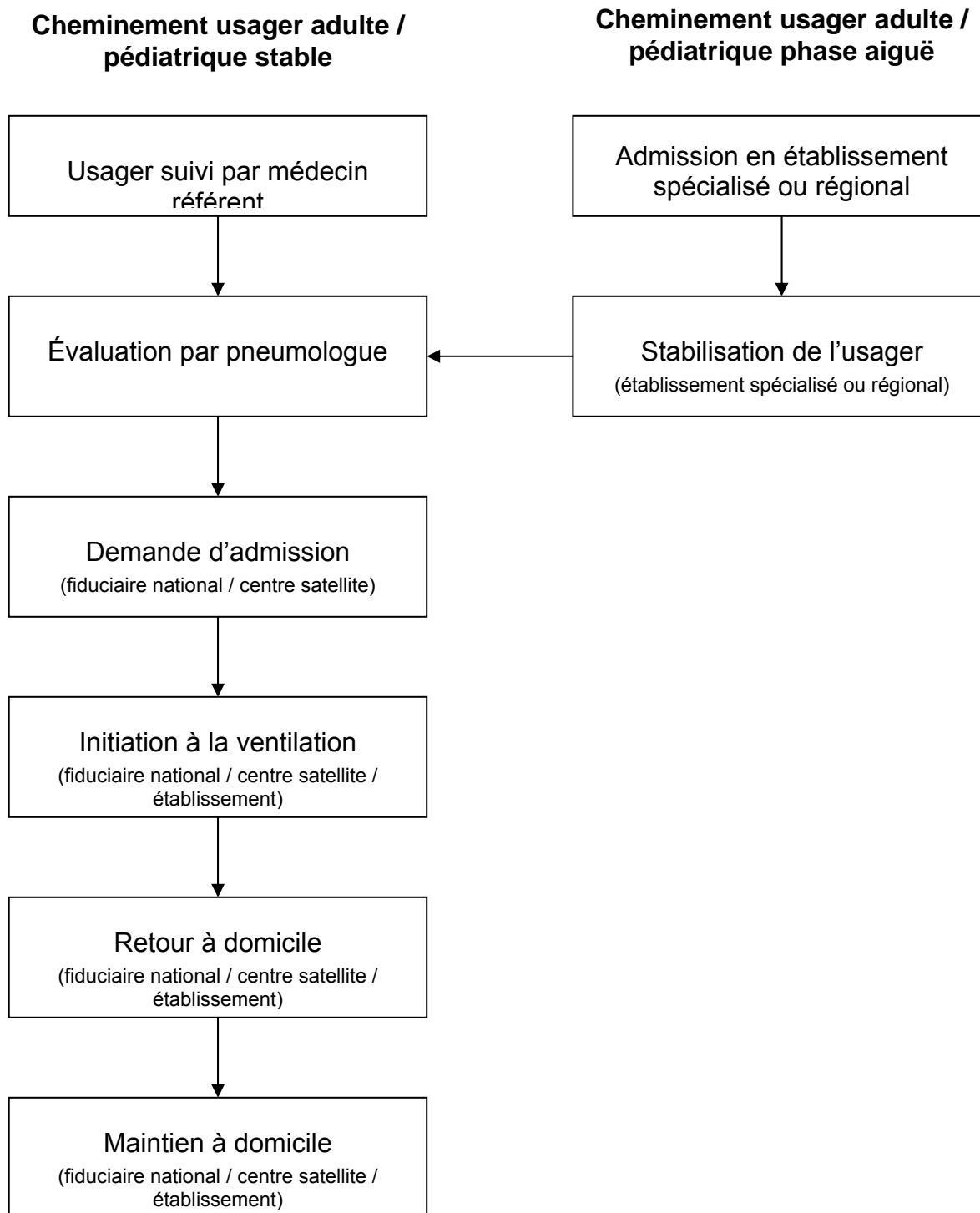
	MODÈLE 2 (PARTIE 2)	MODÈLE 3 (PARTIE 2)
	SERVICES OFFERTS PAR LES ÉTABLISSEMENTS	SERVICES OFFERTS PAR LES ÉTABLISSEMENTS DÉSIGNÉS CENTRES SATELLITES
		<p>Évaluation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Demande de consultation du médecin référent - Admissibilité de l'utilisateur au programme - Faisabilité du retour à domicile - Acceptation du traitement par l'utilisateur - Besoins et choix des appareils et des fournitures - Présence d'agents payeurs
	<p>Initiation/adaptation à l'assistance ventilatoire :</p> <p>Effectuer :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les essais cliniques initiés en centre hospitalier ou en clinique externe - La formation de base aux usagers, à la famille et aux proches aidants¹¹ 	<p>Initiation/adaptation à l'assistance ventilatoire :</p> <p>Effectuer :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les essais cliniques initiés en centre hospitalier ou en clinique externe - La formation de base aux usagers, à la famille et aux proches aidants
		<p>Planification du retour à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Planifier le retour à domicile - Planifier une rencontre multidisciplinaire si nécessaire
	<p>Retour et maintien à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Planification du retour à domicile - Installation des appareils¹² - Enseignement à l'utilisateur, à la famille et aux proches aidants¹³ - Visites régulières de suivi à domicile - Épreuves diagnostiques - Suivis téléphoniques - Échanges avec médecins référents et autres intervenants concernés - Service de garde 24h/24, 7 jours/semaine - Retour au médecin référent pour une réévaluation annuelle 	<p>Retour et maintien à domicile :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Attribution et installation des appareils - Enseignement à l'utilisateur, à la famille et aux proches aidants - Remise du cahier personnalisé - Visites régulières de suivi à domicile - Épreuves diagnostiques - Suivis téléphoniques - Échanges avec médecins référents et autres intervenants concernés - Service de garde 24h/24, 7 jours/semaine - Retour au médecin référent pour une réévaluation annuelle

11. Selon le chapitre 9.5, point 2.

--	--	--

-
- 12. *Idem.*
 - 13. *Idem.*

11. CHEMINEMENT DE L'USAGER



12. FORMATION

12.1 Programme d'enseignement destiné à l'utilisateur, à sa famille et aux autres personnes désignées qui assurent les soins dans la région

Un document personnalisé qui intègre les informations sur la maladie, les thérapies et l'appareil de l'utilisateur est remis avec le programme d'enseignement à l'utilisateur, à sa famille et aux autres personnes désignées qui assurent les soins dans la région. Ce document contient tous les renseignements sur les services offerts et sur le service de garde, y compris les numéros de téléphone. La formation donnée à l'utilisateur et à sa famille est présentée d'une façon individuelle, en tenant compte des besoins de celui-ci, de ses capacités cognitives et de son rythme d'apprentissage.

12.2 Programme de formation destiné aux professionnels de la santé œuvrant auprès de la clientèle ventilo-assistée

Composé de plusieurs volets, ce programme est adapté aux ressources en place et utilisé dans chacune des circonstances suivantes :

- a) Formation des intervenants des fiduciaires, des centres satellites, des établissements qui assurent les visites et le maintien à domicile;
- b) Formation des agents multiplicateurs des centres de réadaptation et des CHSLD qui acceptent des usagers ventilo-assistés dans leurs établissements (par entente de services).

Chaque volet couvre en détail les différents aspects de la ventilation assistée à domicile allant des pathologies nécessitant l'assistance ventilatoire à l'appareil disponible, le transport, l'entretien et le fonctionnement de chaque type d'appareil. Des volets sur l'approche et l'organisation des services à domicile sont aussi disponibles.

De plus, dans l'objectif de maintenir à jour les connaissances des intervenants travaillant auprès de la clientèle ventilo-assistée, les fiduciaires nationaux assurent la diffusion de l'information utile.

Ces formations peuvent être données au CUSM ou à l'IUCPQ. Toutefois, les intervenants du fiduciaire national peuvent se déplacer vers les établissements selon les besoins.

13. MÉCANISMES DE SUIVI ET D'ÉVALUATION

Dans un contexte où l'organisation et la prestation de services efficaces et efficients sont essentielles, il importe de mettre en place des mécanismes de suivi et d'évaluation en fonction des orientations privilégiées.

Pour ce faire, le MSSS, les fiduciaires nationaux, les agences de la santé et des services sociaux, les centres satellites et les établissements concernés partagent les responsabilités suivantes :

- a) Déployer le programme national d'assistance ventilatoire à domicile dans toutes les régions sociosanitaires du Québec, et ce, dans le respect des règles édictées dans le cadre de référence publié par le MSSS;
- b) Compléter dûment les redditions de comptes annuelles portant sur le programme national d'assistance ventilatoire à domicile;
- c) Évaluer après une période de deux ans les orientations privilégiées par le MSSS en termes d'accessibilité, de continuité, d'équité et de qualité des services d'assistance ventilatoire à domicile. L'évaluation devrait couvrir les aspects suivants :
 - Présence de services nationaux;
 - Mise en place de services satellites;
 - Présence de centres hospitaliers spécialisés en pneumologie pour adulte;
 - Présence de centres hospitaliers pédiatriques;
 - Gestion centralisée des appareils;
 - Mode de paiement des appareils;
 - Modalités de financement du programme.
- d) Proposer et faciliter la mise en œuvre de processus d'amélioration continue en fonction des résultats;
- e) Bonifier la base de données des fiduciaires nationaux pour s'assurer de l'harmonisation des soins et de leur qualité.

14. NOMENCLATURE DES APPAREILS ADMISSIBLES

Dans le cadre du programme d'assistance ventilatoire à domicile, un ensemble d'appareils thérapeutiques et les fournitures qui leur sont associées sont disponibles aux usagers adultes et pédiatriques bénéficiant d'une assistance ventilatoire de longue durée à domicile.

LES APPAREILS THÉRAPEUTIQUES SPÉCIALISÉS¹⁴

Pour l'assistance ventilatoire :

- Ventilateur volumétrique portatif (capacité de téléchargement des données)
- Ventilateur à pression positive bi-phasique (capacité de téléchargement des données)
- Batterie externe de longue durée
- Circuit ventilatoire complet

Appareils complémentaires¹⁵ :

- Concentrateur d'oxygène (pédiatrique, 5 litres, 10 litres, portatif)
- Régulateur d'oxygène (adulte et pédiatrique)
- Économiseur d'oxygène
- Support et chariot pour cylindre d'oxygène
- Humidificateur chauffant
- Aspirateur (pompe à succion) électrique et portatif avec batterie interne
- Réanimateur manuel autogonflable
- Réanimateur manuel autogonflable adapté pour techniques de recrutement alvéolaires et d'assistance à la toux
- Appareil à pression négative et positive pour techniques d'assistance à la toux¹⁶
- Stimulateur phrénique, antenne, batterie non rechargeable¹⁷
- Compresseur pour aérosolthérapie (dont haute humidité)
- Cylindre d'oxygène d'appoint
- Cylindre d'oxygène de déambulation
- Moniteur d'apnée (pédiatrie uniquement)
- Vibropercuteur thoracique
- Station de remplissage de cylindre d'oxygène
- Table de massage pour drainage bronchique

14. Possibilité future de télésurveillance et de télésoins selon la réglementation en vigueur.

15. Le financement des aides techniques (appareils, fournitures et autres charges) d'oxygénothérapie à domicile provient du Programme national d'oxygénothérapie à domicile. Pendant la transition, il peut être assuré quelques mois par un fiduciaire national selon l'entente avec le MSSS. La prise en charge de l'utilisateur sous assistance ventilatoire et sous oxygène est assurée par les intervenants visés par les trois modèles de prestation de services (chapitre 10).

16. Utilisation restreinte selon les critères médicaux du présent cadre de référence.

17. Selon l'entente avec le MSSS.

Fournitures médicales spécialisées :

- Interface de types narinaire, nasal, facial, à pièces buccales
- Échangeur d'humidité et de chaleur
- Valve de phonation

LES APPAREILS DE SURVEILLANCE, DE DIAGNOSTIC ET DE CONTRÔLE DE QUALITÉ

- Sphygmo-oxymètre (oxymètre de pouls) avec mémoire et capacité de téléchargement des données
- Enregistreur polygraphique ventilatoire ambulatoire
- Appareil de gazométrie portatif
- Analyseur de dioxyde de carbone (CO₂)
- Analyseur d'oxygène
- Débit-litre de contrôle
- Manomètre (à pression)
- Spiromètre portatif
- Stéthoscope
- Sphygmomanomètre avec brassard pédiatrique ou brassard pour adulte
- Moniteur transtéléphonique (transfert des données du stimulateur phrénique¹⁸)
- Analyseur de monoxyde de carbone (CO)
- Colonne d'eau
- Seringue de calibration de volume d'air

N.B. : D'autres appareils peuvent être nécessaires aux usagers pour répondre à des besoins particuliers ou pour maximiser le traitement.

Compte tenu de l'évolution rapide des technologies qui permettent de modifier les pratiques cliniques, la liste des appareils devrait être révisée annuellement et autorisée par le MSSS.

18. Selon la réglementation en vigueur.

15. REMERCIEMENTS

Il convient de remercier tous les membres du comité de travail ministériel et les collaborateurs du comité de l'APPQ pour leur participation active tant aux réunions qu'à la préparation des documents de travail.

