

Recommandations pour la ventilation mécanique à domicile¹

Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile» de la Société suisse de Pneumologie (SSP)

A. Introduction

Durant l'épidémie de poliomyélite des années vingt, Philip Drinker inventa le «poumon d'acier» aux Etats-Unis. Cet appareil permit la survie de quelques malades dont la musculature respiratoire était déficiente. Lors d'une nouvelle épidémie de poliomyélite en Europe au début des années cinquante, les chances de survie des malades graves furent grandement améliorées grâce à la ventilation à pression positive par trachéotomie. De plus en plus de patients furent transférés à domicile à la même époque environ, en raison des coûts élevés du traitement hospitalier. La ventilation à domicile se révéla non seulement plus économique mais contribua aussi beaucoup à l'amélioration de la qualité de vie des personnes affectées.

Le recul de la poliomyélite ne fit pas pour autant disparaître le problème clinique de l'hypoventilation alvéolaire. De plus en plus de syndromes d'hypoventilation chronique d'autres origines ont été identifiés. Récemment, leur diagnostic a été nettement facilité par l'introduction de l'oxymétrie transcutanée continue, de la mesure de la PCO₂ transcutanée continue ou du ETCO₂, et de la polysomnographie. Dans le même temps, les possibilités thérapeutiques ont été améliorées par des innovations techniques telles que les respirateurs transportables et surtout le masque facial ou nasal, qui permet le plus souvent une respiration sans trachéotomie. Enfin, une convention entre la Ligue pulmonaire Suisse (LpS) et la Fédération suisse pour tâches communes des assureurs-maladie (SVK) a permis en 1990 de régler une série de problèmes techniques et financiers. En particulier, la SVK à laquelle sont rattachés de nombreuses caisses maladie, prête gratuitement aux patients des appareils de ventilation à domicile, comme elle

le fait déjà pour les appareils de dialyse à domicile. Le Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile», créé en 1990 par la LpS et dépendant depuis 2002 de la Société suisse de Pneumologie (SSP), a élaboré pour la première fois en 1991 des lignes directrices concernant la ventilation à domicile [1] puis publié en 1996 une première version révisée [2]. Des aspects concernant l'évaluation, l'indication thérapeutique et le suivi des patients, pour lesquels la ventilation à domicile entre en ligne de compte, y sont décrits. Le texte ci-après constitue la troisième version de ce document, il paraît sous le titre «Recommandations pour la ventilation mécanique à domicile» et s'applique à compter de sa date de publication dans le «Forum Médical Suisse».

B. But de la ventilation mécanique à domicile

La ventilation à domicile s'applique principalement aux malades souffrant d'hypoventilation alvéolaire chronique. Quelques caractéristiques de l'hypoventilation chronique sont présentées dans le tableau 1 [↔](#). *Le but principal de ce traitement est la suppression de l'hypoventilation alvéolaire et de ses conséquences.* Un respirateur prend en charge de manière intermittente ou permanente la fonction défaillante du système respiratoire. Le désencombrement des voies respiratoires, indispensable pour une ventilation adéquate et nécessitant à l'occasion des mesures supplémentaires, est tout aussi important. Ces mesures vont de la physiothérapie aux aspirateurs à mucosités et aux systèmes d'aide à la toux (Cough Assist par ex.). Voici les résultats pouvant être attendus de ces traitements:

1. Une amélioration de la qualité de vie. Chez la plupart des patients, l'efficacité de la ventilation se manifeste par la disparition des effets invalidants de l'hypoventilation alvéolaire en quelques jours ou semaines.
2. Un allongement de l'espérance de vie pour autant que le pronostic soit déterminé par l'hypoventilation et ses conséquences.
3. Une diminution du nombre d'infections broncho-pulmonaires et d'hospitalisations.
4. La diminution de la dyspnée grâce au soulagement périodique de la musculature respi-

Tableau 1. Symptômes de l'hypoventilation alvéolaire chronique.

Symptômes neuropsychologiques

Fatigue, faiblesse, baisse de rendement, incapacité de concentration, instabilité de l'humeur, irritabilité, affaiblissement intellectuel, troubles de la mémoire, céphalées, somnolence diurne excessive, troubles respiratoires du sommeil.

