

2015



Référentiel sur l'insuffisance respiratoire chronique

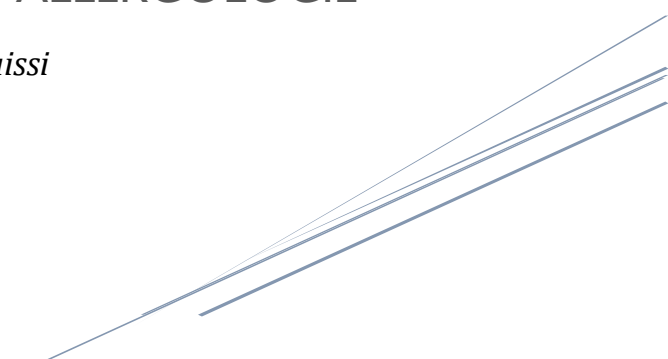
DEVELOPPE SOUS LA DIRECTION DE LA SOCIETE TUNISIENNE
DES MALADIES RESPIRATOIRES ET D'ALLERGOLOGIE

Coordinateurs : *Pr Béchir Louzir - Dr Zouhair Souissi*

Membres du Comité d'Experts :

Ahmed Abdelghani
Hajer Ayadi
Jalila Ben Khelil
Nozha Ben salah
Sana Cheikhrouhou

Besma Dhahri Ourari
Meriem Mjid
Naceur Rouatbi
Ferdaous Yanguï



Préambule

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est un syndrome clinique et fonctionnel caractérisant le stade évolutif de nombreuses pathologies respiratoires chroniques tant restrictives qu'obstructives ou mixtes [1].

La prise en charge des IRC s'articule autour de 2 volets [2] :

- ✓ Optimisation du traitement médical spécifique pour chaque pathologie et au besoin,
- ✓ Mise en route d'une oxygénothérapie au long cours, associée ou non à une ventilation mécanique qui peut être invasive ou non invasive.

La Société Tunisienne des Maladies Respiratoires et d'Allergologie (STMRA) propose aux professionnels de la santé un outil d'aide à la standardisation et l'homogénéisation de la prise en charge de l'IRC en formulant des recommandations et en rappelant les dispositions réglementaires pour une meilleure rationalisation des prescriptions.

REFERENTIELS ELABORES PAR LA STMRA EN 2014

- ✓ Asthme
- ✓ BPCO
- ✓ Immunothérapie Allergénique
- ✓ Syndrome d'Apnées Obstructives de Sommeil

REFERENTIELS EN COURS D'ELABORATION

- ✓ Cancer bronchopulmonaire.

TABLE DES MATIERES

1	DEFINITION	4
2	MECANISMES DE L'HYPOXIE	4
2.1	Concept Hypoxie-Hypoxémie	4
2.2	Conséquences de l'hypoxémie chronique	5
2.3	Conséquences de l'hypercapnie chronique	6
3	DIAGNOSTIC DE L'IRC	6
3.1	Diagnostic positif	6
3.1.1	<i>Clinique</i>	6
3.1.2	<i>La gazométrie artérielle</i>	6
3.2	Diagnostic étiologique et de retentissement	7
4	OXYGENOTHERAPIE DE LONGUE DUREE (OLD) AU COURS DE L'IRC	7
4.1	Indications de l'OLD.....	8
4.2	Matériels nécessaire pour l'OLD	8
4.2.1	<i>Sources d'Oxygène O₂</i>	8
4.2.2	<i>Interfaces</i>	8
4.2.3	<i>Humidificateurs</i>	9
4.3	Règles de prescription et consignes de sécurité	9
4.3.1	<i>Règles de prescription de l'OLD</i>	9
4.3.2	<i>Consignes de sécurité</i>	10
4.4	Surveillance de l'OLD	10
5	LA VENTILATION MECANIQUE A DOMICILE AU COURS DE L'IRC	11
5.1	Indications de la VAD	11
5.1.1	<i>La broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO)</i>	11
5.1.2	<i>Le syndrome d'obésité hypoventilation (SOH)</i>	12
5.1.3	<i>Les dilatations de bronches</i>	12
5.1.4	<i>Maladies neuromusculaires</i>	12
5.1.5	<i>Autres pathologies</i>	12
5.1.5.1	<i>Cyphoscoliose</i>	12
5.1.5.2	<i>Hypoventilation alvéolaire due à des lésions médullaires</i>	13
5.2	Matériel nécessaire pour la VAD	13
5.2.1	<i>Les ventilateurs</i>	13
5.2.2	<i>Les interfaces</i>	14
5.2.3	<i>Les circuits de ventilation</i>	15
5.2.4	<i>Les humidificateurs</i>	15
5.3	Règles de prescription et mise en place de la VAD	15
5.4	Surveillance de la VAD	16
5.4.1	<i>Initialement</i>	16
5.4.2	<i>Au long cours</i>	16
6	ANNEXES	17
	REFERENCES	19

1 DEFINITION

La plupart des auteurs s'accordent à définir l'insuffisance respiratoire chronique IRC comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer une hématoxose correcte à distance de tout épisode aigu. Sur le plan pratique, l'IRC est définie biologiquement par une **PaO₂<70 mm Hg et/ou à une PaCO₂>45 mm Hg** mesurée à **2 reprises à au moins 3 semaines d'intervalle** en ventilation spontanée à l'air ambiant et **en état stable** [2, 3].