COMPOSITION DU COMITÉ DE TRAVAIL

Dr Alain Beaupré	Président du comité, pneumologue – Association des pneumologues de la province de Québec (APPQ)
M. Christophe Lair	Coordonnateur du comité – Ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS)
Dr Patrick Bellemare	Hôpital Sacré-Cœur, pneumologue (spécialiste référent)
M. Jean Bernier	Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec (IUCPQ) - chargé de projet
Mme Sylvie Berthiaume	Ordre des infirmières et infirmiers du Québec (OIIQ) - Directrice-conseil aux affaires externes
Mme Francine Careau	IUCPQ - Chef du service régional de soins respiratoires à domicile
Dr Jean-François Chalifour	Centre satellite de la région des Laurentides (CSSS St-Jérôme), pneumologue et chef du programme de médecine
Dr Patrick Daigneault	Association des pneumologues de la province de Québec (APPQ), pneumopédiatre, président du comité pédiatrique
Dre Monique D'Amour	Hôpital Notre-Dame du CHUM, neurologue, (spécialiste référent)
Mme Denise Gagné	Agence de la santé et des services sociaux de Chaudière-Appalaches – Agente de programmation, de planification et de recherche – Secteur santé physique
Dre Marta Kaminska	Centre universitaire de santé McGill (CUSM) – pneumologue, professeure adjointe
M. Daniel La Roche	Agence de la santé et des services sociaux de la Capitale-Nationale – Adjoint à la direction régionale des affaires médicales, universitaires et hospitalières

Dr François Maltais	Association des pneumologues de la province de Québec (APPQ), pneumologue, président du comité adulte
Dr Jacques Nadeau	Agence de la santé et des services sociaux de Montréal – médecin-conseil, Direction des affaires médicales et universitaires
Mme Lyne Noël	Centre universitaire de santé McGill (CUSM) – Chef du programme national d’assistance ventilatoire à domicile
M. Luc Pelletier	Hôtel-Dieu de Lévis – Coordonnateur du programme régional des soins respiratoires à domicile de Chaudière-Appalaches
Mme Josée Prud’Homme	Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec (OPIQ) - Directrice générale
Mme Rita Troini	Centre universitaire de santé McGill (CUSM) - Conseillère en formation et développement du PNAVD

LISTE DES SIGLES

ACCP : American College of Chest Physicians

APPQ : Association des pneumologues de la province de Québec

CHSLD : Centre d'hébergement et de soins de longue durée

CHU : Centre hospitalier universitaire

CHUQ : Centre hospitalier universitaire de Québec

CLSC : Centre local de services communautaires

CPAP : Continuous Positive Airway Pressure

CSSS : Centre de santé et de services sociaux

CUSM : Centre universitaire de santé McGill

CV : Capacité vitale

DGSSMU : Direction générale des services de santé et médecine universitaire

DOSMT : Direction de l'organisation des services médicaux et technologiques

HLM : Habitation à loyer modique

IUCPQ : Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec

MPOC : Maladie pulmonaire obstructive chronique

MSSS : Ministère de la Santé et des Services sociaux

OPIQ : Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec

OIIQ : Ordre des infirmières et infirmiers du Québec

PNAVD : Programme national d'assistance ventilatoire à domicile

RLS : Réseaux locaux de services

RUIS : Réseau universitaire intégré de santé

SDET : Service du développement et de l'évaluation des technologies

TVA : Tétraplégique ventilo-assisté

ANNEXE I
RECOMMANDATIONS DE
L'ASSOCIATION DES PNEUMOLOGUES DE LA PROVINCE DE QUÉBEC
SUR LA VENTILATION À DOMICILE AU LONG COURS
(ADULTE ET PÉDIATRIQUE)

Ces recommandations sont issues du comité présidé par le docteur François Maltais avec la collaboration du docteur Marta Kaminska, du docteur Christian Allard, du docteur Jean-François Chalifour, du docteur Patrick Bellemare, du docteur Patrick Daigneault, du docteur Fabien Côté, du docteur Larry Lands et du docteur Jennifer Landry.

1) Contexte

Ce document a été développé par un comité *ad hoc*, formé à la demande du docteur Alain Beaupré, président de l'APPQ. Ce document s'inscrit dans une démarche plus générale visant à réviser l'organisation de l'assistance ventilatoire à domicile au long cours au Québec. Nous présenterons dans un premier temps les généralités en ce qui concerne l'assistance ventilatoire au long cours. Nous discuterons ensuite, de façon plus spécifique, des indications courantes de ce type de traitement. L'objectif de ce document est de refléter l'opinion des pneumologues québécois sur la pratique médicale de l'assistance ventilatoire à domicile au long cours sur notre territoire. Le document s'inspire des recommandations canadiennes sur l'assistance ventilatoire à domicile au long cours (document qui est actuellement en préparation) mais ne constitue pas en soi un guide de pratique médicale. Certaines indications touchent particulièrement la clientèle pédiatrique. L'Association des pneumologues est toutefois d'avis que la clientèle âgée de 15 ans et plus peut être évaluée et traitée par les pneumologues adultes.

2) Généralités

Le succès de l'assistance ventilatoire à domicile est tributaire de la motivation et de la compréhension de l'utilisateur face à ce traitement. Celui-ci doit être capable d'utiliser seul ou avec l'aide de son entourage l'appareil requis. L'utilisateur devrait pouvoir recevoir ce traitement en dehors d'un hôpital de soins aigus.

Au cours des dernières années, les appareils de ventilation et les interfaces qui y sont associés se sont développés de façon considérable. Les ventilateurs sont maintenant plus simples à utiliser de sorte qu'un nombre grandissant d'utilisateurs a accès à ce type de traitement. Parallèlement à ces développements technologiques, l'amélioration et la diversité des masques et autres interfaces permettant d'administrer de façon non effractive la ventilation, ont également favorisé l'utilisation plus répandue de l'assistance ventilatoire au long cours. Plus rarement, la ventilation devra se faire via une canule trachéale.

Le plus souvent, l'assistance ventilatoire à domicile se limite à administrer le support ventilatoire la nuit. Toutefois, lorsque la maladie progresse, il peut être nécessaire d'offrir un support diurne afin de soulager les signes et symptômes reliés à l'insuffisance respiratoire chronique. Pour ce faire, la ventilation par pièce buccale à l'aide d'un ventilateur monté sur le fauteuil roulant est très utile.

Lorsque la toux est inefficace, des manœuvres de dégagement des voies respiratoires doivent être mises en place afin de minimiser les risques de complications infectieuses et de favoriser la sécurité des usagers. Ces manœuvres qui sont décrites dans une section ultérieure, sont importantes puisqu'elles peuvent prévenir des épisodes d'aggravation de l'insuffisance respiratoire menant l'utilisateur à l'hôpital.

La stimulation phrénique implantée est une méthode invasive d'assistance ventilatoire au long cours. Lorsqu'utilisée selon les normes médicales reconnues, elle favorise, chez l'utilisateur qui nécessite un support ventilatoire continu, l'autonomie et la qualité de vie en diminuant les besoins de ventilation mécanique. Cette technique actuellement peu utilisée (moins de 10 cas au Québec) sera décrite de façon plus détaillée dans une section ultérieure.

3) Catégories de diagnostics admissibles à une assistance ventilatoire à domicile

- a) Problèmes neuromusculaires, par exemple, dystrophie musculaire, syndrome post-poliomyélite, sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie musculaire spinale, traumatisme médullaire, sclérose en plaque.
- b) Anomalies de la cage thoracique, par exemple, cyphoscoliose, status post-thoracoplastie.
- c) Obésité – hypoventilation.
- d) Hypoventilation idiopathique.

Cette liste n'est pas exhaustive, d'autres indications pourraient s'ajouter à cette liste selon l'évolution de la pratique médicale.

Cas spécifiques

Maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC)

L'Association des pneumologues est d'avis qu'actuellement, l'assistance ventilatoire au long cours ne peut être recommandée dans la MPOC compte tenu de l'absence d'étude 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 usagers qui sont des candidats potentiels à une transplantation pulmonaire ou chez des usagers hospitalisés à répétition avec une insuffisance respiratoire hypercapnique et qui ont répondu de façon favorable à un support par ventilation non effractive durant l'hospitalisation. De plus, dans de rares cas, des usagers MPOC trachéostomisés et ventiloassistés, dont le sevrage est impossible, pourront être considérés pour la ventilation à domicile en période de stabilité clinique et physiologique.

Fibrose kystique du pancréas

Dans ces cas, l'assistance ventilatoire au long cours peut servir de pont entre l'insuffisance respiratoire chronique et la transplantation, comme c'est le cas pour les usagers atteints de fibrose kystique, hospitalisés à répétition, avec une insuffisance respiratoire hypercapnique et qui ont répondu de façon favorable à un support par ventilation non effractive durant l'hospitalisation.

4) Critères spécifiques

L'assistance ventilatoire à domicile est considérée chez un usager qui présente une insuffisance respiratoire en présence d'au moins un des symptômes et signes suivants :

- a) Signes d'hypoventilation diurne ou nocturne : par exemple, céphalée matinale, hypersomnolence diurne, fatigue, perturbation du sommeil, orthopnée par faiblesse du diaphragme etc.
- b) Acidose respiratoire partiellement ou complètement compensée ($\text{PaCO}_2 > 45$ mm Hg).
- c) Hypoventilation nocturne significative et/ou désaturation nocturne en oxygène non reliée à des phénomènes d'apnée obstructive. Il est difficile de déterminer une définition exacte d'hypoventilation nocturne significative. Toutefois, l'ACCP considère comme significative toute désaturation inférieure à 88 % pour au moins 5 minutes consécutives. Plus récemment, l'*American Academy of Sleep Medicine* a suggéré que l'hypoventilation

nocturne soit démontrée par une augmentation ≥ 10 mmHg de la PaCO₂ en comparaison avec les valeurs obtenues à l'éveil, en décubitus dorsal.

Tout en reconnaissant une possible confusion au niveau de la prescription médicale et de l'évaluation des usagers, il est important d'apprécier que les indications ainsi que les critères oxymétriques utilisés pour définir les besoins d'assistance ventilatoire ne soient pas les mêmes que ceux qui servent à établir les besoins d'oxygénothérapie.

5) Oxygénothérapie en association avec l'assistance ventilatoire

Dans certains cas, l'assistance ventilatoire seule ne sera pas suffisante pour assurer une oxygénation adéquate. Il n'existe pas de preuves scientifiques pour orienter la conduite médicale dans cette situation. Dans le cas d'une hypoxémie persistante (diurne et nocturne) ou d'une hypoxémie nocturne isolée qui persiste malgré un support ventilatoire adéquat, les mêmes critères d'éligibilité à l'oxygénothérapie à long terme que la MPOC peuvent raisonnablement s'appliquer tel que défini dans le cadre de référence du Programme national d'oxygénothérapie à domicile de 2010 au Québec.

6) Évaluation

L'évaluation initiale des usagers et la décision d'amorcer l'assistance ventilatoire à domicile devraient être sous la responsabilité d'un pneumologue. Si cela n'était pas possible, cela pourrait être fait par un médecin non pneumologue, familier avec cette problématique. Dans ce cas, la décision d'amorcer l'assistance ventilatoire au long cours devrait être sanctionnée par un pneumologue. Plusieurs facteurs non médicaux, notamment des facteurs reliés à l'utilisateur ainsi qu'à sa famille de même que des facteurs environnementaux, sont également importants dans la décision thérapeutique d'amorcer l'assistance ventilatoire à domicile. Par exemple, le milieu de vie de même que la motivation de l'utilisateur devraient être évalués de façon attentive. Une équipe pluridisciplinaire d'intervenants où siègent un médecin pneumologue, un(e) infirmière, un inhalothérapeute, un travailleur social, le médecin traitant et tout autre intervenant significatif, devrait être impliquée dans l'évaluation globale de tous les usagers. Cette évaluation pluridisciplinaire est importante pour optimiser les chances de succès de la ventilation au long cours. De telles équipes pluridisciplinaires ne pourront évidemment se retrouver dans tous les hôpitaux. Compte tenu que l'assistance ventilatoire au long cours requière une expertise toute particulière, les cas de ventilation devraient être référés, selon le cas échéant, aux services nationaux ou aux services satellites en assistance ventilatoire.

En plus de l'évaluation médicale et paramédicale des tests de fonction respiratoire, l'évaluation de la force des muscles respiratoires et de l'efficacité de la toux, la gazométrie artérielle, la radiographie pulmonaire, l'oxymétrie nocturne et l'échographie cardiaque devraient être effectuées de même que tout autre test que le médecin juge à propos. Des techniques de dégagement des voies respiratoires devraient être mises en place lorsque jugées nécessaires.

7) Suivi médical

Le suivi des malades avec assistance ventilatoire devrait être fait en collaboration avec le médecin traitant qui devra pouvoir accéder à un centre-ressource en ventilation. La réévaluation par le pneumologue est également importante pour s'assurer que le niveau d'assistance ventilatoire réponde aux besoins de l'utilisateur. L'équipe pluridisciplinaire devrait également être impliquée dans le suivi et le maintien à domicile.

8) Implications du présent document par rapport aux recommandations de 2001

Le présent document discute certains types de traitement qui n'étaient pas couverts par le cadre de référence de l'assistance ventilatoire de 2001. Ces changements pourraient avoir des répercussions financières ainsi que des implications sur les besoins de personnels pour supporter l'assistance ventilatoire au Québec. Parmi ceux-ci, nous retenons :

- a) La mention spécifique que la prise en charge des sécrétions des voies aériennes fasse partie intégrante du traitement lorsque cela est indiqué;
- b) La reconnaissance que la stimulation phrénique implantée soit une modalité d'assistance ventilatoire au long cours couvert par le présent programme;
- c) La possibilité qu'un traitement par CPAP puisse être offert dans certains cas de syndrome d'obésité-hypoventilation.

Ces changements sont discutés dans leur section spécifique respective.

Bibliographie

Meyer et al., *Non-invasive positive pressure ventilation to treat respiratory failures*. Annals of Internal Medicine, 1994; 120:760-777.

Unterborn et al., *Options for mechanical ventilation in neuromuscular diseases*. Clinics in Chest Medicine, 1994; 14:765-781.16.

ACCP Consensus Conference, *Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to rest*.

SECTION « VENTILATION À DOMICILE DANS LA DYSTROPHIE MUSCULAIRE DE DUCHENNE »

Marta Kaminska

Adapté de la section “*Home ventilation in Duchenne muscular dystrophy*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation : A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

Introduction

La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) se retrouve chez environ 1 sur 3500 nouveau-nés mâles. Elle est causée par les mutations du gène dystrophine, ce qui a pour conséquences la nécrose et la fibrose des muscles, ainsi que leur infiltration par les tissus graisseux. Ceci est également le cas pour les muscles respiratoires. La dystrophie musculaire de Becker est moins fréquente et progresse moins rapidement. Il existe par ailleurs de multiples autres causes de myopathie, dont l'évolution clinique varie.