Symptômes cardiopulmonaires

Cœur pulmonaire chronique, cyanose, polyglobulie, infections bronchopulmonaires fréquentes, diminution des performances physiques.

Autres symptômes fréquemment associés

Sudations nocturnes, syndrome métabolique (sujets obèses), hypertension systémique, toux inefficace et infections pulmonaires à répétition (en particulier, maladies neuromusculaires).

¹ Les présentes recommandations remplacent les lignes directrices du 30 mai 1996 publiées dans le «Journal Suisse de Médecine» (SMW) en 1996 (Schweiz Med Wochenschr 1996;126:2191–6).

ratoire ou à la prise en charge permanente de l'activité respiratoire.

5. La prévention momentanée voire complète de l'invalidité et de l'incapacité de travail, pour autant que l'hypoventilation alvéolaire soit dépistée précocement et que la ventilation mécanique soit mise en place à temps.
6. La diminution ou la prévention d'une hypertension artérielle pulmonaire.

C. Indications de la ventilation à domicile

En règle générale, la ventilation à domicile est indiquée lorsque le pronostic à long terme et au moins à moyen terme est favorable après correction de l'hypoventilation (affections chroniques à évolution lente). Dans certaines situations et après un examen particulièrement soigneux, il arrive que soit indiquée une ventilation à domicile limitée dans le temps (par exemple avec un but palliatif) ou une ventilation à domicile en dehors des indications classiquement reconnues. Le tableau 2  présente les pathologies pour lesquelles la ventilation mécanique à domicile peut être envisagée.

Le bénéfice que ce traitement coûteux peut apporter au malade et à son entourage dépend largement d'une indication correctement posée.

Tableau 2. Indications possibles de la ventilation mécanique à domicile (liste non exhaustive).

Hypoventilation lors d'affections neuromusculaires
Syndrome d'hypoventilation chez l'obèse
Syndrome post-poliomyélite
Myopathies (par ex. dystrophie musculaire de Duchenne, de Steinert, de Becker; myopathie des ceintures)
Tétraplégie
Sclérose latérale amyotrophique (voir texte)
Paralysie diaphragmatique bilatérale
Hypoventilation alvéolaire primaire (Syndrome d'Ondine)
Autres troubles de la régulation centrale de la respiration tels que syndrome d'apnées centrales du sommeil, respiration périodique ou respiration de Cheyne-Stokes
Hypoventilation dans les affections squelettiques, pleurales et pulmonaires
Cyphoscoliose
Remaniements cicatriciels étendus de la plèvre et du poumon
Séquelles de thoracoplastie ou de collapsothérapie pour tuberculose
Status post résection pulmonaire étendue
Hypoventilation post-traumatique ou post-chirurgicale
Hypoventilation dans les affections pulmonaires obstructives
Bronchite obstructive chronique (BPCO) (voir texte)
Bronchiectasies
Fibrose cystique
Autres états d'hypoventilation
Indications limitées dans le temps telles que situations palliatives, affections pulmonaires, incluant les pathologies cardiorespiratoires et les patients en attente de transplantation cardiaque ou pulmonaire

Une ventilation au long cours dont l'indication est posée sans avoir minutieusement informé le malade et son entourage et évalué tous les aspects de la prise en charge peut être à l'origine d'un surcroît de travail pour les soignants, d'un inconfort pour les patients, voire d'un échec du traitement.

La liste présentée dans le tableau 2 n'est pas exhaustive pour plusieurs raisons. Tout d'abord, certaines indications inhabituelles ne sont pas prévisibles. Ensuite, le développement de méthodes de respiration artificielle moins invasives permet d'étendre les indications à des situations cliniques nouvelles. L'utilisation de plus en plus courante de l'oxymétrie transcutanée et de la capnographie peut permettre un dépistage plus précoce de patients souffrant d'une hypoventilation alvéolaire. Enfin, de nouvelles possibilités thérapeutiques peuvent ouvrir la voie à de nouvelles indications, telles que par exemple le recours à la ventilation mécanique à domicile en tant que mesure transitoire avant une transplantation pulmonaire ou cardiopulmonaire.