L'IRC grave est définie par une **PaO₂≤55 mm Hg** confirmée par 2 mesures réalisées à 3 semaines d'intervalle ou par une PaO₂ entre 56 et 60 mm Hg associée à une hypoxémie nocturne ou à une polyglobulie importante (Hématocrite≥55%) ou à une hypertension pulmonaire [3, 4].

2 MECANISMES DE L'HYPOXIE

2.1 CONCEPT HYPOXIE-HYPOXEMIE

L'Hypoxie est une situation où l'apport d'oxygène (O₂) aux tissus est insuffisant pour en couvrir les besoins. L'Hypoxémie est la diminution de la pression artérielle partielle en O₂ (PaO₂) au-dessous de la valeur normale [2, 5]. **Compte tenu que l'hypoxémie est la principale cause d'hypoxie**, nous excluons de ce document toutes les causes d'hypoxie non hypoxémique :

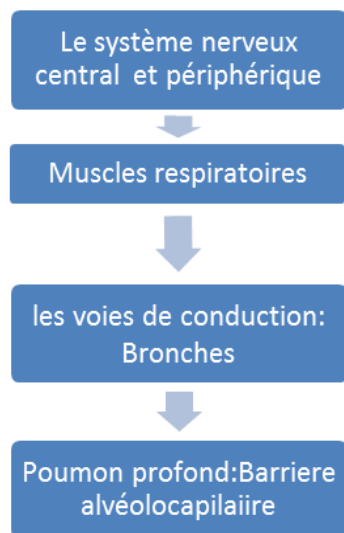
- ✓ hypoxie par stase vasculaire sur une hypoperfusion tissulaire,
- ✓ l'hypoxie par anémie,
- ✓ l'hypoxie histotoxique : par blocage des processus oxydatifs cellulaires malgré un apport normal d'O₂ aux tissus, (ex : intoxication au cyanure)

Mécanismes

A l'état physiologique, l'air est pompé à l'intérieur des poumons grâce à un mouvement synchrone des muscles respiratoires commandés par le système nerveux central et périphérique. Cet air est conduit à travers les bronches pour atteindre le poumon profond et la barrière alvéolo-capillaire où se fera l'échange gazeux. Toute anomalie entravant ce parcours peut entraîner une insuffisance respiratoire.

L'IRC peut ainsi résulter (schéma 1) :

- **Soit d'une défaillance de la pompe ventilatoire** suite à une altération de la commande ventilatoire et/ou de la mobilité de la cage thoracique. Les formes les plus fréquemment rencontrées sont les cyphoscolioses, les neuro-myopathies, et l'obésité massive [3, 5, 6].
- **Soit d'une anomalie de l'échangeur** : Les lésions se situent au niveau des voies aériennes de conduction ou au niveau du parenchyme pulmonaire. La broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) en est la principale cause [3, 5, 7]. (Tableau 1).



L'air est pompé à l'intérieur des poumons grâce à un mouvement synchrone des **muscles respiratoires** commandés par le **système nerveux central et périphérique**.

Cet air est conduit à travers les **bronches** pour atteindre le poumon profond et la barrière **alvéolo-capillaire** où se fera **l'échange gazeux**

Toute anomalie entravant ce parcours peut entraîner une insuffisance respiratoire

Shéma1 : Mécanisme physiopathologique

Tableau 1 : Principales causes d'IRC [3, 6].

Atteinte de l'échangeur pulmonaire	Défaillance de la pompe ventilatoire
<p>IRC Obstructives :</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ BPCO ✓ Asthme à dyspnée continue ✓ Bronchiolite oblitérante <p>IRC restrictive :</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Séquelles de tuberculose ✓ Pneumopathie interstitielle ✓ Résection pulmonaire <p>IRC mixte :</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Dilatation des bronches 	<p>IRC restrictives d'origine pariétale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Cyphoscoliose, spondylarthrite ankylosante ✓ Sclérose latérale amyotrophique (SLA) ✓ Myopathie ✓ Tétraplégie, paralysie diaphragmatique <p>IRC d'origine centrale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Hypoventilation alvéolaire centrale primitive ou secondaire <p>Syndrome d'obésité-hypoventilation</p>

Cette classification est à la base des règles et des principes du traitement de l'IRC. Ainsi :

- **L'atteinte de la pompe ventilatoire** est traitée principalement par une ventilation mécanique.
- **L'atteinte de l'échangeur pulmonaire** est traitée principalement par une oxygénothérapie qui permet d'augmenter la fraction d'O₂ inspiré.

2.2 CONSEQUENCES DE L'HYPOXEMIE CHRONIQUE

L'hypoxémie retentit rapidement sur l'ensemble de l'organisme par une hypoxie tissulaire chronique [3, 8]. Au niveau rénal, cette hypoxie prolongée favorise la sécrétion

d'érythropoïétine. La réalisation d'un hémogramme est par conséquent indiquée à la recherche d'une **polyglobulie**.

L'hypoxie prolongée va également induire une vasoconstriction hypoxique et un remodelage progressif des petites artères pulmonaires à l'origine d'une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire. Il en découle une **hypertension artérielle pulmonaire (HTP)** qui est un indice de gravité de l'IRC [6, 5]. A un stade avancé de la maladie, il peut apparaître des **signes d'insuffisance cardiaque droite conséquence de la dilatation des cavités droites**.