Pathophysiologie

Avec la progression de la maladie, la capacité vitale (CV) diminue, à raison de 8-12 % par année¹. La CV est le facteur pronostic le plus important². De plus, une CV < 40 % et une pression inspiratoire maximale < 30 cmH₂O prédisent une hypercapnie nocturne³. Les troubles respiratoires nocturnes consistent initialement en des événements obstructifs sans hypercapnie, suivis par des événements centraux ou pseudo-centraux (à cause d'efforts trop faibles pour être détectés), associés à de l'hypercapnie. Ces troubles se manifestent initialement en sommeil paradoxal (REM)⁴, pour progresser aux autres stades du sommeil puis à l'éveil.

La détérioration de la force des muscles expiratoires résulte en une perte de l'efficacité de la toux. Une pression expiratoire maximale autour de 50-60 cmH₂O est le minimum requis pour une toux adéquate⁵. Un débit de pointe de toux < 270 L/min (4.5 L/sec) identifie un risque élevé de complications⁶.

Bénéfices de l'assistance ventilatoire à domicile

Le support ventilatoire améliore les gaz sanguins, et ce, même lorsque la CV continue de baisser⁷. Les symptômes respiratoires diminuent⁸, l'architecture du sommeil s'améliore⁹, et la qualité de vie est particulièrement élevée¹⁰ avec l'usage de la ventilation. Les études sont contradictoires quand à la réduction du nombre d'hospitalisations^{11,12}. La majorité des études démontrent un avantage quant à la survie avec l'initiation de la ventilation nocturne lorsque l'hypercapnie diurne s'installe^{13,14}, quoiqu'une étude randomisée semble avoir donné des résultats contraires¹⁵. Cette étude a toutefois été critiquée sur plusieurs aspects (voir la discussion dans les lignes directrices canadiennes).

Initiation de la ventilation

Le moment optimal pour initier la ventilation diurne n'a pas été bien défini. Les études supportent la 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 ans¹⁶. Il faut donc, au minimum, suivre ces usagers de près. De plus, l'assistance ventilatoire devrait être offerte lorsqu'il y a hypoxémie importante, à cause des répercussions possibles sur la cardiomyopathie, souvent coexistante. Toutefois, les effets de la

ventilation sur la fonction cardiaque ne sont pas connus, ni le niveau d'hypoxémie nécessitant une intervention.

Les circonstances entraînant l'ajout de la ventilation diurne n'ont pas été déterminées. Dans une étude, la ventilation diurne a été introduite lorsque la PCO₂ transcutanée excédait 45 mmHg pendant les 2 heures précédant l'initiation de la ventilation nocturne¹⁷. 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 aériennes¹⁷. Cependant, l'utilisation chez des usagers 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 efficaces¹⁸.

Dystrophies musculaires autres que la dystrophie de Duchenne

Il existe d'autres formes de dystrophies musculaires et myopathies dont la fréquence est moindre que la dystrophie de Duchenne ou la dystrophie myotonique de type 1 (Steinert) et qui ne font pas l'objet d'une section distincte dans ce document. Ces pathologies musculaires peuvent se manifester par de l'insuffisance respiratoire hypercapnique. La dystrophie de Becker, la dystrophie musculaire des ceintures, les myopathies métaboliques et mitochondriales de même que les amyotrophies musculaires spinales sont des exemples de ces pathologies. L'assistance ventilatoire peut être appliquée à ces pathologies selon les critères et les méthodologies proposés par la dystrophie de Duchenne.

Références

1. Inkley SR, Oldenburg FC, Vignos PJ, Jr. *Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease*. Am J Med 56: 297-306, 1974.
2. Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G. *Prolongation of life in Duchenne's muscular dystrophy*. Acta Neurol (Napoli) 5: 118-124, 1983.
3. Toussaint M, Chatwin M, Soudon P. *Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience*. Chron Respir Dis 4 : 167-177, 2007.
4. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. *Ventilation and breathing pattern during sleep in Duchenne muscular dystrophy*, Chest 96: 1346-1351, 1989.
5. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, Levison H. *Cough capacity in patients with muscular dystrophy*. Chest 94: 1232-1235, 1988.
6. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy*, Chest 112: 1024-1028, 1997.
7. Mohr CH, Hill NS. *Long-term follow-up of nocturnal ventilatory assistance in patients with respiratory failure due to Duchenne-type muscular dystrophy*, Chest 97 : 91-96, 1990.
8. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. *Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients*, Eur Respir J 28: 549-555, 2006.
9. Mellies U, Ragette R, Dohna SC, Boehm H, Voit T, Teschler H, *Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders*, Eur Respir J 22: 631-636, 2003.

10. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. *Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy*, Thorax 53 : 949-952, 1998.
11. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, Bodden W. *Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review*. Thorax 55 : 4-11, 2000.
12. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, Bansal T. *Neuromuscular ventilatory insufficiency: effect of home mechanical ventilator use v oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates*, Am J Phys Med Rehabil 77: 8-19, 1998.
13. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. *Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy*, Chest 105: 445-448, 1994.
14. Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J. *The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001 : prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use.*, Neuromuscul Disord 13 : 804-812, 2003.
15. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. *Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy*. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. Lancet 343 : 1600-1604, 1994.
16. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. *Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia*, Thorax 60 : 1019-1024, 2005.
17. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. *Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients*, Eur Respir J 28 : 549-555, 2006.
18. Chadda K, Clair B, Orlikowski D, Macadoux G, Raphael JC, Lofaso F. *Pressure support versus assisted controlled noninvasive ventilation in neuromuscular disease*. Neurocrit Care 1 : 429-434, 2004.

SECTION « VENTILATION À DOMICILE DANS LA DYSTROPHIE MYOTONIQUE DE TYPE 1 (STEINERT) »

Christian Allard

Adapté de la section “Myotonic Dystrophy (*Steinert muscular dystrophy*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation: A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

Ventilation non invasive chez les usagers atteints de dystrophie myotonique de type 1

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1) est une maladie dégénérative musculaire progressive et multisystémique due à la répétition d'un triplet CTG dans la région 3' du gène de la myotonine protéine kinase sur le chromosome 19q13.3¹. La transmission est autosomale dominante. L'atteinte musculaire est lentement progressive et la faiblesse s'installe d'abord aux muscles distaux puis aux muscles proximaux². La DM1 est la dystrophie la plus fréquente chez l'adulte avec une prévalence de 14/100,000 mais sa prévalence est particulièrement élevée au Saguenay – Lac Saint-Jean avec une prévalence de 189/100000³. Les manifestations non musculaires sont multiples et incluent notamment la calvitie, des problèmes de conductions cardiaques, de l'atrophie testiculaire, des cataractes, une atteinte cognitive ainsi qu'une atteinte digestive et endocrinienne⁴. Classiquement, l'hypersomnolence est le symptôme principal de l'insuffisance respiratoire hypercapnique chez les usagers atteints de maladies neuromusculaires⁵. Chez les usagers atteints de DM1, l'hypersomnolence diurne est multifactorielle et se retrouve chez 33 % des usagers et peut se présenter avec ou sans apnée du sommeil⁶. Il existe une faible corrélation entre l'hypersomnolence et la faiblesse musculaire. Cependant, la prévalence de l'hypercapnie est plus grande chez les usagers DM1 avec faiblesse proximale que chez les usagers sans faiblesse proximale⁷. Plusieurs facteurs contribuent à l'hypercapnie dans la DM1, notamment la diminution de la capacité vitale, la faiblesse des muscles inspiratoires, l'hypersomnolence diurne et probablement une atteinte des centres respiratoires centraux⁸.

Une atteinte cognitive de type frontal et des troubles de la personnalité sont fréquents chez les usagers atteints de la forme adulte de DM1⁹. Un retard intellectuel est retrouvé fréquemment chez les usagers atteints de la forme congénitale habituellement transmise par la mère¹⁰.

Les complications anesthésiques surviennent dans 8,2 % des chirurgies et sont surtout d'ordre respiratoire. Elles sont plus fréquentes lors des chirurgies abdominales hautes et en présence d'atteinte musculaire proximale¹¹. La ventilation non invasive avec BiPAP, les appareils d'assistance à la toux et la bronchoscopie peuvent être employés dans la période postopératoire¹².

La mortalité des usagers avec DM1 est très élevée avec un âge moyen de 53 ans au décès (écart 24 à 82 ans); 43 % des usagers décèdent de causes respiratoires, 20 % de causes cardiaques, 11 % de néoplasie et 11 % de mort subite. La sévérité du phénotype influence l'âge au décès. Les pneumonies et l'insuffisance respiratoire hypercapnique contribuent respectivement pour 2/3 et 1/3 des décès de causes respiratoires¹³.

Les usagers atteints de DM1 peuvent bénéficier de l'assistance ventilatoire à domicile bien qu'ils soient habituellement moins fidèles au traitement que les usagers avec d'autres maladies restrictives^{14,15}. Certaines hypothèses tentent d'expliquer cette constatation¹⁶. Une série rétrospective de 16 usagers atteints de DM1 a montré que 13 usagers ont été ventilés pour une période moyenne de 27 mois avec une amélioration de la qualité de vie, une diminution de la

PCO₂ et une amélioration de la PO₂ sans effet sur la force musculaire. Les usagers furent initialement ventilés par voie nasale ou par masque facial complet en part égale mais, au cours du suivi, certains usagers ont dû passer au masque facial ou à la trachéostomie. Trois décès sont survenus au cours de l'étude après respectivement 5 mois, 32 mois et 5 ans de ventilation. L'utilisateur décédé après 5 mois était peu fidèle au traitement¹⁵. On retrouve aussi dans la littérature le cas de deux enfants nés avec des formes congénitales sévères qui ont dû être intubés à la naissance, trachéotomisés puis ventilés par voie non invasive avant d'être sevrés de toute ventilation¹⁷.

À l'Hôpital de Chicoutimi, l'expérience clinique nous a montré qu'il est préférable d'utiliser un masque facial complet car la faiblesse des orbiculaires de la bouche et la congestion nasale empêchent la plupart du temps l'utilisation d'un masque nasal. Une seule usagère a nécessité une trachéostomie pour une atteinte bulbaire sévère malgré l'absence de faiblesse proximale. Les usagers peuvent être ventilés avec un appareil BiPAP ou avec un appareil volumétrique. Le BiPAP est généralement préféré chez les usagers pouvant utiliser un masque facial.

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, céphalée matinale et somnolence diurne) est importante mais, chez les usagers avec DM1, 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. Le rôle de la polysomnographie chez les usagers avec hypersomnolence de même que la place des neurostimulants demeurent à définir par des études randomisées¹⁹. Comme chez tous les usagers atteints de maladie neuromusculaire, le suivi des fonctions respiratoires incluant la capacité vitale et la mesure de la force des muscles respiratoires doivent être faits de façon sérieuse surtout chez la population avec atteinte musculaire proximale.

L'assistance ventilatoire à domicile chez les usagers atteints de DM1 comporte certaines particularités et difficultés mais elle est certainement possible et s'accompagne d'une amélioration de la survie et de la qualité de vie chez les usagers volontaires ayant un support social adéquat.

Références

1. Harley, H.G., Brook J.D., Rundle S.A., Crow S, Reardon W., Buckler A.J., Harper P.S., Housman D.E. and Shaw D.J. *Expansion of an unstable DNA region and phenotypic variation in myotonic dystrophy* Nature 1992, 355 : 545-546.
2. Mathieu J., DeBraekeler M, Prévost C, Boily C. *Myotonic dystrophy : clinical assessment of muscular disability in a isolated population with presumed homogenous mutation*. Neurology 1992; 42 :203-20.
3. Mathieu J, DeBraekeler M, Prévost C. *Genealogical reconstruction of myotonic dystrophy in the Saguenay - Lac Saint-Jean area (Québec, Canada)* Neurology 1990; 40 : 839-842.
4. Harper P., *Myotonic dystrophy*. 3rd ed. London : WB Saunders; 2001.
5. Michael Laub, Søren Berg, Bengt Midgren. *Symptoms, clinical finding and physiological finding motivating home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases*, J Rehab Med 2006; 38 : 250-254.
6. Laberge L, Begin P, Richer L, Jean S, Mathieu J. *Fatigue and daytime sleepiness in patients with myotonic dystrophy type 1: to lump or split?* Neuromuscular Disorders 2009;19:397-402.

7. Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. *Relation between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy*. Am J respir crit care med 1997;156 : 133-139.
8. Laberge L, Bégin P, Montplaisir J, Mathieu J. Sleep complaints in patients with myotonic dystrophy. J.Sleep res. 2004;13 :95-100.
9. Modoni A, Silvestri G, Pomponi MG, Mangiola F, Tonali PA, Marra C. Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1. Arch Neurol 2004;61:1943-7.
10. Palmer BW, Boone KB, Chang L, Lee A, Black S. Cognitive deficits and personality pattern in maternally versus paternally inherited myotonic dystrophy. J Clin Exp Neuropsychol 1994 oct;16(5) :784-795.
11. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, DeBraekeler M, Bégin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. Neurology 1997;49 :1646-1650.
12. Rogers MT, Clyburn PA. Anaesthesia and myotonic dystrophy. In: Harper P, van Engelen B, Eymard B, Wilcox DE, eds. Myotonic Dystrophy: Present Management, Future Therapy. New York: Oxford University Press; 2004:94-103.
13. Mathieu J., Allard P., Potvin L., Prévost C., Bégin P. A ten-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy, Neurology 52 :1658-1662, 1999.
14. Hamon MA, Meslier N, Dubas F, Racineux JL. Pénisson-Besnier., Assessment of noninvasive ventilation in myotonic dystrophy type 1 Abstract IDMC-6, Milan 2006
15. Anne-Marie Nugent, Ian E. Smith and John M. Shneerson. *Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy* CHEST 2002;121 :459-464.
16. Havet V, Alain P, Pennisson-Besnier I, Richard I, Meslier N. *Theory of mind and cognitive disorder in myotonic dystrophy(DM-1) : a preliminary study to understand non-compliance in home ventilation in Steinert 's population* Abstract IDMC-6, Milan 2007.
17. Charles Keller, Ann Reynolds, Brendan Lee and Joseph Garcia-Prats. *Pediatrics* 1998;101 :704-706.
18. L Laberge, P Bégin, Y Dauvilliers, M Beaudry, M Laforte, S Jean, J Mathieu. *A polysomnographic study of daytime sleepiness in myotonic dystrophy type 1*, J neurol neurosurg psychiatry 2009;80(6) :642-646.