La ventilation à domicile est indiquée dans la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) dans la mesure où les conditions ci-dessous sont remplies [3]:

- Traitement médical optimal; état stable
- Hypercapnie symptomatique, et un des points suivants:
 - $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mm Hg/7,3 kPa;
 - ou PaCO_2 entre 50 et 54 mm Hg/6,6–7,2 kPa et saturation nocturne $\leq 88\%$ (oxymétrie) pendant au moins 5 minutes consécutives avec un apport d'oxygène ≥ 2 L/min;
 - ou PaCO_2 50–54 mm Hg/6,6–7,2 kPa et au minimum 2 hospitalisations pour défaillance respiratoire hypercapnique au cours des 12 mois précédents.

Dans les affections neuromusculaires dégénératives (formes congénitales sévères, sclérose latérale amyotrophique), la ventilation invasive comporte le risque de prolonger la survie et donc la souffrance associée à la maladie, pendant des années, et de générer un état de dépendance extrême («Locked-in syndrome»). Dans ces situations, la ventilation mécanique *invasive* par trachéotomie n'est indiquée qu'exceptionnellement et seulement après qu'une information claire sur la nature de la maladie et son pronostic ait été apportée au patient et à ses proches. La respiration *non invasive* constitue en revanche un traitement palliatif des troubles respiratoires reconnu aujourd'hui notamment en cas de sclérose latérale amyotrophique. Le groupe de travail s'est exprimé dans une publication spécifique concernant «les soins palliatifs respiratoires en cas de sclérose latérale amyotrophique», et notamment sur les conditions préalables à remplir ainsi que les exigences en termes de qualité [4].

D. Conditions pour l'institution d'un programme de ventilation à domicile et rôle du Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile»

Le Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile» travaille en tant que groupe de médecins-conseils pour la SVK sur la base d'un contrat passé entre la SSP et la SVK. Il vérifie par conséquent la conformité de toute demande de prise en charge avec les présentes recommandations. En cas de réponse positive, la SVK prend alors en charge les coûts. Le Groupe de travail se considère comme le promoteur et le garant de la qualité de la ventilation à domicile en Suisse. Le contrôle de l'indication à la ventilation et de son efficacité constitue un gage de qualité important. Le Groupe de travail exige pour cela une documentation écrite permettant de justifier aux yeux d'un(e) expert(e) en ventilation à domicile l'indication au traitement et d'en démontrer l'efficacité. Une copie du rapport de sortie au médecin traitant ne remplit en règle générale pas ces conditions. Outre la conformité avec les présentes recommandations, les conditions ci-après doivent être réunies:

1. mise en évidence d'une hypoventilation alvéolaire intermittente (par exemple nocturne) ou permanente (par exemple au moyen d'analyses de sang, de tests de la fonction pulmonaire, de l'oxymétrie nocturne, de la mesure du CO₂ exhalé (ETCO₂) ou transcutané, de la polygraphie, etc.);
2. handicap actuel ou prévisible consécutif à l'hypoventilation;
3. antécédents ou risque de décompensation cardiaque droite et d'infections broncho-pulmonaires;
4. absence de maladie rapidement évolutive ou instable pouvant compromettre la réalisation pratique de la ventilation mécanique (pathologies psychiatriques par ex.);
5. démonstration de l'efficacité de la ventilation par une méthode de mesure objective (voir 1.).

E. Conditions préalables éthiques, sociales et logistiques pour l'institution d'un programme de ventilation à domicile

1. Consentement et capacité de coopération du patient. Pour les enfants, consentement du représentant légal.
2. Information précoce et claire du patient et de ses proches sur les avantages et les inconvénients de la ventilation mécanique à domicile.
3. Volonté et capacité de coopération à long terme de tiers, dans la mesure où ces derniers sont nécessaires pour les soins dans l'immédiat ou plus tardivement en cas de dépendance ventilatoire accrue.