2.3 CONSEQUENCES DE L'HYPERCAPNIE CHRONIQUE

Une augmentation de la pression artérielle partielle en dioxyde de carbone (PaCO_2) peut être observée dès le diagnostic de l'IRC ou apparaître à un stade plus évolué de la maladie [4, 8]. L'augmentation chronique et importante de la PaCO_2 est responsable d'une **vasodilatation artérielle systémique**, qui favorise le développement **d'œdèmes périphériques** et l'apparition de troubles **neuropsychiques** [3, 8, 9].

3 DIAGNOSTIC DE L'IRC

3.1 DIAGNOSTIC POSITIF

3.1.1 Clinique

L'interrogatoire est une étape clé au cours du diagnostic positif de l'IRC. Il permet de :

- ✓ préciser l'intoxication tabagique et quantifier son importance
- ✓ préciser une éventuelle exposition à la biomasse (Tabouna,...).
- ✓ rechercher une exposition professionnelle à risque respiratoire et d'établir un calendrier professionnel.
- ✓ préciser les antécédents pathologiques du patient
- ✓ rechercher et quantifier la dyspnée. Plusieurs scores sont disponibles dont le Modified Medical Research Council (mMRC) (annexe 1).
- ✓ relever les signes cliniques traduisant une hypoventilation alvéolaire nocturne (céphalées, trouble de l'humeur, trouble de la mémoire, ...).

L'examen physique doit être complet. Il permet de mesurer les paramètres anthropométriques du patient (poids, taille, indice de masse corporelle), de rechercher une déformation thoracique, une cicatrice thoracique, une distension, un hippocratisme digital, une cyanose. On relèvera également les anomalies auscultatoires cardio-pulmonaires ainsi que les signes d'une insuffisance cardiaque droite.

3.1.2 La gazométrie artérielle

Les gaz du sang artériels (GDS) confirment l'IRC. Ils doivent être réalisés à l'air ambiant à 2 reprises à au moins 3 semaines d'intervalle en ventilation spontanée et à l'état stable. Le degré d'hypoxémie a une valeur pronostique. Les complications de l'hypoxémie chronique apparaissent à une PaO_2 en dessous de 55 mm Hg. En cas d'hypercapnie, c'est la

compensation de l'acidose par l'augmentation des bicarbonates (HCO^{-3}) qui permet d'affirmer la chronicité.

3.2 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE ET DE RETENTISSEMENT

L'étiologie est le plus souvent déjà connue et traitée. Ailleurs, elle sera recherchée sur divers arguments. Ainsi, en plus des GDS, indispensables au diagnostic positif, une radiographie du thorax de face, une spirométrie avec un test de réversibilité, un ECG, une numération de la formule sanguine (NFS) sont obligatoires dans tous les cas. En fonction du contexte, d'autres examens peuvent être réalisés (Tableau 2).

Tableau 2 : Examens à réaliser selon le contexte

Pathologie	Examen
BPCO	TDM thoracique, TM6, +/- polygraphie ventilatoire, DLCO
PID	TDM thoracique, Fibroscopie +/- LBA, DLCO
DDB	TDM thoracique
Syndrome d'obésité hypoventilation	Polygraphie ventilatoire
Pathologie neuromusculaire	Polygraphie ventilatoire, PIMAX*, PEMAX*, Capnographie nocturne, bilan neurologique (IRM, TDM, EMG, EEG, ...)

4 OXYGENOTHERAPIE DE LONGUE DUREE (OLD) AU COURS DE L'IRC

L'OLD consiste en l'administration quotidienne d'oxygène dans les voies aériennes pendant une durée supérieure ou égale à 15 heures par jour, à un niveau de concentration supérieur à celui de l'air ambiant. Son objectif principal est de rétablir une meilleure oxygénation sanguine et de traiter ou de prévenir les symptômes et manifestations cliniques d'une hypoxie tissulaire [2].

Il s'agit de l'une des mesures thérapeutiques essentielles dans la prise en charge de l'IRC sévère. Son apport a été essentiellement prouvé au cours de la BPCO, principale cause d'IRC. Au cours de cette maladie, l'OLD permet l'amélioration significative de la survie, l'amélioration de la qualité de vie et la stabilisation voire l'amélioration de l'hypertension artérielle pulmonaire [2, 4].

Dans les affections autres que la BPCO, notamment au cours de la fibrose pulmonaire (FP) et des pneumoconioses, il n'y a pas d'essais contrôlés randomisés prospectifs qui ont étudié l'effet de l'OLD sur la survie. Cependant, il a été rapporté que l'OLD peut améliorer la qualité de vie. Elle peut également prévenir les complications associées à l'hypoxémie telle que l'aggravation de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les patients porteurs de FP [4].

4.1 INDICATIONS DE L'OLD

L'OLD quotidienne de durée supérieure ou égale à 15h/24h est indiquée en cas d'IRC sévère avec un état clinique stable.