SECTION « OBÉSITÉ/HYPOVENTILATION »

Jean-François Chalifour

Adapté de la section “ *Obesity hypoventilation syndrome* ” provenant de “ *Non-invasive Home Mechanical Ventilation: A Clinical Practice Guidelines* ” de la Société canadienne de thoracologie.

Introduction

Le syndrome d'obésité-hypoventilation se définit comme la combinaison d'une obésité importante et d'hypoventilation pendant la période d'éveil. Dans une grande majorité des cas, la présence d'un trouble respiratoire obstructif du sommeil contribue également de façon significative à la symptomatologie clinique rencontrée dans cette maladie. Toutefois, le syndrome d'apnée-hypopnée du sommeil n'est alors qu'une comorbidité et le syndrome d'obésité-hypoventilation doit être considéré comme une entité pathologique à part entière et bénéficier d'un traitement spécifique.

Le syndrome d'obésité-hypoventilation est une cause très fréquente d'insuffisance respiratoire chez l'adulte et est une des indications les plus fréquentes de l'assistance ventilatoire au long cours à domicile. Les critères diagnostiques du syndrome d'obésité-hypoventilation sont : *i*) présence d'une obésité importante (IMC > 35 kg/m²) ; *ii*) présence d'une hypoventilation alvéolaire diurne telle que notée sur un gaz artériel (PaCO₂ > 45 mmHg) ou d'une hypoventilation nocturne démontrée par une augmentation ≥ 10 mmHg de la PaCO₂ en comparaison avec les valeurs obtenues à l'éveil, en décubitus dorsal; et *iii*) absence d'une autre cause d'hypoventilation (maladie parenchymateuse, anomalie de la cage thoracique, maladie neuromusculaire associée, etc.).

L'investigation clinique requiert la gazométrie artérielle à l'air ambiant et l'oxymétrie nocturne. La polysomnographie est fortement recommandée. Cette dernière permet d'établir la présence et la sévérité d'un trouble respiratoire obstructif du sommeil associé ainsi que la présence de désaturations nocturnes significatives. La polysomnographie complète peut également permettre la titration en laboratoire des paramètres ventilatoires et d'évaluer la réponse saturométrique voir même capnométrique.

Évidences scientifiques

La revue de la littérature permet d'identifier plus de 10 études totalisant l'inclusion de plus de 350 usagers avec syndrome d'obésité-hypoventilation traités par ventilation à domicile (BiPAP ou ventilateurs volumétriques). La plupart des appareils utilisaient des modes ventilatoires standards mais au moins une étude employait un BiPAP en mode AVAPS (*Average volume assured pressure support*).

Le devis de ces études est hétérogène. Celles-ci sont en majorité prospectives mais quelques unes sont rétrospectives. Le nombre d'usagers est le plus souvent restreint et les critères d'inclusion de même que les modes ventilatoires varient entre les études. Le consensus actuel est que l'assistance ventilatoire est préférable au traitement par CPAP lorsque l'hypoventilation s'est installée chez un usager obèse. Il semble cependant qu'un sous-groupe d'usagers présentant un trouble respiratoire obstructif du sommeil significatif et une hypoventilation moins sévère puisse bénéficier d'une thérapie par CPAP seul s'il n'y a pas d'hypoxémie nocturne

importante ($\text{SaO}_2 < 80\%$ 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 du CPAP pour traiter un syndrome d'obésité-hypoventilation peut prêter à confusion puisque le CPAP est habituellement utilisé pour traiter l'apnée du sommeil isolée. Nous sommes d'avis que le CPAP pourrait être utilisé en première intention dans certains cas d'obésité-hypoventilation légers tel que stipulé au paragraphe précédent. Nous réitérons cependant le fait que l'obésité associée au syndrome des apnées du sommeil mais sans hypoventilation diurne ou nocturne tel que défini dans le paragraphe précédent ne fait pas l'objet de la prise en charge par les programmes d'assistance ventilatoire au long cours.

Conclusion

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.

Références

1. Sullivan, CE, Berthon-Jones, M, Issa, FG. *Remission of severe obesity hypoventilation syndrome after short-term treatment during sleep with nasal continuous positive airway pressure*. Am Rev Respir Dis 1983; 128 :177.
2. Berger, KI, Ayappa, I, Chatr-Amontri, B, et al. *Obesity hypoventilation syndrome as a spectrum of respiratory disturbances during sleep*. Chest 2001; 120:1231.
3. Berthon-Jones, M, Sullivan, CE. *Time course of change in ventilatory response to CO_2 with long-term CPAP therapy for obstructive sleep apnea*. Am Rev Respir Dis 1987; 135:144.
4. Kessler, R, Chaouat, A, Schinkewitch, P, et al. *The obesity-hypoventilation syndrome revisited: a prospective study of 34 consecutive cases*. Chest 2001; 120:369.
5. Masa, JF, Celli, BR, Riesco, JA, et al. *The obesity hypoventilation syndrome can be treated with noninvasive mechanical ventilation*. Chest 2001; 119:1102.
6. Perez de, Llano LA, Golpe, R, Ortiz Piquer, M, et al. *Short-term and long-term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome*. Chest 2005; 128:587.
7. Chouri-Pontarollo, N, Borel, JC, Tamisier, R, et al. *Impaired objective daytime vigilance in obesity-hypoventilation syndrome : impact of noninvasive ventilation*. Chest 2007; 131:148.
8. Cuvelier, A, Muir, JF. *Acute and chronic respiratory failure in patients with obesity-hypoventilation syndrome: a new challenge for noninvasive ventilation*. Chest 2005; 128:483.
9. Waldhorn, RE. *Nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation with bi-level airway pressure (BiPAP) in respiratory failure*. Chest 1992; 101:516.
10. Piper, AJ, Sullivan, CE. *Effects of short-term NIPPV in the treatment of patients with severe obstructive sleep apnea and hypercapnia*. Chest 1994; 105:434.
11. Storre, JH, Seuthe, B, Fiechter, R, et al. *Average volume-assured pressure support in obesity hypoventilation: A randomized crossover trial*. Chest 2006; 130:815.

12. Piper, AJ, Wang, D, Yee, BJ, et al. *Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation. Thorax 2008; 63:395.*
13. Sanders, MH, Stiller, RA. *Positive airway pressure in the treatment of sleep-related breathing disorders.* In : Chokroverty S, (Ed), *Sleep Disorders Medicine*, 1st ed, Boston Butterworth-Heinemann, 1994, p.455

SECTION « SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE »

Adapté de la section “*Amyotrophic lateral sclerosis*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation: A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

Patrick Bellemare

Introduction

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative caractérisée par une atteinte proportionnée du motoneurone supérieur et du motoneurone inférieur. L’atteinte est initialement caractérisée comme « bulbaire » ou « motrice périphérique ». Cette maladie se distingue des autres maladies neuromusculaires par une progression rapide vers la mort. Il s’agit également de la maladie neuromusculaire associée à la pire survie chez un ventilé (1).

L’essentiel de la littérature existante est observationnelle. Les points d’aboutissement étudiés incluent la survie, la qualité de vie, les fonctions mentales supérieures ainsi que le sommeil. Le bénéfice de survie est habituellement minimal. L’amélioration de la qualité de vie, de la fatigue diurne et de la somnolence est un objectif de traitement plus réaliste.

Un suivi clinique régulier devrait être offert aux usagers porteurs de la sclérose latérale amyotrophique. Celui-ci devrait inclure : *i)* l’évaluation des symptômes tels l’orthopnée, la dyspnée, la qualité du sommeil, la somnolence diurne, l’altération de concentration, *ii)* des mesures de la capacité vitale et de la force des muscles respiratoires, *iii)* la mesure des gaz sanguins lorsque l’hypercapnie est suspectée, et *iv)* l’oxymétrie nocturne.

L’assistance ventilatoire, le plus souvent non-effractive par mode pressométrique, devrait être rendue disponible pour les situations où il y a de l’orthopnée, de hypercapnie diurne symptomatique, un syndrome des apnées du sommeil obstructif, ou en présence d’une capacité vitale inférieure à 50 % de la valeur prédite ou d’une pression inspiratoire maximale < 40 cm H₂O.

Il n’y a pas de données probantes pour supporter l’utilisation de la polysomnographie afin de préciser les paramètres ventilatoires qui devraient être utilisés dans un cas précis. Les paramètres ventilatoires devraient plutôt être prescrits afin de corriger les symptômes diurnes et, le cas échéant, les perturbations des gaz sanguins. Il est généralement recommandé d’utiliser une fréquence respiratoire de base afin d’éviter des hypoventilations centrales. Une trachéostomie peut être considérée dans certains cas sélectionnés selon les conclusions de discussions avec les usagers et leur famille. Des techniques d’assistance à la toux devraient être initiées lorsque le débit de pointe lors d’une manœuvre de toux est < 270 L/min.

Références

1. de Carvalho M, Matias T, Coelho F, Evangelista T, Pinto A, Luis ML. *Motor neuron disease presenting with respiratory failure*. J Neurol Sci 1996; 139 Suppl: 117-122.
2. Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. *Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population*. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. Brain. 1995; 18: 707-19.

3. Ringel SP, Murphy JR, Alderson MK. *The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. Neurology.* 1993; 43: 1316-1322.
4. Laub M, Midgren B. *Survival of patients on home mechanical ventilation : A nationwide prospective study. Respiratory Medicine.* 2007; 101: 1074-1078.
5. ALS practice parameters task force. Practice parameter: *The care of the patient with Amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology* 1999; 52 (7): 1311-1323.
6. Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, et al. *Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with ALS : a multi-center survey and proposal of a pulmonary protocol. J Neurol Sci.* 1999; 169: 114-7.
7. Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gurmman L, Harati Y, Ross M, et al. *Current management of ALS : comparison of the ALS CARE database and the AAN Practice Parameter. Neurology.* 2001; 57: 500-4.
8. Jackson CE, Lovitt S, Gowda N, Anderson F, Miller RG et al. *Factors correlated with NPPV use in ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis.* 2006; 7: 80-85.
9. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, Robert D, Schoenhofer B, Simonds AK, Wedzicha JA. *Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results of the Eurovent survey. Eur Respir J* 2005; 25: 1025-1031.
10. Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FH. *Spirometry in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Arch Neurol* 1979; 36: 74-80.
11. Stamber N, Charatan M, Cedarbaum JM. *Prognostic indicators of survival in ALS. ALS CNTF Treatment Study Group. Neurology* 1998; 50: 66-72.
12. Lyall FA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. *Respiratory muscle strength and ventilator failure in amyotrophic lateral sclerosis. Brain* 2001; 124: 2000-2013.
13. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. *Use of Sniff Nasal – Inspiratory Force to Predict Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Am J Respir Crit Care Med* 2005; 171: 269-274.
14. Fitting JW, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schlupe M. *Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. Ann Neurol* 1999; 46: 887-893.
15. Bye PT, Ellis ER, Issa FG, Donnelly PM, Sullivan CE. *Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease. Thorax* 1990; 45: 241-247.
16. Varrato J, Siderowf A, Damiano P, Gregory S, Feinberg D, McCluskey L.. *Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory muscle symptoms in ALS. Neurology* 2001; 57(2): 357-359.
17. Vender RL, Mauger D, Walsh S, Alam S, Simmons Z. *Respiratory systems abnormalities and clinical milestones for patients with amyotrophic lateral sclerosis with emphasis on survival. Amyotrophic Lateral Sclerosis.* 2007; 8: 36-41.
18. David WS, Bundlie SR, Mahdavi Z. *Polysomnographic studies in amyotrophic lateral sclerosis. J Neuro Sci* 1997; 152 Suppl: S29-35.
19. Gay PC, Westbrook PR, Daube JR, Litchy WJ, Windebank AJ, Iverson R. *Effects of Alterations in Pulmonary Function and Sleep Variables on Survival in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Mayo Clin Proc* 1991; 66: 686-694.
20. Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George CFP. *Sleep Disordered Breathing in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Chest* 1996; 110:664-69.
21. Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. *Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci* 1999;164(1): 37-43
22. Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Attali V, Behin-Bellhesen V, Meinenger V, Derenne J-P. *Sleep disorders and diaphragm function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161:849-856.

23. Berlowitz DJ, Detering K, Schachter L. *A retrospective analysis of sleep quality and survival with domiciliary ventilator support in motor neuron disease.* *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2006; 7:100-106.
24. Atalaia A, de Carvalho M, Evengelista T, Pinto A. *Amyotrophic lateral sclerosis* 2007; 8:101-105
25. Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN, Moxham J, Goldstein LH. *The effect of non-invasive positive pressure ventilation on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study.* *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001; 71: 482-487.
26. Cazzolli PA, Oppenheimer EA. *Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation.* *J Neurol Sc* 1996; 139 (Suppl): 123-128.
27. Oppenheimer EA. *Amyotrophic lateral sclerosis: care, survival and quality of life on home mechanical ventilation.* In: Robert D, Make BJ, Leger P et al. eds. *Home mechanical ventilation.* Paris, Arnette Blackwell 1995: 249-260.
28. Kaub-Wittemer D von Steinbuchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Burasio GD. *Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers.* *Journal of Pain and Symptom Management.* 2003; 26(4):890-896.
29. Rabkin JG, Albert SM, Tider T, Del Bene ML, O'Sullivan I, Rowland LP, Mitsumoto H. *Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients.* *Amyotrophic Lateral Sclerosis.* 2006; 7: 86-95.
30. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. *Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial.* *Lancet: Neurology* 2006; 5: 140-147.
31. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales Luis ML. *Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial.* *J Neurol Sci.* 1995; 129(suppl): 19-26.
32. Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. *Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis.* *Ann Intern Med* 1997; 127: 450-453.
33. Jackson CE, Rosenfeld J, Moore DH, Bryan WW, Barohn RJ, Wrench M, et al. *A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients.* *J Neurol Sci.* 2001; 191: 75-78.
34. Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, Arroliga AC, Mitsumoto H. *Objective measures of the efficacy of non-invasive positive pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis.* *Muscle Nerve.* 2001; 24: 403-409.
35. Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, Wood C, Newsom-Davis I, Polkey MI et al. *A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation.* *Neurology.* 2001; 57: 153-6.
36. Bourke SC, bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. *Non-invasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life.* *Neurology.* 2003; 61: 171-177.
37. Pinto A, de Carvalho M, Evangelista T, Lopes A, Sales-luis L. *Nocturnal pulse oximetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients.* *ALS and other motor neuron disorders* 2003; 4:31-35.
38. Farrero E, Prats E, Povedano M, Marinez-Matos, Manresa F, Escarrabill J. *Survival in ALS with home mechanical ventilation. The impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement.*
39. Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F, Lo Coco A. *Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: Predictors of tolerance and survival.* *Neurology* 2006; 67: 761-765.
40. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. *Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS.* *J Neurol Sci.* 1999; 164: 82-88.