4. Une assistance spécialisée liée à la maladie de base et aux problèmes respiratoires doit être assurée en permanence.
5. La mise sur pied d'une ventilation mécanique au domicile du malade doit être un objectif réaliste. Chaque fois que possible, la ventilation mécanique doit viser une plus grande autonomie du patient. L'admission dans un programme de ventilation à domicile est ainsi indiquée notamment pour les tétraplégiques qui, grâce à cette forme de ventilation, peuvent être pris en charge dans une institution moins coûteuse (avec par exemple des aménagements spéciaux pour handicapés en dehors d'un centre pour paraplégiques), ou pour les malades post-poliomyélitiques entièrement paralysés qui séjournent dans un foyer.

La coopération et la motivation du patient conditionnent la réussite de la ventilation à domicile. Il est cependant difficile d'estimer ces deux critères car il s'agit de traits de caractères qui peuvent être affectés par l'hypercapnie. Le médecin n'est pas rarement dans la situation de devoir encourager avec patience son malade à envisager la ventilation mécanique à domicile. Le recouvrement de la vigilance initiale et de la «personnalité» d'origine après quelques nuits de ventilation normale, pour autant que la ventilation soit entreprise à temps, représente l'un des succès les plus remarquables de ce traitement.

F. Techniques de ventilation mécanique à domicile

Différentes techniques permettent d'obtenir une ventilation adéquate. Il convient de distinguer la ventilation par pression positive de la ventilation par pression négative.

1. Les *ventilateurs à pression positive* utilisés pour la ventilation mécanique à domicile sont de type volumétrique ou barométrique. Ce type de ventilation peut être assuré par voie non invasive (le plus fréquent, via un masque facial ou nasal), ou plus rarement, via une trachéotomie.
2. Les *ventilateurs à pression négative* ne sont utilisés que rarement aujourd'hui, pouvant favoriser le collapsus inspiratoire des voies respiratoires supérieures et entraîner ainsi des apnées ou hypopnées. Ils sont connus sous les noms de «Pneumowrap», «Raincoat», «Poncho» ou «Cuirasse».

G. Mise en pratique

a. Evaluation

L'indication à la ventilation mécanique à domicile doit être posée après une évaluation soigneuse effectuée par des médecins spécialistes

bénéficiant d'expérience dans cette forme de traitement. Dans les cas douteux, une consultation est demandée auprès d'un centre spécialisé avant que l'indication définitive ne soit posée et que le patient ne soit informé.

La prise en charge du coût des appareils (prix d'achat en 2003 variant selon l'appareil et l'équipement entre 4600 et 20000 francs, et coûts annuels inhérents allant de 850 à 2400 francs) dépend d'une garantie financière, et en cas de situation initiale incertaine, le Groupe de travail pour la ventilation mécanique à domicile recommande la prise de contact avec un centre ayant de l'expérience à ce sujet, avant que la ventilation mécanique ne débute.

Les requêtes sont d'une part examinées au niveau médical par les médecins-conseil membres actifs du Groupe de travail, et d'autre part vérifiées d'un point de vue administratif par les administrations des autres entités supportant les coûts. Dans le cas où les conditions décrites en D. et E. sont remplies, l'évaluation a lieu:

1. Au moyen d'une anamnèse médicale et sociale ainsi que d'un examen clinique.
2. A cela s'ajoute la preuve d'une hypoventilation alvéolaire intermittente (nocturne par exemple) ou permanente au moyen de gazométries artérielles (pCO_2 , bicarbonates et pH), oxymétrie continue, capnographie, éventuellement polygraphie ou polysomnographie en période stable.
3. La preuve de l'efficacité du traitement respiratoire nouvellement adapté au moyen de l'oxymétrie, de la capnographie notamment sous ventilation, et/ou de la gazométrie avec pCO_2 , bicarbonates et pH au moins 6 heures après interruption de la ventilation mécanique (en cas de ventilation uniquement nocturne).
4. Enfin, la fonction pulmonaire.