Au cours de la BPCO, l'OLD est indiquée en cas de présence des critères suivants [4, 11, 12] :

- **Une PaO₂ mesurée au repos, à l'air ambiant, ≤ 55 mm Hg à deux reprises, au moins à 3 semaines d'intervalle. Ces mesures doivent se faire sous traitement médical optimal** pour s'assurer que l'hypoxémie correspond à un état stable et non pas à une poussée évolutive de la maladie ou,
- **Une PaO₂ comprise entre 56 et 59 mm Hg** (avec les mêmes critères de stabilité) associée à **une polyglobulie (hématocrite > 55%) ou à des signes de cœur pulmonaire chronique avec une HTP (PAP moyenne ≥ 20 mm Hg) ou en cas de désaturations nocturnes non apnéiques (SpO₂<90% pendant plus de 30% du temps d'enregistrement)** [12].

En dehors de la BPCO (pneumopathies interstitielles, pathologies neuromusculaires, DDB, ..), **le seuil de 60 mm Hg** est admis pour indiquer une OLD [12].

4.2 MATERIELS NECESSAIRE POUR L'OLD

4.2.1 Sources d'Oxygène O₂

L'administration d'oxygène peut se faire à partir de trois sources de gaz provenant de stockage gazeux, liquide ou de concentrateur d'O₂. Le choix de l'une ou de l'autre source ne repose pas uniquement sur des critères médicaux de débit ou de durée de prescription. Les trois modalités étant équivalentes sur ce point. Le choix se fait sur des critères plus accessoires qui sont la possibilité de déambulation du patient, la facilité d'emploi, la sécurité et le coût de la mise en place [2, 10].

En Tunisie on dispose de deux types de concentrateurs :

- ✓ Concentrateur fixe ayant un **débit maximal de 5 L/min**. Pour les patients qui nécessitent un débit d'oxygène inférieur ou égal à 4 L/min.
- ✓ Concentrateur fixe ayant un **débit maximal de 9 L/min**. Pour les patients qui nécessitent un débit d'oxygène au repos supérieur à 4 L/min et inférieur à 9 L/min.

Les concentrateurs mobiles de déambulation sont disponibles sur commande.

En plus du concentrateur et afin de faciliter la mobilité et de respecter la durée d'administration quotidienne, le patient doit bénéficier d'une source mobile d'oxygène (bouteille d'oxygène).

4.2.2 Interfaces

Le patient est en général relié à la source d'O₂ par des lunettes nasales, masque simple, sonde pour les faibles débits (<6 l/mn) ou masque à haute concentration pour les débits plus importants. Ces matériels sont fournis le plus souvent médicalement propres et non stériles et à usage unique.

- ✓ **Les lunettes à oxygène** : deux petits embouts permettant de relier le système d'approvisionnement en oxygène aux narines du patient. Ce système ne nécessite aucune intervention invasive et est généralement bien toléré.
- ✓ **Les sondes nasales** : il s'agit d'un petit tuyau souple introduit profondément dans une narine et devant arriver jusqu'au pharynx. Les risques d'une introduction trop profonde, outre l'inefficacité de l'oxygénothérapie, sont la cathétérisation de l'œsophage avec insufflation gastrique. Ceux d'une introduction pas assez profonde avec risque de fuites buccales.
- ✓ **Les masques à haute concentration** : masque facial en plastique transparent sous lequel est placé un réservoir souple.



Sonde nasale



Lunettes à oxygène



Masque à haute concentration

Il est recommandé d'utiliser des lunettes nasales en première intention. L'interface sera adaptée en fonction des besoins en oxygène et de la tolérance [2].

Les lunettes doivent être préférées à la sonde nasale pour des débits inférieurs ou égaux à 4 L/min.

4.2.3 Humidificateurs

L'humidification de l'oxygène est recommandée pour les forts débits > à 4 L/min. Pour des débits inférieurs à 4 L/min, il est recommandé d'utiliser l'air sec sauf s'il existe une mauvaise tolérance.

4.3 REGLES DE PRESCRIPTION ET CONSIGNES DE SECURITE

4.3.1 Règles de prescription de l'OLD

La prescription initiale de l'OLD se base sur la mesure de deux gazométries réalisées à au moins trois semaines d'intervalle à l'état stable et sous traitement médical optimal. Elle ne doit pas se baser sur l'oxymétrie seule. Une titration préalable du débit d'oxygène doit être réalisée par le médecin prescripteur afin de déterminer le débit optimal adapté aux besoins du patient. Le débit initial est de 1 L/mn augmenté par paliers de 1 L/mn toutes les 20 minutes jusqu'à l'obtention d'une saturation en oxygène (SpO₂) supérieure à 90%. Cet objectif doit être la priorité du clinicien, y compris chez le patient hypercapnique.

Le débit final d'oxygène doit être ajusté à l'aide d'une gazométrie de contrôle pour confirmer une PaO₂ sous oxygène supérieure à 60 mm Hg et s'assurer de l'absence d'une acidose respiratoire ou d'une aggravation de l'hypercapnie.

La durée minimale d'administration de l'OLD doit être **supérieure ou égale à 15 h/jour couvrant obligatoirement les heures de sommeil** [4].