41. Bach JR. *Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by non-invasive respiratory AIDS*. Chest. 2002; 122: 92-98.
42. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. *Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS*. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2007;8:185-188.
43. Restricket LJ, Fox NC, Braid G, Ward EM, Paul EA, Wedzicha JA. *Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation*. Eur Respir J 1993;6(3):364-370
44. Meecham Jones DJ, Wedzicha JA. *Comparison of pressure and volume preset nasal ventilator systems in stable chronic respiratory failure*. Eur Respir J 1993;6(7):1060-1064
45. Schonhofer B, Sonneborn M, Haidl P, Bohrer H, Kohler D. *Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device*. Eur Respir J 1997;10(1):184-191
46. Chadda K, Clair B, Orlikowski D, Macadoux G, Raphael JC, Lofaso F. *Pressure support versus assisted controlled noninvasive ventilation in neuromuscular disease*. Neurocrit Care 2004;1(4):429-434
47. Fanfulla F, Delmastro M, Berardinelli A, D'Artavilla Lupo N, Nava S. *Effects of different ventilator settings on sleep and inspiratory effort in neuromuscular disease*. Am J Resp Crit Care Med 2005; 172: 619-624
48. Farrero E, Prats E, Povedano M, Martinez-Matos JA, Manresa F, Escarrabill J. *Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement*. Chest 2005; 127: 2132-2138
49. Gruis KL, Brown DL, Schoennemann A, Zebarah VA, Feldman EL. *Predictors of noninvasive ventilation tolerance in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Muscle Nerve 2005; 32: 808-811.
50. Gonzalez MM, Parriera VF, Rodenstein DO. *Non-invasive ventilation and sleep*. Sleep Med Rev 2002;6(1):20-44
51. Guilleminault C, Philip P, Robinson A. *Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease*. Neurol Neurosurg Psych 1998;65(2):225-232
52. Bourke SC, Gibson GJ. *Sleep and Breathing in neuromuscular disease*. Eur Respir J 2002;19(6):1194-1201
53. Barbe F, Quera-Salva MA, de Latte J, Gajdos P, Agusti AG. *Long term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases*. Chest 1996;110(5):1179-1183
54. The EFNS Task force on diagnosis and management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *EFNS Task force on management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives*. Eur J Neurol 2005;12:921-938.

SECTION «TRAUMA MÉDULLAIRE»

Patrick Bellemare

Adapté de la section “*Home Ventilation in Spinal Cord Injury*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation: A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

Introduction

Les complications respiratoires sont les causes principales de morbidité et de mortalité pour les cas de blessures spinales. Les avancées des récentes années ont permis d'améliorer la survie de cette population en phase aiguë. Toutefois, la dépendance au support ventilatoire est en soi un marqueur de mauvais pronostic à long terme pour cette population.

Les atteintes C1-C4 sont associées à des atteintes respiratoires importantes et dans les cas de blessures C1-2, il y a dépendance ventilatoire complète. L'atteinte diaphragmatique s'évalue par fluoroscopie, par EMG ou par échographie. Les atteintes de C5-8 épargnent les diaphragmes mais comportent une dysfonction de muscles clés incluant les intercostaux, les scalènes, les muscles abdominaux mais épargnent les diaphragmes, les trapèzes, les sternocléidomastoïdiens et la portion claviculaire des pectoraux.

Environ 5 % des traumatisés médullaires nécessitant un support ventilatoire lors de la phase aiguë feront l'objet d'assistance ventilatoire à long terme. Les atteintes fonctionnelles respiratoires telle la réduction des volumes pulmonaires sont tributaires de la faiblesse des muscles inspiratoires et expiratoires. Les complications liées à l'atélectasie et à une gestion déficiente de sécrétions sont fréquentes. Dans ces situations, les mesures favorisant une toux efficace sont de mise.

La littérature actuelle supporte une approche non effractive à l'assistance ventilatoire au long cours à domicile afin de réduire les complications habituelles de la trachéostomie. Cela est habituellement possible en l'absence de dysfonction bulbaire chez les usagers 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 du point de vue de gains en qualité de vie. Certains individus pourront bénéficier de la stimulation phrénique implantée.

L'assistance ventilatoire est habituellement nécessaire lorsque la capacité vitale est inférieure à 10 ml/kg de poids idéal. La présence d'atélectasie pulmonaire et de complications infectieuses renforce l'indication. Dans les cas de sevrage difficile avec forte tendance à l'atélectasie pulmonaire, l'utilisation de hauts volumes courants pourra être considérée afin de réduire le nombre d'heures de ventilation et de prévenir l'atélectasie. Des essais de sevrage répétés en respiration spontanée doivent être maintenus chez les usagers ventilodépendants, la majorité pouvant éventuellement être l'objet d'un sevrage tout au moins partiel de la ventilation. L'assistance ventilatoire au long cours doit être réévaluée régulièrement et la ventilation non effractive doit être privilégiée lorsque possible. La stimulation phrénique implantée est une avenue thérapeutique émergente chez les usagers qui nécessitent un support ventilatoire continu. L'usage agressif de thérapies d'appoint pour favoriser la toux et l'expectoration doit être encouragé.

Références

1. Schilero J, Spugen AM, Bauman WA, Radulovic M, Lesser M. *Pulmonary function and spinal cord injury*. *Respiratory Physiology and Neurobiology* 2009; 166: 129-141
2. DeVivo MJ, Krause JS, Lammertse, DP. *Recent trends in mortality and causes of death among persons with spinal cord injury*. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80:1411-9.
3. Strauss DJ, DeVivo MJ, Paculdo DR, Shavelle RM. *Trends in life expectancy after spinal cord injury*. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87:1079-85.
4. Sassoon, CSH, Baydur A. *Respiratory Dysfunction in Spinal Cord Disorders*. *Spinal Cord Medicine Principles and Practice*, Editor in Chief, VW Lin. Demos Medical Publishing Inc. 2003. 155-168.
5. Zimmer, MB, Nantwi, K, Goshgarian, HG. *Effect of spinal cord injury on the respiratory system: basic research and current clinical treatment options*. *J Spinal Cord Med* 2007; 30:319-330.
6. Consortium for Spinal Cord Medicine. *Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals*. *Journal of Spinal Cord Medicine*. 2005; 28:259-293.
7. Baydur A, Adkins RH, Milic-Emili J. *Lung mechanics in individuals with spinal cord injury: effects of injury level and posture*. *J Appl Physiol* 2001; 90:405-11.
8. Linn WS, Adkins RH, Gong H, Waters RL. *Pulmonary function in chronic spinal cord injury: a cross-sectional survey of 222 Southern California adult outpatients*. *Arch Phys Med Rehabil* 2008; 81:757-763.
9. Chawla JC. *Rehabilitation of spinal cord injured patients on long term ventilation*. *Paraplegia* 1993; 31:88-92.
10. Sheel AW, Reid WD, Townson AF, Ayas N. *Respiratory management following spinal cord injury*. *Spinal Cord Injury Rehabilitation Evidence 2.0*. 2008 www.icord.org/scire
11. DeVivo MJ, Ivie CS. *Life expectancy of ventilator-dependent persons with spinal cord injuries*. *Chest*. 1995;108:226-232.
12. Nelson VS, Dixon PJ, Warschausky SA. *Long-term outcome of children with high tetraplegia and ventilator dependence*. *J Spinal Cord Med* 2004; 27:S93-97.
13. Hall KM, Knudsen ST, Wright J, Charlifue SW, Graves DE, Werner P. *Follow-up study of individuals with high tetraplegia (C1-C4) 14 to 24 years postinjury*. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80:1507-13.
14. Shavelle, RM, DeVivo MJ, Strauss, DJ, Paculdo, DR, Lammertse, DP, Day, SM. *Long-term survival of persons ventilator dependent after spinal cord injury*. *J Spinal Cord Med* 2006; 29:511-519.
15. Bach JR, Tilton MC. *Life satisfaction and well being measures in ventilation assisted individuals with traumatic tetraplegia*. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75:626-632.
16. Hirschfeld S, Exner G, Luukkaala T, Baer GA. *Mechanical ventilation or phrenic nerve stimulation for treatment of spinal cord injury-induced respiratory insufficiency*. *Spinal Cord* 2008; 1-5.
17. Onders RP, Elmo MJ, Ignagni AR. *Diaphragm Pacing Stimulation System for tetraplegia in individuals injured during childhood or adolescence*. *J Spinal cord Med*. 2007; 30:S25-S29.
18. Peterson WP, Barbalata L, Brooks CA, Gerhart KA, Mellick DC, Whiteneck GG. *The effect of tidal volumes on the time to wean persons with high tetraplegia from ventilators*. *Spinal Cord* 1999; 37:284-288.
19. Peterson P, Brooks CA, Mellick D, Whiteneck G. *Protocol for Ventilator Management in High Tetraplegia*. *Top Spinal Cord Inj Rehabil* 1997; 2:101-106.
20. Chiodo AE, Scelza W, Forchheimer M. *Predictors of Ventilator Weaning in Individuals With High Cervical Spinal Cord Injury*. *J Spinal Cord Med* 2008; 31:72-77.

21. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. *Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users.* Chest 1993; 103:174-82.
22. Bach JR. *Alternative methods of ventilator support for the patient with ventilatory failure due to spinal cord injury.* J of the Am Paraplegia Soc 1991; 14:158-174.
23. Bach, JR, Alba, AS. *Noninvasive options for ventilator support of the traumatic high level ventilator patient.* Chest 1990;98:613-619.
24. Toki A, Tamura R, Sumida M. *Long-term ventilation for high-level tetraplegia : a report of 2 cases of noninvasive positive-pressure ventilation.* Arch Phys Med Rehabil 2008; 89:779-83.
25. Bach JR, Hunt D, Horton JA 3rd. *Traumatic tetraplegia: noninvasive respiratory management in the acute setting.* Am J Phys Med and Rehabil 2002; 81:792-797.

SECTION « MALADIE PULMONAIRE OBSTRUCTIVE CHRONIQUE »

Adapté de la section “*Chronic obstructive pulmonary disease*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation : A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

François Maltais

Introduction

L'objectif du traitement de la maladie pulmonaire obstructive chronique est de soulager les symptômes, de retarder l'évolution de la maladie, de réduire la fréquence des exacerbations et la mortalité. Les recommandations en ce qui concerne l'assistance ventilatoire à domicile dans cette maladie sont basées sur la revue des essais cliniques publiés à ce jour et qui s'intéressent à des paramètres cliniques pertinents pour l'usager. Nous discutons ici de l'assistance ventilatoire dans le contexte de la MPOC en période stable.

Bénéfices de l'assistance ventilatoire à domicile

Sept essais cliniques randomisés sont publiés à ce jour en ce qui concerne l'assistance ventilatoire à domicile dans la MPOC. Ces études se sont intéressées à l'impact d'un tel traitement sur la dyspnée, la qualité du sommeil, la qualité de vie, la survenue d'hospitalisation et le risque de mortalité. Il existe également deux revues systématiques publiées sur le sujet. Bien que les critères d'inclusion n'étaient pas uniformes, les essais cliniques ont randomisé des usagers avec MPOC sévère (VEMS < 50% de la prédite) et qui présentaient une hypercapnie de base (PaCO₂ > 45 mm Hg). Toutes ces études ont utilisé un mode de ventilation pressométrique à double niveau de pressions. De manière générale, 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. En effet, les bénéfices obtenus sont, soit absents ou bien de signification clinique incertaine. Trois essais cliniques ont étudié l'impact de l'assistance ventilatoire au long cours sur la mortalité. À cet égard, deux essais cliniques sont négatifs alors que McEvoy et al. ont récemment rapporté un avantage de survie de l'assistance ventilatoire au long cours associé à l'oxygénothérapie au long cours par rapport à l'oxygénothérapie seule (hazard ratio: 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 MPOC et que des études supplémentaires sont nécessaires. L'assistance ventilatoire au long cours ne semble pas produire de bénéfices pour ce qui est de la réduction des hospitalisations.

Malgré l'absence de preuves scientifiques, l'assistance ventilatoire est utilisée de façon répandue dans la MPOC. Dans certains pays, la MPOC est une des indications d'assistance ventilatoire au long cours qui progresse le plus rapidement. Certains experts considéreraient l'assistance ventilatoire chez des usagers MPOC hypercapniques qui présentent des épisodes répétés d'insuffisance respiratoire aiguë nécessitant une hospitalisation et qui répondent de façon positive au support ventilatoire non effractif pendant l'hospitalisation.

Aspects techniques

Les essais cliniques publiés sur l'assistance ventilatoire à domicile dans la MPOC ont utilisé des ventilateurs pressiométriques à double niveau de pression (*bilevel positive pressure ventilation*). Ces appareils sont habituellement interfacés avec un masque nasal ou facial et la trachéostomie est rarement utilisée. Des niveaux de pression inspiratoire relativement élevés sont habituellement recommandés (15-18). Les pressions expiratoires varient entre 2 et 5 cm H₂O. L'observance et la tolérance au traitement sont également déficientes dans plusieurs cas, les études rapportant que 15 à 40% des usagers ne pouvant pas utiliser le traitement de façon efficace.