b. Choix des appareils

Le type d'appareil prévu pour la ventilation mécanique à domicile doit être proposé dans la demande de prise en charge financière. Il faut remarquer à ce propos que les appareils et leur entretien sont soumis à un contrôle de qualité. En ce qui concerne la SVK, la prise en charge n'est accordée que pour les appareils remplissant les exigences formulées par le Groupe de travail pour la ventilation mécanique à domicile et figurant sur la liste positive SVK. La liste des appareils peut être obtenue auprès de la SVK. Pour des questions de sécurité, en cas de dépendance élevée au support ventilatoire (>18 heures par jour), un deuxième appareil doit être demandé comme respirateur de réserve. De plus, ces patients doivent avoir à disposition à domicile une batterie constamment chargée permettant de faire face à une interruption prolongée de courant.

c. Initiation du patient à la ventilation à domicile

Le choix de l'appareil et l'apprentissage de la ventilation mécanique doivent être effectués dans un centre spécialisé. Selon les cas, des spécialistes en laryngologie, rhinologie, neurologie, psychologie et assistance sociale doivent être disponibles. Les techniques de physiothérapie spécifiques telles que les appareils d'aide à la toux (Cough Assist par exemple) doivent être disponibles. L'apprentissage de la ventilation mécanique concerne souvent aussi les proches, qui doivent se familiariser avec l'appareil et selon la situation avec la trachéotomie et la canule de trachéotomie. Dans ces cas, il peut être judicieux d'apprendre l'aspiration trachéale et la ventilation au ballon (Embu). Une attention toute particulière doit être portée aux coupures de courant et aux systèmes d'alarme chez les patients fortement dépendant de la ventilation. Le passage de l'hôpital à la maison est psychologiquement délicat et doit être prévu en collaboration avec le médecin traitant et le dispensaire de la ligue cantonale de la LpS.

d. Surveillance et contrôle

Le médecin traitant prend en charge la surveillance médicale au moyen de contrôles fréquents au départ, puis espacés ensuite. La vérification clinique périodique de l'indication, de l'effet thérapeutique et du réglage adéquat de l'appareil est réservée au centre spécialisé. Ces contrôles ainsi que ceux effectués par le personnel compétent des ligues ont lieu en fonction de l'état clinique mais au plus tard après six à douze mois, puis au moins annuellement. Dans le cas de patients équipés avec des appareils barométriques à deux niveaux de pression (de type «BiPAP») pour cause de syndrome des apnées obstructives du sommeil, les contrôles ont lieu selon les «Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge du syndrome des apnées du sommeil» de la SSP. Lors de ces contrôles, les signes d'hypoventilation alvéolaire sont recherchés par la mesure des gaz sanguins à l'état natif, sous ventilation; ces examens sont éventuellement complétés par une oxymétrie et capnographie nocturne. En fonction de la situation et de l'indication, d'autres examens tels que polygraphie, polysomnographie, mesure des pressions respiratoires maximales ou d'autres mesures peuvent s'avérer nécessaires. Les contrôles sont pratiqués selon le type de maladie et d'examen nécessaires ambulatoirement ou lors d'une brève hospitalisation. Les examens décisifs sont les oxymétries, les capnographies et les analyses de sang effectuées à domicile ou à l'hôpital. Le centre spécialisé dispose d'un service qui apporte une aide à ces invalides respiratoires dans les situations d'urgence, assure une admission aisée à l'hôpital et met à disposition un appareil de remplacement.

e. Procédure administrative

Alors que la possibilité d'une ventilation mécanique à domicile doit être connue de tout médecin, l'indication définitive est réservée au centre spécialisé, après évaluation anamnétique, sociale et physiologique approfondie. Dès lors, la procédure administrative dépend comme suit de l'organisme prenant en charge les coûts:

1. *Pour les patients dont la caisse-maladie est affiliée à la SVK*, le formulaire «Ventilation mécanique à domicile» (disponible auprès de la SSP et de la SVK) est envoyé avec un rapport médical contenant les données pertinentes (voir sous a. Evaluation) au président du Groupe de travail à l'adresse de la SSP. La SVK a conféré au Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile» de la SSP les fonctions et compétences de médecin-conseil pour l'examen des requêtes. Si la requête est approuvée par le président et par les membres du Groupe de travail qu'il aura désignés au cas par cas, les règles ci-après s'appliquent après contrôle administratif concluant effectué par la SVK:
 - La SVK annonce au médecin requérant et à la caisse maladie du patient l'accord de prise en charge financière et la remise d'un appareil neuf ou du stock.
 - L'appareil, commandé par la SVK auprès d'une entreprise répondant aux exigences de qualité, est fourni gratuitement en prêt au patient, sur la base d'un contrat d'utilisation.
 - L'entretien et les réparations de l'appareil sont assurés par les fabricants sur la base de contrats passés avec la SVK.
 - L'assurance-maladie prend en charge les coûts du matériel nécessaire au traitement dans la limite prévue par la législation ainsi que les visites à domicile du personnel des ligues cantonales, dans la mesure où elles sont prescrites par le médecin et qu'elles concernent la ventilation mécanique à domicile. Les factures sont envoyées à la SVK pour vérification, et cette dernière les fait suivre pour paiement à la caisse maladie.
2. *Pour les patients dont la caisse-maladie n'est pas affiliée à la SVK*, les modalités financières doivent être directement traitées avec la caisse maladie ou l'assurance concernée est tenue légalement de prendre en charge les coûts. Un rapport est adressé au médecin-conseil de la caisse maladie du patient précisant l'indication à la ventilation, attestant de son efficacité, et mentionnant la ou les «positions LiMA» correspondant au ventilateur avec ses accessoires. Le fournisseur du ventilateur adresse à la caisse maladie un contrat de vente ou de location pour l'appareil et ses éventuels accessoires (humidificateur par ex.).

3. Dans les cas où les coûts du respirateur doivent être pris en charge par *l'assurance invalidité (AI)*, il faut au préalable déterminer si ce traitement concerne l'affection de base couverte par l'AI.

H. Organisation

a. Validité des recommandations

Les présentes recommandations ont été approuvées le 24 juin 2004 et remplacent les lignes directrices parues le 30 mai 1996 dans le «Journal Suisse de Médecine» (SMW) [2].

b. Organisation et adresses

Les requêtes sont à adresser à:

Président du Groupe de travail «Ventilation mécanique à domicile», Secrétariat de la Société suisse de Pneumologie, Südbahnhofstrasse 14c, Case postale, CH-3000 Berne 14.

SSP:

Société suisse de Pneumologie, Secrétariat, Südbahnhofstrasse 14c, Case postale, CH-3000 Berne 14, Tél. 031 378 20 30, Fax 031 378 20 31.

SVK:

Schweizerischer Verband für Gemeinschaftsaufgaben der Krankenversicherer, Secrétariat, Muttenstrasse 3, CH-4502 Soleure, Tél. 032 626 57 47, Fax 032 626 57 30.

c) Membres du Groupe de travail

Bauer Werner, Berne; Baumberger Michael, Nottwil; Bloch Konrad, Zurich; Brändli Otto, Wald; Fitting Jean-William, Lausanne; Gugger Matthias, Berne; Hammer Jürg, Bâle; Hänni Peter, Soleure (médecin-conseil SVK); Janssens Jean-Paul, Genève; Junier Laurent, Lausanne; Karrer Werner, Montana; Keller Harriet, Barmelweid; Knoblauch Andreas, St-Gall; Lehmann Thomas, Berne; Michel Franz, Nottwil; Neukomm Brigitte, Soleure; Pfister Maurus, Rorschach; Pons Marco, Lugano; Rochat Thierry, Genève; Schatt Dominique, Soleure; Schwizer Bernhard, Lucerne; Solèr Markus, Bâle (président depuis le 01/07/2004); Strobel Werner, Bâle; Uldry Christophe, Rolle; Vella Silvano, Weiler Thomas, Berne.

Références

- 1 Richtlinien für die mechanische Heimventilation vom 17. Juni 1991, tirage spécial du supplément «Tuberkulose und Lungenkrankheiten», n° 4 du 17 juin 1991.
- 2 Richtlinien für die mechanische Heimventilation vom 30. Mai 1996. Schweiz Med Wochenschr 1996;126:2191-6.
- 3 Goldberg A, Hill N. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. Chest 1999;116:521-34.
- 4 A. Knoblauch, M. Gugger, R. Keller, et al. Atemprobleme bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose: therapeutische Optionen. Schweiz Med Forum 2001;39:972-8.