Toute prescription de l'OLD, initiale et renouvellement, **doit être réalisée par un pneumologue, un réanimateur ou un médecin exerçant dans un centre prenant en charge des patients ayant une insuffisance respiratoire chronique.**

Le prescripteur (prescription initiale et renouvellement) doit préciser (annexe 2) :

- ✓ La nature de la source fixe d'oxygène : concentrateur et bouteille d'oxygène
- ✓ Le débit d'oxygène en L/min ;
- ✓ La durée d'administration quotidienne ;
- ✓ Les accessoires, lunette, humidificateur,

La prescription initiale est valable pour une **durée de trois mois.**

Le renouvellement est réalisé par rapport à la prescription initiale aux échéances suivantes : **à 3 mois, à 6 mois et à 12 mois pendant la première année.**

A partir de la deuxième année, le renouvellement est effectué **tous les ans.**

4.3.2 Consignes de sécurité

La prescription de l'OLD impose le respect de certaines consignes de sécurité :

- ✓ L'information et l'éducation relative au respect des consignes de sécurité, en particulier des risques d'incendie liés à l'usage du tabac, mais aussi d'autres sources de flammes. Ces informations doivent être délivrées au **patient, à son entourage familial et à ses soignants.**
- ✓ Il est recommandé de vérifier l'aptitude du patient, de son entourage et de ses soignants à utiliser le matériel d'oxygénothérapie conformément à la prescription médicale et dans le respect des consignes de sécurité.
- ✓ Le patient qui continue à fumer en étant sous oxygénothérapie doit être informé du risque de retrait de l'oxygénothérapie.

4.4 SURVEILLANCE DE L'OLD

La prescription de l'OLD nécessite une surveillance régulière à l'aide d'un carnet de suivi délivré au patient lors de la prescription initiale.

Le suivi comprend celui de l'affection causale et celui de l'IRC. Il a pour but de prévenir les poussées d'insuffisance respiratoire aiguë et de diminuer le nombre d'hospitalisations. Il consiste à vérifier et à adapter les traitements spécifiques de chaque affection, à réaliser des GDS et à vérifier l'efficacité et l'observance des traitements. Ces examens peuvent s'effectuer en consultation ou en hospitalisation de jour.

L'évaluation de l'observance repose sur une discussion du médecin avec le patient, ou éventuellement son entourage, ainsi que sur les données de la fiche de suivi du prestataire. Les contraintes de l'OLD doivent être expliquées au patient, dès la prescription initiale et au cours de chaque consultation, afin d'obtenir une bonne observance.

Le rythme ainsi que les modalités du suivi dépendent de l'affection causale :

- ✓ Chez un patient stable dont l'affection causale est peu ou pas évolutive, la fréquence du suivi est semestrielle.
- ✓ Chez les patients dont la maladie progresse, le suivi est au moins trimestriel.

Le service prestataire doit pouvoir répondre 7 j/7 et 24h/24 aux appels du patient, de sa famille et de l'équipe soignante. Il consigne les paramètres et le bon fonctionnement du concentrateur d'O₂.

Le prestataire doit réaliser des visites régulières (une visite par trimestre au minimum) et en cas de besoin notamment au décours d'une hospitalisation.

5 LA VENTILATION MECANIQUE A DOMICILE AU COURS DE L'IRC

La VAD est définie par la mise en place en dehors des structures médicalisées d'un appareillage visant à suppléer, voire à remplacer, une pompe respiratoire défaillante ou inefficace. Elle peut être pratiquée de façon intermittente ou continue ; par l'intermédiaire d'un masque (ventilation non invasive) ou d'une canule de trachéotomie (ventilation invasive).

Au cours de l'IRC, son objectif est de corriger l'acidose et l'hypercapnie.

5.1 INDICATIONS DE LA VAD

5.1.1 *La broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO)*

L'intérêt de la VNI en terme de survie chez les BPCO à l'état stable reste controversé [13, 14, 15]. Elle est ainsi, proposée en présence de :

- ✓ Signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne (céphalées matinales, troubles de la personnalité, hypersomnie diurne, cauchemars, énurésie...);
- ✓ PaCO₂ > 55 mm Hg ;
- ✓ Plus de 2 exacerbations dans l'année précédente ayant nécessité une ventilation.

La seule présence d'une PaCO₂ > 55 mm Hg au repos et stable à différents contrôles ne justifie pas à elle seule la mise en place d'une VNI au domicile.

La VNI doit être envisagée chez les patients atteints d'un «overlap syndrome» (syndrome d'apnée obstructive du sommeil associé à la BPCO).

En cas d'échec de la VNI ou de difficultés de sevrage au décours d'une hospitalisation, la ventilation sur canule de trachéotomie est indiquée.

5.1.2 Le syndrome d'obésité hypoventilation (SOH)

La VNI est de préférence utilisée chez les sujets obèses dont l'hypoventilation nocturne est importante (patients les plus hypercapniques) et insuffisamment corrigée par la PPC seule. Le niveau d'aide inspiratoire initial est de 8-10 cm H₂O et sera ajusté secondairement [16].

5.1.3 Les dilatations de bronches

Chez les DDB (par extrapolation aux études sur la mucoviscidose), la VNI peut être indiquée en cas d'hypoventilation nocturne en association avec des techniques de dégagement des voies aériennes.

5.1.4 Maladies neuromusculaires

Au cours des myopathies d'évolution lente, la VNI est proposée en cas de :

- ✓ Une hypercapnie ou une hypoxémie diurne ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mm Hg}$; $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mm Hg}$)
- ✓ Une désaturation nocturne prolongée (>20% du temps passé en dessous de 90% de saturation en oxygène, et/ou présence d'épisodes de désaturation de <88% pendant plus de cinq minutes consécutives). [17]
- ✓ Des signes d'hypoventilation alvéolaire nocturne (céphalées matinales, troubles de la personnalité, hypersomnie diurne, cauchemars, énurésie...)