Il est important de différencier l'insuffisance respiratoire chronique de la MPOC du syndrome de chevauchement entre la MPOC et l'apnée du sommeil. Cette situation devra être suspectée lorsque l'hypercapnie semble disproportionnée par rapport à la sévérité de l'obstruction bronchique (VEMS > 40 % de la prédite). En cas de suspicion d'un syndrome des apnées du sommeil chez un individu atteint de la MPOC, une investigation plus poussée des anomalies respiratoires du sommeil est recommandée puisque ce syndrome de chevauchement peut être traité de façon efficace avec l'utilisation d'un appareil CPAP.

Références

1. O'Donnell DE, Aaron S, Bourbeau J, Hernandez P, Marciniuk D, Balter M, Ford G, Gervais A, Goldstein R, Hodder R, et al. *Canadian thoracic society recommendations for management of chronic obstructive pulmonary disease-2007 update*. *Can Respir J* 2007;14:5B-32B.
2. Tuggey JM, Plant PK, Elliott MW. *Domiciliary non-invasive ventilation for recurrent acidotic exacerbations of copd : An economic analysis*. *Thorax* 2003;58:867-871.
3. Budweiser S, Heinemann F, Fischer W, Dobroschke J, Pfeifer M. *Long-term reduction of hyperinflation in stable COPD by non-invasive nocturnal home ventilation*. *Respir Med* 2005;99:976-984.
4. Perrin C, El Far Y, Vandenbos F, Tamisier R, Dumon MC, Lemoigne F, Mouroux J, Blaive B. *Domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in severe copd: Effects on lung function and quality of life*. *Eur Respir J* 1997;10:2835-2839.
5. Schonhofer B, Polkey MI, Suchi S, Kohler D. *Effect of home mechanical ventilation on inspiratory muscle strength in COPD*. *Chest* 2006;130:1834-1838.
6. Budweiser S, Hitzl AP, Jorres RA, Heinemann F, Arzt M, Schroll S, Pfeifer M. *Impact of noninvasive home ventilation on long-term survival in chronic hypercapnic copd: A prospective observational study*. *Int J Clin Pract* 2007;61:1516-1522.
7. Lin CC. *Comparison between nocturnal nasal positive pressure ventilation combined with oxygen therapy and oxygen monotherapy in patients with severe copd*. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154:353-358.
8. Marangoni S, Vitacca M, Quadri A, Schena M, Clini E. *Non-invasive haemodynamic effects of two nasal positive pressure ventilation modalities in stable chronic obstructive lung disease patients*. *Respiration* 1997;64:138-144.
9. Krachman SL, Quaranta AJ, Berger TJ, Criner GJ. *Effects of noninvasive positive pressure ventilation on gas exchange and sleep in COPD patients*. *Chest* 1997;112: 623-628.
10. Garrod R, Mikelsons C, Paul EA, Wedzicha JA. *Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease*. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:1335-1341.
11. Diaz O, Begin P, Torrealba B, Jover E, Lisboa C. *Effects of noninvasive ventilation on lung hyperinflation in stable hypercapnic COPD*. *Eur Respir J* 2002;20:1490-1498.

12. Highcock MP, Shneerson JM, Smith IE. *Increased ventilation with niipvv does not necessarily improve exercise capacity in copd.* Eur Respir J 2003;22:100-105.
13. Dreher M, Storre JH, Windisch W. *Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: A randomised cross-over trial.* Eur Respir J 2007;29:930-936.
14. Gay PC, Hubmayr RD, Stroetz RW. *Efficacy of nocturnal nasal ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial.* Mayo Clin Proc 1996;71:533-542.
15. Casanova C, Celli BR, Tost L, Soriano E, Abreu J, Velasco V, Santolaria F. *Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD.* Chest 2000;118:1582-1590.
16. Clini E, Sturani C, Rossi A, Viaggi S, Corrado A, Donner CF, Ambrosino N. *The italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients.* Eur Respir J 2002;20:529-538.
17. Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G, Jansen DF, Kerstjens HA, Zijlstra JG, Wijkstra PJ. *Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with copd.* Thorax 2008;63:1052-1057.
18. McEvoy RD, Pierce RJ, Hillman D, Esterman A, Ellis EE, Catcheside PG, O'Donoghue FJ, Barnes DJ, Grunstein RR. *Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: A randomised controlled trial.* Thorax 2009. [Epub ahead of print].
19. Muir JF, de La Salmonière P, Cuvelier A, al. e. *Home NIPPV + oxygen versus long term oxygen therapy alone in severe hypercapnic COPD patients: A european multicenter study.* Am J Respir Crit Care Med 2000;161:A262.
20. Meecham Jones DJ, Paul EA, Jones PW, Wedzicha JA. *Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD.* Am J Respir Crit Care Med 1995;152:538-544.
21. Strumpf DA, Millman RP, Carlisle CC, Grattan LM, Ryan SM, Erickson AD, Hill NS. *Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease.* Am Rev Respir Dis 1991;144:1234-1239.
22. Kolodziej MA, Jensen L, Rowe B, Sin D. *Systematic review of noninvasive positive pressure ventilation in severe stable copd.* Eur Respir J 2007;30:293-306.
23. 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 (Online) 2002:CD002878.
24. Cuvelier A, Molano LC, Muir JF. *Ventilation à domicile chez les patients atteints de bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO).* Rev Mal Respir 2005;22:615-633.
25. Rabe KF, Hurd S, Anzueto A, Barnes PJ, Buist SA, Calverley P, Fukuchi Y, Jenkins C, Rodriguez-Roisin R, van Weel C, et al. *Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease: Gold executive summary.* Am J Respir Crit Care Med 2007;176:532-555.
26. *National Clinical Guidelines on management of chronic obstructive pulmonary disease in adults in primary and secondary care.* Managing stable COPDN. Thorax 2004;59(Suppl 1):i39-i130.
27. Celli BR, MacNee W, and committee m. *Standards for the diagnosis and treatment of patients with copd: A summary of the ATS/ERS position paper.* Eur Respir J 2004; 23 932 946.
28. American Thoracic S. *American thoracic society statement : Guidelines for the six-minute walk test.* Am J Respir Crit Care Med 2002;166:111-117.
29. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, Robert D, Schoenhofer B, Simonds AK, Wedzicha JA. *Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: Results from the EUROVENT survey.* Eur Respir J 2005;25:1025-1031.

30. Nava S, Ambrosino N, Rubini F, Fracchia C, Rampulla C, Torri G, Calderini E. *Effect of nasal pressure support ventilation and external peep on diaphragmatic activity in patients with severe stable COPD*. Chest 1993;103:143-150.
31. McEvoy CE, Ensrud KE, Bender E, Genant HK, Yu W, Griffith JM, Niewoehner DE. *Association between corticosteroid use and vertebral fractures in older men with chronic obstructive pulmonary disease*. Am J Respir Crit Care Med 1998;157:704-709.
32. Scheinhorn DJ, Chao DC, Hassenpflug MS, Gracey DR. *Post-ICU weaning from mechanical ventilation: The role of long-term facilities*. Chest 2001;120:482S-484S.
33. Pilcher DV, Bailey MJ, Treacher DF, Hamid S, Williams AJ, Davidson AC. *Outcomes, cost and long term survival of patients referred to a regional weaning centre*. Thorax 2005;60:187-192.
34. Quinnell TG, Pilsworth S, Shneerson JM, Smith IE. *Prolonged invasive ventilation following acute ventilatory failure in COPD: Weaning results, survival, and the role of noninvasive ventilation*. Chest 2006;129:133-139.
35. Marchese S, Lo Coco D, Lo Coco A. *Outcome and attitudes toward home tracheostomy ventilation of consecutive patients: A 10-year experience*. Respir Med 2008;102:430-436.
36. Weitzenblum E, Chaouat A, Kessler R, Canuet M. *Overlap syndrome: Obstructive sleep apnea in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Proc Am Thorac Soc 2008;5:237-241.

SECTION « CYPHOSCOLIOSE »

Adapté de la section “*Kyphoscoliosis*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation : A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

François Maltais

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 degrés¹. 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.

Bien que l'expérience avec l'assistance ventilatoire au long cours remonte à plus de 50 ans², il n'existe pas d'étude randomisée au sujet de l'impact d'un tel traitement dans la cyphoscoliose. Toutefois, plusieurs études rétrospectives confirment que l'assistance ventilatoire est efficace pour améliorer la PaCO₂ et la qualité de vie dans cette maladie²⁻⁷. 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 5 ans).

Les registres prospectifs de l'ANTADIR et de la Suède démontrent que lorsque l'insuffisance respiratoire apparaît, la survie des usagers cyphoscoliotiques est supérieure lorsque l'assistance ventilatoire est amorcée par comparaison à de l'oxygénothérapie seule^{5, 8}. Malgré l'absence de randomisation, ces résultats nous font préférer l'assistance ventilatoire à domicile par comparaison à l'oxygénothérapie seule dans le traitement de l'insuffisance respiratoire associée à la cyphoscoliose. L'assistance ventilatoire devrait être amorcée chez des usagers 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 effractive 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.

Références

1. Pehrsson K, Bake B, Larsson S, Nachemson A. *Lung function in adult idiopathic scoliosis: A 20 year follow up*. Thorax 1991;46:474-478.
2. Duiverman ML, Bladder G, Meinesz AF, Wijkstra PJ. *Home mechanical ventilatory support in patients with restrictive ventilatory disorders: A 48-year experience*. Respir Med 2006;100:56-65.
3. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, Reybet-Degat O, Langevin B, Polu JM, Jeannin L, Robert D. *Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency*. Chest 1994;105:100-105.
4. Simonds AK, Elliott MW. *Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders*. Thorax 1995;50:604-609.
5. Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu JM. *Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. A 10-year analysis of antadir observatory*. Chest 1996;109:741-749.

6. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, Bodden W. *Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review.* Thorax 2000;55:4-11.
7. Brooks D, De Rosie J, Mousseau M, Avendano M, Goldstein RS. *Long term follow-up of ventilated patients with thoracic restrictive or neuromuscular disease.* Can Respir J 2002;9:99-106.
8. Gustafson T, Franklin KA, Midgren B, Pehrsson K, Ranstam J, Strom K. *Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home.* Chest 2006;130:1828-1833.
9. Buyse B, Demedts M, Meekers J, Vandegaer L, Rochette F, Kerkhofs L. *Respiratory dysfunction in multiple sclerosis: A prospective analysis of 60 patients.* Eur Respir J 1997;10:139-145.
10. Pittock SJ, Weinshenker BG, Wijdicks EF. *Mechanical ventilation and tracheostomy in multiple sclerosis.* J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1331-1333.

SECTION « SCLÉROSE EN PLAQUE »

François Maltais

La sclérose en plaque n'est pas une indication fréquente d'assistance ventilatoire à domicile et il existe peu de littérature sur le sujet. Certains usagers atteints de cette maladie, surtout dans les formes plus sévères, peuvent présenter de la faiblesse de la musculature respiratoire¹ 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 respiratoire².

Références

1. Buyse B, Demedts M, Meekers J, Vandegaer L, Rochette F, Kerkhofs L. *Respiratory dysfunction in multiple sclerosis: A prospective analysis of 60 patients*. Eur Respir J 1997;10:139-145.
2. Pittock SJ, Weinshenker BG, Wijdicks EF. *Mechanical ventilation and tracheostomy in multiple sclerosis*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1331-1333.

SECTION « FIBROSE KYSTIQUE »

Dr Patrick Daigneault – Centre Mère-Enfant du CHUQ

La fibrose kystique (FK) est une maladie multisystémique pouvant entraîner une atteinte pulmonaire obstructive progressive en raison de sécrétions épaisses et de phénomènes inflammatoires et infectieux chroniques. Malgré une réduction significative de la morbidité et de la mortalité en FK, l'espérance de vie des gens qui en sont atteints est limitée, ceux-ci décédant généralement d'une insuffisance respiratoire. La greffe pulmonaire permet à certains d'améliorer leur longévité, mais ne peut être offerte à tous les patients pour plusieurs raisons dont le manque d'organes disponibles.

Quelques études randomisées contrôlées ont été réalisées sur les bénéfices potentiels de la ventilation assistée non-invasive (VNI) chez les patients atteints de FK. Une récente revue Cochrane (Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009, Issue 1.) a relevé trois études répondant à des critères stricts s'attardant aux 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. Aucune autre étude valide à ce sujet n'a été publiée depuis la parution de cette revue Cochrane.

Ces études ont démontré que 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. 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.

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 atteints de FK. Ces éléments sont notables lorsque l'on considère que la capacité à l'exercice s'avère un prédicteur de survie chez ces patients. L'étude sur six semaines n'a pu démontrer d'effet de la VNI sur l'architecture de sommeil, les mesures de fonction respiratoire ou le niveau d'hypercapnie diurne.

Lorsque les patients atteints de FK développent une insuffisance respiratoire chronique, il s'ensuit généralement une séquence d'aggravation de la fatigue respiratoire, de fragmentation du sommeil, de fatigue diurne et de diminution des capacités à réaliser les activités de la vie quotidienne. Ces symptômes surviennent de façon variable selon les patients, selon leur âge, leur état nutritionnel, leur atteinte pulmonaire et certains autres facteurs qui sont encore mal définis. Qu'un patient soit un candidat à une greffe pulmonaire et puisse bénéficier d'une VNI comme pont pour lui permettre d'atteindre cet objectif, ou qu'il ait une condition menant à des hospitalisations répétées et une réduction de sa qualité de vie, il demeure prudent d'évaluer par une épreuve de sommeil (oxymétrie nocturne ou polysomnographie) les patients atteints de FK ayant des symptômes suggestifs de fatigue respiratoire, en particulier ceux dont les fonctions respiratoires sont plus gravement atteintes. La décision de procéder à un essai de VNI doit donc comporter des éléments objectifs et subjectifs. Il est important en contrepartie de mesurer

les effets de la VNI sur les paramètres ventilatoires nocturnes et sur les symptômes du patient si une telle thérapie est envisagée au long cours.

Références

Moran et al., *Non-invasive ventilation for cystic fibrosis*. Cochrane database of systematic reviews (Online) (2009) (1) pp. CD.

Fauroux et al., *Practice of noninvasive ventilation for cystic fibrosis: a nationwide survey in France*. Respiratory care (2008) vol. 53 (11) pp. 1482-9.