La trachéotomie est indiquée en cas d'échec de la VNI (encombrement bronchique, inefficacité,...).

Cas particuliers de la SLA

Au cours de la SLA, la ventilation mécanique améliore la survie, le sommeil et le confort des patients malgré la progression du handicap physique (non modifié par la ventilation). En l'absence de détérioration de la fonction bulbaire, la VNI est indiquée si [18] :

- ✓ symptômes liés à la faiblesse des muscles respiratoires (dyspnée, orthopnée, sommeil perturbé non lié à la douleur, migraine matinale, troubles de la concentration, perte d'appétit, somnolence diurne excessive,...)
- ✓ capacité vitale < 50 %
- ✓ diminution de la pression inspiratoire maximale et/ou de la pression de reniflement maximal (<60%),
- ✓ une $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mm Hg}$ ou des signes diurnes d'hypoventilation.

La VNI doit être considérée comme la « meilleure » option thérapeutique même lorsque la ventilation est nécessaire 24 h par jour.

La trachéotomie peut être proposée en cas d'inefficacité de la VNI ou quand des aspirations trachéales deviennent nécessaires. Son indication doit faire l'objet d'une discussion approfondie avec le patient et son entourage.

5.1.5 Autres pathologies

5.1.5.1 Cyphoscoliose

Au cours de la cyphoscoliose, la VNI nocturne doit être proposée à tous les patients avec une hypercapnie chronique ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mm Hg}$). L'oxygénothérapie peut être associée à la VNI en

cas de désaturation en oxygène [19].

5.1.5.2 Hypoventilation alvéolaire due à des lésions médullaires

En cas de traumatisme médullaire, la VNI est indiquée en l'absence de dysfonction bulbaire. Dans les autres cas, la ventilation sur canule de trachéotomie est nécessaire [20].

Tableau 3 : Tableau récapitulatif des principales indications de la VNI à domicile.

Pathologie	Indications
BPCO	<ul style="list-style-type: none">✓ Signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne✓ PaCO₂ > 55 mm Hg✓ > 2 exacerbations dans l'année précédente ayant nécessité une ventilation.
SOH	<ul style="list-style-type: none">✓ sujets obèses, hypercapniques, insuffisamment corrigés par la PPC seule.
Maladies neuromusculaires	<ul style="list-style-type: none">✓ PaCO₂ diurne > 45 mm Hg ou PaO₂ < 60 mm Hg✓ SpO₂ nocturne < 90% plus de 20% du temps et/ou SpO₂ < 88% pendant plus de 5 minutes consécutives✓ signes d'hypoventilation alvéolaire diurnes
SLA	<ul style="list-style-type: none">✓ symptômes liés à la faiblesse des muscles respiratoires✓ capacité vitale < 50 %✓ pression inspiratoire maximale et/ou pression de renflement maximal (<60%)✓ PaCO₂ diurne > 45 mm Hg ou signes d'hypoventilation diurnes.
Cyphoscoliose	<ul style="list-style-type: none">✓ PaCO₂ diurne > 45 mm Hg

5.2 MATERIEL NECESSAIRE POUR LA VAD

5.2.1 Les ventilateurs

Les données disponibles dans la littérature ne permettent pas d'affirmer qu'un ventilateur est supérieur à un autre (barométrique ou volumétrique) [21, 25]. Le choix est effectué par le médecin prescripteur en fonction des besoins du patient, de l'expérience de l'équipe soignante, du coût du matériel et des possibilités de surveillance offertes par le dispositif.

Le choix du type de respirateur dépend de :

- ✓ l'étiologie de l'insuffisance respiratoire : préférer un respirateur avec PEP en cas de syndrome d'apnées du sommeil associé ou chez les malades atteints de BPCO [26];

- ✓ l'évolution de la maladie et son pronostic vital : proposer un respirateur avec batterie chez les patients avec faible autonomie (maladies neuromusculaires) ;
- ✓ le niveau de l'handicap du patient : envisager un respirateur adaptable à un fauteuil roulant chez les patients avec handicap moteur présent ou potentiel [27];

Par ailleurs, la présence d'une batterie interne et la notion de «ventilateur support de vie» doivent être pris en compte lors du choix du ventilateur. On distingue ainsi trois catégories :

- ✓ Les ventilateurs sans batterie réservés aux patients ventilés uniquement pendant le sommeil (patients ventilés 8 heures/j).
- ✓ Les ventilateurs avec batterie interne ou intégrable, non support de vie, réservés aux patients ventilés au cours du sommeil et quelques heures dans la journée (patients ventilés entre 8 et 16 heures/j).
- ✓ Les ventilateurs support de vie réservés aux patients ayant une autonomie respiratoire inférieure à 8 h et/ou ayant un risque vital en cas d'arrêt de la ventilation mécanique. Ils doivent bénéficier de deux ventilateurs support de vie.

5.2.2 Les interfaces

Tous les types de masques (modèles et tailles) doivent être mis à la disposition du prescripteur qui choisira celui adapté au patient.

Un harnais de fixation permet de stabiliser le masque et éviter son décollement du visage lors de l'insufflation.

Plusieurs types de masque existent sur le marché :

- ✓ Le masque nasal.
- ✓ Le masque bucco-nasal ou masque facial : Il doit être évité chez les patients handicapés moteurs avec atteinte des membres supérieurs.
- ✓ Le masque narinaire : s'applique très intimement au contact des narines.
- ✓ Le masque facial complet (masque céphalique) qui recouvre l'ensemble du visage.



Masque nasal

Masque facial

Masque narinaire

Masque facial complet

L'embout buccal est d'utilisation rare. Il peut être proposé en cas de dépendance ventilatoire pendant la journée.

Le masque nasal est généralement proposé en première intention, le masque facial est une alternative en cas d'échec.

La fréquence de renouvellement du masque dépendra de son entretien et de la référence du masque. **Une fréquence de renouvellement tous les 6 mois est recommandée.**

Concernant la canule de trachéotomie, le choix se fera en fonction de la présence ou non de troubles de déglutition et des possibilités de phonation [28].

5.2.3 Les circuits de ventilation

Deux types de circuits permettent de raccorder l'interface du patient au ventilateur :

- ✓ Le circuit double branche avec séparation des gaz inspirés et des gaz expirés.
- ✓ Le circuit simple branche avec système de fuite intentionnelle au niveau du masque ou par un dispositif de fuite intentionnelle.

Le choix du circuit dépendra des besoins du malade, du ventilateur et de l'interface.

5.2.4 Les humidificateurs

Deux types d'humidificateurs sont disponibles : l'humidificateur à froid et l'humidificateur chauffant. Une humidification systématique n'est pas indiquée lors de la VNI au long cours sauf en cas d'apparition de sécheresse excessive des muqueuses nasales.

5.3 REGLES DE PRESCRIPTION ET MISE EN PLACE DE LA VAD

La prescription d'une VAD repose sur le diagnostic d'une hypoventilation alvéolaire nocturne et/ou diurne documentée par une mesure des gaz du sang artériel (PaCO_2) et/ou un enregistrement de la pression transcutanée en dioxyde de carbone (PtcCO_2). Sa prescription nécessite une bonne connaissance de la pathologie de fond ainsi qu'une maîtrise des techniques et des dispositifs de ventilation par l'équipe soignante [29, 30].

Le patient ainsi que son entourage doivent également être informés sur l'objectif, l'intérêt, les modalités et les risques de cette technique afin d'assurer l'adhésion au traitement.

Toute prescription de VAD (prescription initiale et renouvellement) doit ainsi être réalisée par un réanimateur ou un pneumologue ayant une expérience dans la ventilation mécanique à domicile.

La mise en place de la VAD **doit toujours se faire étape par étape**. Pour la VNI, il est classiquement admis que la mise en route en hospitalier est associée à une meilleure observance thérapeutique. Une mise en place au domicile ou en hôpital de jour peut être envisagée dans certains pays [31, 36].

En Tunisie, l'initiation d'une VAD par VNI dans le cadre d'une hospitalisation au sein d'un service ayant l'expérience dans ce domaine, doit être la référence.

L'hospitalisation permet à l'équipe soignante de procéder aux choix du masque et aux différents réglages et d'établir les contacts indispensables avec le prestataire. Elle permet au patient et à son entourage de se familiariser avec l'appareillage.

Le choix du mode ventilatoire dépendra de l'état du patient, de l'habitude de l'équipe soignante et des résultats obtenus. En cas d'intolérance ou d'inefficacité du premier choix, il est recommandé de tester d'autres modes de ventilation [18].

Concernant la ventilation sur trachéotomie, sa mise en place est plus longue compte tenu des étapes nécessaires à sa réalisation (confection de la trachéotomie, optimisation de la ventilation et de la phonation, reprise de l'alimentation, premier changement de canule, ...).

Dans tous les cas, le médecin prescripteur doit rédiger à la sortie du patient une ordonnance détaillée incluant tous les items nécessaires à ce traitement (Annexe 3).

5.4 SURVEILLANCE DE LA VAD

La surveillance d'une VAD permet d'ajuster les réglages du ventilateur et/ou d'adapter les interfaces de ventilation. La fréquence et les modalités de surveillance des patients traités par VAD varient en fonction de l'étiologie de l'IRC.

Les critères d'efficacité immédiats sont la normalisation du pH, la stabilisation de la PaCO₂ ainsi que l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil. Ces objectifs doivent être atteints tout en préservant le confort du patient et la qualité de son sommeil. L'efficacité de la VAD sera jugée :

5.4.1 Initialement

- ✓ GDS au réveil (dans les 15 minutes suivant l'arrêt de la VNI) ;
- ✓ enregistrement nocturne sous ventilation (SpO₂, PtCO₂, polygraphie ventilatoire)

5.4.2 Au long cours

- ✓ évaluation de l'amélioration clinique (dyspnée, tolérance à l'exercice, fréquence des exacerbations, céphalées, qualité du sommeil...)
- ✓ observance journalière ;
- ✓ GDS diurne, à distance de l'arrêt de la ventilation (préciser la durée de l'arrêt de la VAD par rapport au prélèvement) pour évaluer le degré de la dépendance ainsi que la nécessité d'une VNI diurne. **Cette gazométrie sera réalisée initialement tous les 3 mois pendant 6 mois, puis tous les 6 mois pendant 1an puis tous les ans. Au cours de la SLA, la surveillance se fera tous les 3 mois.**

L'insuffisance respiratoire chronique grave fait partie de la liste des pathologies permettant une prise en charge 100% des actes et soins relatifs à l'affection en cause (APCI tableau 11).