Young et al., *Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis*. Thorax (2008) vol. 63 (1) pp. 72-7.

Milross et al., *Sleep disordered breathing in cystic fibrosis*. Sleep Medicine Reviews (2004) vol. 8 (4) pp. 295-308.

Madden et al., *Noninvasive ventilation in cystic fibrosis patients with acute or chronic respiratory failure*. The European respiratory journal : official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology (2002) vol. 19 (2) pp. 310-3.

Gozal, *Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen*. The European respiratory journal : official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology (1997) vol. 10 (9) pp. 1999-2003.

SECTION « INDICATIONS PÉDIATRIQUES »

Recommandations - Ventilation assistée à domicile chez l'enfant

Dr Patrick Daigneault – Centre Mère-Enfant du CHUQ

1. Introduction

Suite à l'amélioration des technologies de ventilation, aux attentes plus élevées quant à la survie des enfants atteints de pathologies mortelles, à la pression financière subie par les centres de soins prolongés et à la préférence envers les soins à domicile plutôt qu'à une institutionnalisation pour ces usagers, de plus en plus d'enfants sont adressés en vue d'une ventilation assistée invasive ou non-invasive à domicile.

2. Indications

Les usagers d'âge pédiatrique pouvant nécessiter une ventilation prolongée à domicile peuvent être répartis en cinq catégories :

- a) Usagers atteints d'insuffisance motrice incluant les maladies neuromusculaires (dystrophies musculaires, amyotrophies spinales, etc.)
- b) Usagers atteints d'anomalies thoraciques sévères (scoliose sévère, dystrophie thoracique asphyxiante, etc.)
- c) Usagers atteints d'apnées obstructives sévères pour lesquelles une chirurgie ne peut améliorer de manière suffisante l'évolution, du moins à court ou à moyen terme (séquence de Pierre-Robin, paralysie des cordes vocales, mais aussi obésité morbide, etc.)
- d) Usagers atteints de maladies pulmonaires sévères (fibrose kystique et dysplasie bronchopulmonaire sévères, etc.)
- e) Usagers atteints d'anomalies du contrôle de la respiration primaire (syndrome d'hypoventilation alvéolaire congénital ou malédiction d'Ondine) ou secondaire (malformations d'Arnold-Chiari, néoplasies du tronc cérébral, etc.)

3. Technologies existantes

- a) Ventilation non-invasive à pression négative : celle-ci est principalement d'intérêt historique et s'avère rarement utilisée depuis l'avènement des technologies à pression positive.
- b) Ventilation non-invasive à pression positive de type BPAP : ce type d'appareil offre un support ventilatoire et nécessite donc généralement une ventilation spontanée minimale par l'utilisateur.
- c) Ventilation invasive via une trachéostomie : devient nécessaire lorsque l'utilisateur ne peut maintenir ses voies aériennes de façon sécuritaire, lorsqu'il requiert une ventilation continue (24h/24) ou lorsque l'utilisateur ne peut fournir une ventilation autonome minimale, assurant un décès en cas de mauvais fonctionnement du système.
- d) Pacing du nerf phrénique : cette technologie permet un soutien fonctionnel aux usagers avec atteinte du contrôle de la respiration, en soutien à d'autres méthodes.

4. Initiation d'une ventilation assistée au long cours

- a) Devient généralement nécessaire lorsque l'enfant présente des signes d'insuffisance respiratoire, généralement en présence d'hypercarbie ou de désaturations significatives. Il peut dans certains cas présenter des symptômes suggestifs d'hypoventilation comme une somnolence diurne, des céphalées matinales, des difficultés scolaires, etc. Ces symptômes sont habituellement impossibles à éliciter chez le jeune enfant ou chez l'utilisateur avec déficience intellectuelle.
- b) Un suivi systématique des usagers à risque d'insuffisance respiratoire, par exemple atteints de maladies neuromusculaires, peut être indiqué à l'aide d'études de sommeil sérieuses appropriées au stade d'évolution de la maladie.
- c) Il persiste une controverse sur l'utilité d'entamer précocement une ventilation assistée chronique chez un usager dont le pronostic entraînera invariablement une insuffisance respiratoire.
- d) L'initiation d'une ventilation invasive se fait parfois de façon urgente. Cependant, il demeure important d'expliquer clairement à la famille l'importance du geste puisque celui-ci est plus difficile à renverser qu'une ventilation non-invasive.
- e) L'initiation d'une ventilation non-invasive chez l'enfant nécessite de la patience. En effet, plusieurs enfants ont besoin de 3 à 5 nuits avant de se sentir plus confortables, d'en reconnaître les bénéfices et de cesser de lutter contre l'appareil. Malheureusement, certains enfants atteints de déficience intellectuelle continuent à résister et refusent parfois entièrement ce type de ventilation assistée.
- f) L'ajustement des paramètres se fait généralement soit à l'aide d'une polysomnographie en présence d'un professionnel qualifié pour l'ajustement fin de la ventilation ou avec des oxymétries nocturnes répétées avec mesures sérieuses de la pCO₂ capillaire.
- g) Les appareils disponibles ont généralement été développés pour une clientèle adulte. Les problèmes le plus fréquemment rencontrés sont la non-détection du faible débit inspiratoire et l'impossibilité pour l'appareil de suivre un rythme respiratoire élevé d'un enfant atteint d'une insuffisance respiratoire. Le déclenchement de la ventilation peut alors se faire de manière asynchrone entraînant une hypoventilation et un inconfort important.
- h) Les interfaces (masques) employées ont généralement été adaptées aux enfants. Le masque nasal est préféré pour son aspect pratique pour la communication et son confort. De très nombreux modèles sont offerts sur le marché et il est important d'offrir quelques possibilités à l'utilisateur pour optimiser son confort. Plusieurs usagers ne peuvent cependant pas garder la bouche fermée, même à l'aide d'une mentonnière et doivent donc utiliser un masque facial complet. Ce type d'interface peut cependant causer plus de distension gastrique et des vomissements. Il est ainsi nécessaire que ces usagers puissent retirer le masque de manière autonome en cas de besoin.

5. Retour à domicile

- a) Les soins requis pour un enfant nécessitant une ventilation assistée invasive ou non-invasive et ayant déjà une maladie pré-existante entraînent un stress important pour les familles.
- b) L'enseignement des soins nécessaires doit être fait par une équipe qualifiée en soins respiratoires pédiatriques et donné à tous les intervenants significatifs œuvrant régulièrement auprès de l'enfant lors des périodes d'utilisation de l'appareil.
- c) Une ligne de conduite doit être entendue en cas d'aggravation de la condition de l'enfant.
- d) Il est essentiel d'impliquer précocement le programme national d'assistance ventilatoire à domicile ou son centre satellite pour permettre une implication rapide des intervenants dans l'achat et l'installation des équipements, de même qu'au niveau de la formation continue des membres de la famille et des intervenants qui se déplaceront au domicile.

Suivi

- a) Le suivi des enfants ventilés à domicile se fait habituellement par un pneumologue-pédiatre, ou à l'occasion par un intensiviste pédiatrique, un néonatalogiste ou certains pédiatres généraux en collaboration avec les pneumologues.
- b) Lorsque la ventilation est bien amorcée et que l'usager est stable, il sera nécessaire de réévaluer périodiquement les besoins ventilatoires à l'aide d'études du sommeil. Il est important de rappeler que les enfants atteints de maladies chroniques évoluent différemment des adultes, en partie en raison de l'évolution de leur pathologie de base qui dans certains cas peut s'améliorer avec le temps, mais aussi en raison de leur croissance.
- c) Le suivi spécialisé à distance peut être envisagé dans certains cas si un pédiatre accepte d'assurer les soins immédiats, si le personnel des soins respiratoires à domicile sont à l'aise avec les soins à offrir et si un médecin spécialisé comme un pneumologue pédiatre est disponible pour faire les ajustements requis et assurer la lecture des épreuves de sommeil.

Résumé et recommandations

- a) Les indications de ventilation assistée à domicile chez l'enfant sont nombreuses et comprennent des usagers atteints de pathologies neuromusculaires, obstructives thoraciques, pulmonaires et du contrôle de la respiration. Le nombre d'usagers nécessitant de tels soins est en progression en partie grâce à l'avancement des technologies, mais aussi en raison des attentes de soins plus agressives envers des enfants atteints de maladies mortelles et pour la préférence accrue envers des soins à domicile plutôt qu'en institution.
- b) Parmi les types de ventilation et les appareils disponibles, la plupart ont été développés pour une clientèle adulte. Les interfaces adaptées nous permettent toutefois de pallier à plusieurs problèmes. Il demeure par contre essentiel de demeurer à l'affût des nouvelles technologies qui permettront un meilleur déclenchement de la ventilation, surtout avec de bas débits et de hautes fréquences tels que rencontrés chez le jeune enfant.

- c) L'évaluation d'un enfant souffrant d'insuffisance respiratoire chronique ou d'une maladie pouvant mener à cette issue doit être réalisée dans un milieu pédiatrique adapté ayant la capacité d'évaluer, d'investiguer et de traiter cette condition. Cette évaluation, de même que le suivi ultérieur, est généralement faite par des pneumologues pédiatres, des intensivistes pédiatriques ou des néonatalogistes.
- d) Le personnel paramédical, incluant les soins respiratoires généralement offerts par les inhalothérapeutes, doit bien connaître les difficultés inhérentes aux soins pédiatriques. Le personnel des soins respiratoires à domicile doit être également apte à assurer le suivi de ces usagers, en consultation avec les centres spécialisés.
- e) Il est important de noter qu'au moment d'écrire ces lignes, un sous-comité pédiatrique de la Société canadienne de thoracologie (SCT) s'affaire à rédiger des recommandations à propos de la ventilation assistée à domicile chez l'enfant. Suite à leur publication, les critères pédiatriques actuels pourront être modifiés pour refléter l'état actuel des connaissances en la matière.

Référence

Collins et Fitzgerald. *Palliative care and paediatric respiratory medicine*. Paediatric Respiratory Reviews (2006) vol. 7 (4) pp. 281-7.

Dohna-Schwake et al. *Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders*. Pediatric Pulmonology (2008) vol. 43 (1) pp. 67-71.

Edwards et al. *Paediatric home ventilatory support: the Auckland experience*. Journal of paediatrics and child health (2005) vol. 41 (12) pp. 652-8.

Fauroux et Lofaso. *Domiciliary non-invasive ventilation in children*. Revue des maladies respiratoires (2005) vol. 22 (2 Pt 1) pp. 289-303.

Fitzgerald et al. *Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy*. Paediatric Respiratory Reviews (2009) vol. 10 (1) pp. 18-24.

Gayraud et al. *Ventilatory parameters and maximal respiratory pressure changes with age in Duchenne muscular dystrophy patients*. Pediatric Pulmonology (2010) pp. n/a-n/a.

Katz et al. *Outcome of non-invasive positive pressure ventilation in paediatric neuromuscular disease*. Archives of disease in childhood (2004) vol. 89 (2) pp. 121-4.

Kennedy et Martin. *Chronic respiratory failure and neuromuscular disease*. Pediatric Clinics of NA (2009) vol. 56 (1) pp. 261-73, xii.

Koumbourlis. *Scoliosis and the respiratory system*. Paediatric Respiratory Reviews (2006) vol. 7 (2) pp. 152-60.

Manzur et al. *Update on the management of Duchenne muscular dystrophy*. Archives of disease in childhood (2008) vol. 93 (11) pp. 986-90.

Moran et al. *Non-invasive ventilation for cystic fibrosis*. Cochrane database of systematic reviews (Online) (2009) (1) pp. CD002769.

Nørregaard. *Noninvasive ventilation in children*. The European respiratory journal : official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology (2002) vol. 20 (5) pp. 1332-42.

Ottonello et al. *Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population*. Pediatrics international : official journal of the Japan Pediatric Society (2007) vol. 49 (6) pp. 801-5.

Tan et al. *Sleep studies frequently lead to changes in respiratory support in children*. Journal of paediatrics and child health (2007) vol. 43 (7-8) pp. 560-3.

Teague. *Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients*. Paediatric Respiratory Reviews (2005) vol. 6 (1) pp. 52-60.

Trachsel et Hammer. *Indications for tracheostomy in children*. Paediatric Respiratory Reviews (2006) vol. 7 (3) pp. 162-8.

Ward et al. *Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia*. Thorax (2005) vol. 60 (12) pp. 1019-24

Waters. *Interventions in the paediatric sleep laboratory : the use and titration of respiratory support therapies*. Paediatric Respiratory Reviews (2008) vol. 9 (3) pp. 181-91; quiz 191-2

Wormald et al. *Non-invasive ventilation in children with upper airway obstruction*. International journal of pediatric otorhinolaryngology (2009) vol. 73 (4) pp. 551-4

SECTION « SECTION PRISE EN CHARGE DES SÉCRÉTIONS »

Adapté de la section “*Airway Clearance in Ventilator Assisted Individuals*” provenant de “*Non-invasive Home Mechanical Ventilation : A Clinical Practice Guidelines*” de la Société canadienne de thoracologie.

Fabien Côté

Introduction

Le dégagement des sécrétions accumulées au niveau des voies respiratoires est un élément essentiel pour prévenir des complications chez les individus à risque et pour la réussite du support ventilatoire à long terme. L'accumulation de sécrétions peut limiter le rendement de la ventilation en mode pression (BiPAP), générer des inégalités ventilation perfusion, contribuer à de l'atélectasie pulmonaire et favoriser la surinfection pulmonaire. Une toux efficace pour dégager les voies respiratoires dépend de trois éléments dynamiques importants, soit l'inspiration d'un grand volume d'air précédant la toux (60 % à 90 % de la capacité vitale), puis l'expiration forcée grâce à l'activation des muscles expiratoires. Finalement, la toux sera explosive grâce à la fermeture momentanée de la glotte avant l'expiration. Ces éléments peuvent être limités à divers degrés selon les syndromes cliniques causant l'insuffisance respiratoire. Ils devront donc être supportés manuellement ou mécaniquement de façon proportionnelle. La mesure du débit pointe de la toux peut être utilisée pour en documenter l'efficacité et justifier des interventions pour assister les efforts de toux chez les bénéficiaires souffrant de faiblesse musculaire. Par ailleurs, même en absence d'encombrement sécrétoire, des manœuvres de recrutement de volume pulmonaire sont nécessaires à la santé respiratoire. Elles sont habituellement accomplies par le bâillement et autres soupirs chez les individus normaux. Pour les individus souffrant de faiblesse neuromusculaire, une assistance manuelle ou mécanique sera requise pour un tel recrutement volumique. Ces manœuvres contribueront à préserver une meilleure compliance thoracique, de meilleurs volumes inspiratoires, un meilleur débit de pointe de la toux et un meilleur dégagement des voies respiratoires.

Le suivi clinique des usagers à risque d'insuffisance ventilatoire d'origine neuromusculaire ou par déformation thoracique doit inclure des mesures de recrutement volumique et d'aide à l'expectoration. L'enseignement et l'initiation des mesures de recrutement volumique et d'aide à l'expectoration doivent se faire avant ou en même temps que l'initiation de la ventilation au long cours. Le moment opportun pour l'initiation des mesures de recrutement volumique et le type de support pour l'aide à l'expectoration est en fonction des symptômes cliniques mais aussi de mesures fonctionnelles respiratoires telles que capacité vitale, MIP, MEP et surtout le débit de pointe à la toux dont la valeur seuil minimal est d'environ 270 l/min. Le recrutement volumique peut se faire avec la technique « *breath stacking* » ou inspirations empilées en utilisant un ballon de réanimation muni d'une valve unidirectionnelle. Les manœuvres d'aide à l'expectoration peuvent comprendre, entre autres, des poussées manuelles expiratoires, des inspirations empilées « *breath stacking* », l'utilisation d'un appareil mécanique « *Cough Assist* », la succion traditionnelle, etc. Elles nécessiteront l'intervention de physiothérapeutes, d'inhalothérapeutes, d'infirmières ou d'aidants naturels. Les manœuvres de toux assistée manuellement ou mécaniquement sont préférables à la succion distale. Le recours à une assistance mécanique à la toux avec un dispositif « *Cough Assist* » peut être considéré selon la disponibilité des ressources et si le recrutement de volume inspiratoire et l'aide manuelle expiratoire sont insuffisants pour générer un débit de pointe à la toux efficace. Les manœuvres de recrutement volumique chez les bénéficiaires non trachéotomisés doivent se faire trois à

quatre fois par jour en utilisant une pièce buccale ou un masque adapté. Les manœuvres de recrutement volumique chez les bénéficiaires trachéotomisés à long terme doivent se faire avec une canule sans ballonnet ou avec le ballonnet dégonflé. L'humidification des voies respiratoires est importante chez les individus ventilés. L'humidification chaude est recommandée plutôt que l'usage de nez artificiels (échangeurs).

Références

1. King M, Brock G, Lundell C. *Clearance of mucus by simulated cough*. J Appl Physiol 1985; 58:1776–1782.
2. Leiner GC, Abramowitz S, Small MJ, Stenby MJ, Lewis WA. *Expiratory flow rate: standard values for normal subjects*. Am Rev Respir Dis 1963;88:644–651.
3. Arora NS, Gal TJ. *Cough dynamics during progressive expiratory muscle weakness in healthy curarized subjects*. J Appl Physiol 1981; 51:494–498.
4. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. *Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections*. Am Rev Respir Dis 1988;138:5–7.
5. Poponick JM, Jacobs I, Supinski G, DiMarco AF. *Effect of upper respiratory tract infection in patients with neuromuscular disease*. Am J Respir Crit Care Med 1997;156:659–664.
6. Bach JR, Saporito LR. *Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning*. Chest 1996;110:1566–71.
7. *Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy; ATS Consensus Statement*. Am J Respir Crit Care Med Vol 170. pp 456–465, 2004.
8. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy*. Chest 1997;112: 1024–8.
9. Bach JR, Kang SW. *Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization*. Chest 2000;117(2):301-3.
10. Gibson GJ, Pride NB, Newsom Davis J, et al. *Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness*. Am Rev Respir Dis 1977; 115:389–395.
11. De Troyer A, Borenstein S, Cordier R. *Ankylosis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness*. Thorax 1980; 35:603–610.
12. McKim DA, Rocha JA. *Tracheostomy Weaning from Long Term Ventilation*. In : Nicolino Ambrosino, Roger Goldstein, eds. Ventilatory Support in Chronic Respiratory Failure, New York, NY: Informa Healthcare 2008; P.
13. Huldtgren AC, Fugl-Meyer AR, Jonasson E, et al. *Ventilatory dysfunction and respiratory rehabilitation in post-traumatic quadriplegia*. Eur J Respir Dis 1980; 61:347–56.
14. Kang SW, Bach JR. *Maximum insufflation capacity*. Chest 2000; 118:61–65.
15. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. *Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users*. Chest 1993; 103:174–82.
16. Tzeng AC, Bach JR. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular Disease*. Chest 2000;118:1390-1396.
17. Hodgson C, Denehy L, Ntoumenopoulos G, et al. *An Investigation of the Early Effects of Manual Lung Hyperinflation in Critically Ill Patients*. Anaesth Intensive Care 2000; 28: 255-261.
18. Choi JS, Jones Y-M. *Effects of manual hyperinflation and suctioning on respiratory mechanics in mechanically ventilated patients with ventilator-associated pneumonia*. Australian J of Physio 51: 25-30.
19. *CTS Home Mechanical Ventilation Guidelines*. Publication following In Canadian Medical Journal.

SECTION « STIMULATION PHRÉNIQUE IMPLANTÉE (PACING DIAPHRAGMATIQUE) »

François Maltais, Larry Lands, Jennifer Landry

La stimulation phrénique implantée est une méthode invasive d'assistance ventilatoire conçue pour diminuer ou éliminer le besoin de support ventilatoire par un appareil de ventilation mécanique chez des individus qui requièrent une assistance ventilatoire continue. Cette technique a comme prérequis la présence de nerfs phréniques intacts et d'un diaphragme qui a préservé une activité contractile suffisante pour assurer une ventilation adéquate lorsque les nerfs phréniques sont stimulés.

La stimulation phrénique implantée a pour avantage principal d'accroître le nombre d'heures passées sans ventilation en pression positive ce qui est plus confortable pour l'utilisateur et améliore la qualité de vie. Cette technique permet également de réduire le risque de pneumonie tout en facilitant la communication verbale. Les coûts associés à cette technique pourraient être partiellement compensés par une réduction des besoins d'assistance ventilatoire conventionnelle¹.

L'indication la plus répandue de la stimulation phrénique implantée est l'hypoventilation alvéolaire congénitale. Des usagers souffrant de blessure médullaire haute ou de paralysie diaphragmatique avec nerfs phréniques fonctionnels peuvent également bénéficier de cette technique. L'utilisation de la stimulation phrénique implantée dans la sclérose latérale amyotrophique est actuellement à l'étude. Avant l'implantation de stimulateurs phréniques, il est nécessaire de documenter que la conduction phrénique est normale et que le diaphragme a la capacité de générer une contraction efficace lorsque les nerfs phréniques sont stimulés.

Bien que la stimulation phrénique implantée ait été proposée il y a plus de 30 ans, elle demeure peu utilisée en clinique. Les indications sont limitées à un nombre restreint de pathologies et peu d'équipes médicales ont développé l'expertise envers cette technique. L'aspect invasif de cette procédure de même que son coût élevé freinent également son utilisation à large échelle. Au Québec, nous avons répertorié moins de 10 cas de stimulation phrénique implantée, le plus souvent chez des enfants ou jeunes adultes qui souffrent d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale.

La technologie actuellement utilisée au Québec est la stimulation phrénique intrathoracique. Cette technique requiert l'implantation chirurgicale (thoracotomie ou thoracoscopie) d'électrodes directement fixées sur les deux nerfs phréniques et d'un récepteur sous-cutané installé de chaque côté. Une antenne cutanée achemine à son récepteur sous-cutané ipsilatéral les signaux de radiofréquence contenant les paramètres de stimulation qui sont émis par le stimulateur externe. Les récepteurs sous-cutanés transmettent ensuite la commande de stimulation à chacun des nerfs phréniques via les électrodes qui leur sont rattachées. Le coût de cette technique proposée par Avery (*Avery biomedical devices, Commack, NY, USA*) s'élève à environ 60 000 US\$.

Bien que la stimulation phrénique puisse assurer la ventilation le jour, une trachéostomie et un support ventilatoire nocturne sont souvent nécessaires puisque la contraction diaphragmatique induite par le stimulateur ne s'accompagne pas nécessairement d'une activité concomitante des dilateurs des voies aériennes supérieures ce qui peut engendrer une obstruction de celles-ci,

en particulier durant la nuit. La ventilation nocturne permet d'assurer un support ventilatoire sécuritaire tout en favorisant le repos du diaphragme.

Une technologie émergente, la stimulation phrénique intraabdominale (*Diaphragm pacing system, NeuRx RA/4 system, Synapse Biomedical, Oberlin, OH, USA*)², consiste à implanter les électrodes directement sur le diaphragme par laparoscopie. La procédure chirurgicale est plus simple et le coût du système est moindre qu'avec le système proposé par Avery. Ce nouveau système est actuellement à l'étude chez les traumatisés médullaires hauts ainsi que dans la sclérose latérale amyotrophique^{3, 4}. Il n'est pas encore autorisé pour fin d'utilisation clinique au Canada. Par rapport à la technologie existante, cette nouvelle approche a toutefois l'inconvénient que les électrodes diaphragmatiques doivent traverser la peau pour être connectés sur les stimulateurs externes. Cette technique requiert également une innervation phrénique intacte afin que les impulsions électriques émises par les électrodes soient transmises diffusément dans le diaphragme.

Références

1. Hirschfeld S, Exner G, Luukkaala T, Baer GA. *Mechanical ventilation or phrenic nerve stimulation for treatment of spinal cord injury-induced respiratory insufficiency*. Spinal Cord 2008;46:738-742.
2. DiMarco AF, Onders RP, Kowalski KE, Miller ME, Ferek S, Mortimer JT. *Phrenic nerve pacing in a tetraplegic patient via intramuscular diaphragm electrodes*. Am J Respir Crit Care Med 2002;166:1604-1606.
3. Onders RP, Carlin AM, Elmo M, Sivashankaran S, Katirji B, Schilz R. *Amyotrophic lateral sclerosis: The midwestern surgical experience with the diaphragm pacing stimulation system shows that general anesthesia can be safely performed*. Am J Surg 2009;197:386-390.
4. Onders RP, Elmo M, Khansarinia S, Bowman B, Yee J, Road J, Bass B, Dunkin B, Ingvarsson PE, Oddsdottir M. *Complete worldwide operative experience in laparoscopic diaphragm pacing: Results and differences in spinal cord injured patients and amyotrophic lateral sclerosis patients*. Surg Endosc 2009;23:1433-1440.

ANNEXE II
SERVICES CLINIQUES

SERVICES CLINIQUES

Cette annexe décrit, à titre indicatif, la gamme des services en assistance ventilatoire à domicile. Cette gamme des services englobe les soins et les services (curatifs, préventifs et palliatifs), le soutien et le maintien dans le milieu. Ces soins et services sont spécialisés et adaptés pour être dispensés au domicile de l'utilisateur. L'ensemble des services doit tenir compte de la continuité et de la complémentarité entre la phase hospitalière et le maintien à domicile. Les services d'assistance ventilatoire à domicile sont assurés par une équipe multidisciplinaire composée d'un pneumologue, d'une infirmière et d'un inhalothérapeute avec de l'expérience en assistance ventilatoire à domicile, d'un intervenant psychosocial et d'autres professionnels, selon les besoins de la clientèle.

- **Les services médicaux**

La référence pour l'obtention de services est médicale. L'évaluation de la pertinence de la demande doit être faite par un pneumologue pour la clientèle adulte et par un pneumologue pédiatre pour la clientèle pédiatrique. Le suivi médical demeure la responsabilité du médecin traitant ou référant selon le plan individualisé de services.

- **Les soins infirmiers**

Ils comprennent notamment l'évaluation, le suivi de l'état respiratoire et général de l'utilisateur, la vérification de l'enseignement reçu en établissement de santé pour fins d'adaptation à domicile, la vérification du degré d'autonomie de l'utilisateur au regard des soins de trachéotomie ou de peau (masque), la planification des changements de canule trachéale, la fourniture du matériel, l'identification des besoins de la famille, le support à accorder, l'identification des mesures en cas d'urgence et la référence aux autres ressources, si nécessaire.

- **Les services d'inhalothérapie**

Ils comprennent notamment l'évaluation, le suivi de l'état respiratoire de l'utilisateur pour les soins d'inhalothérapie, la vérification de l'enseignement reçu en établissement de santé pour fins d'adaptation à domicile, l'évaluation de son degré d'autonomie au regard de la manipulation de l'appareillage, la fourniture du matériel et la vérification des paramètres de l'appareil, selon l'ordonnance médicale.

- **Les services psychosociaux**

Ils comprennent notamment l'évaluation psychosociale, les services de counseling psychosocial adaptés à cette clientèle, l'intervention personnelle et familiale en situation complexe ainsi que la mobilisation des ressources de la communauté. L'accès à des services de soutien peut être nécessaire à cette clientèle. Ces services incluent les services de répit, les services de dépannage et les services d'aide à domicile.

- **Les établissements offrent les services complémentaires à domicile**

Ils comprennent notamment les services de physiothérapie, d'ergothérapie et de diétothérapie, de bénévolé.

- **Les services continus d'assistance téléphonique - Service de garde**

Ces services sont accessibles aux usagers connus et aux intervenants impliqués auprès de ceux-ci pour toute situation d'urgence en dehors des heures régulières. Ces services sont assurés par un inhalothérapeute 24 heures par jour, 7 jours par semaine.

CONCLUSION

L'ensemble de ces interventions inclut des activités individualisées pouvant aller de l'enseignement à la réinsertion sociale, permettant l'autonomie pour la personne tant sur les plans physique, psychologique, médical, social que financier. Ces interventions visent également l'autoprise en charge, par la personne et ses proches, de la situation de santé et l'amélioration de la qualité de vie.