C'est au médecin référent du patient d'en effectuer la demande au médecin-conseil de la caisse d'assurance maladie.

6 ANNEXES

ANNEXE 1 : ECHELLE DE DYSPNEE mMRC.

ECHELLE DE DYSPNEE DU MEDICAL RESEARCH COUNCIL MODIFIEE (MMRC)
<p>Stade 0 : dyspnée pour des efforts soutenus (montée 2 étages) ;</p> <p>Stade 1 : dyspnée lors de la marche rapide ou en pente ;</p> <p>Stade 2 : dyspnée à la marche sur terrain plat en suivant quelqu'un de son âge ;</p> <p>Stade 3 : dyspnée obligeant à s'arrêter pour reprendre son souffle après quelques minutes ou une centaine de mètres sur terrain plat ;</p> <p>Stade 4 : dyspnée au moindre effort.</p>

ANNEXE 2 : ORDONNANCE MEDICALE TYPE POUR OLD.

Nom/prénom du patient	Date :/...../.....
Société de prestation	Personne à contacter en cas d'urgence Tél :
Prescription	Initiale <input type="checkbox"/> Renouvellement <input type="checkbox"/>
Type du concentrateur	5 litres <input type="checkbox"/> 9 litres <input type="checkbox"/>
Interface	Lunettes <input type="checkbox"/> Sonde nasale <input type="checkbox"/>
Bouteille de déambulation	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>
Utilisation	Nombre d'heures par jour :h/jour Débit d'oxygène : l/min

ANNEXE 3 : ORDONNANCE MEDICALE TYPE POUR VNI A DOMICILE.

Nom/prénom du patient	Date :/...../.....
Société de prestation	Personne à contacter en cas d'urgence Tél :
Prescription	Initiale <input type="checkbox"/> Renouvellement <input type="checkbox"/>
Modalités	
Séances de VNI	Diurne <input type="checkbox"/> Nocturne <input type="checkbox"/>
Séances diurnes :	Nombre : Durée (heures) :
Respirateur de VNI	
Marque :	Type :
Humidificateur : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Autonomie < 8 heures <input type="checkbox"/>
Circuit : Monobranche : <input type="checkbox"/> Double branche : <input type="checkbox"/>	Avec batterie intégrable <input type="checkbox"/>
	Support de vie <input type="checkbox"/>
Réglages	
Mode ventilatoire : En pression <input type="checkbox"/> En volume <input type="checkbox"/>	Pente :
Pression expiratoire (PEP) :	TI max/TI min ou I/E:
Pression inspiratoire (PIP) :	Trigger inspiratoire :
Aide inspiratoire (AI) :	Trigger expiratoire :
Vt courant ou Vt cible :	Oxygène durant la VAD :
Fréquence min :	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>
	Débit : L/min
Interfaces	
Canule de trachéotomie <input type="checkbox"/>	Type : Taille : Date :/...../.....
Masque <input type="checkbox"/>	nasal <input type="checkbox"/> narinaire <input type="checkbox"/>
Type :	bucconasal <input type="checkbox"/> facial <input type="checkbox"/>
Taille :	embout buccal <input type="checkbox"/>
Date :/...../.....	

REFERENCES

1. Roger M, Patout M, Muir J.-F, Cuvelier A. Insuffisance respiratoire chronique. Rev Mal Respir 2014;6:34-4.
2. Gut-Gobert C, L'Her E. Intérêts et modalités pratiques de mise en route d'une oxygénothérapie. Rev Mal Respir 2006;23:13-23.
3. Chaouat A, Gomez E, Chabot F. Insuffisance respiratoire chronique. Rev Prat 2011;61:1283-90.
4. M. Hardlinge, Annandale J, Bourne S, Cooper B, Evans A, Freeman D et al. BTS Guidelines for home oxygen use in adult. Thorax 2015;70:1-42.
5. Kevin EJ, Gunning. Pathophysiology of respiratory failure and indications for respiratory support. Surgery 2003;21:72-6.
6. Gagnadoux F, Gonzalez-Bermejo J, Duguet A, Tromeur C. Mécanismes physiopathologiques de l'atteinte respiratoire. Rev Mal Respir 2012;4:123-6.
7. Canuet M, Chaouat A. Hypertension pulmonaire des affections respiratoires chroniques. Rev Mal Respir 2011;3:36-41.
8. Weitzenblum E, Chaouat A, Ducloné A. Hypertension artérielle pulmonaire et retentissement cardiaque droit des affections respiratoires chroniques. EMC Cardiologie Angéiologie 2005;2:287-302.
9. Cottin V. Hypertension pulmonaire au cours des maladies respiratoires chroniques. Presse Med 2014;43:945-56.
10. Dautezenberg B : indications et modalités de l'oxygénothérapie de longue durée. Rev Prat 2001 ; 51 : 1079-85.
11. Ortega Ruiz F, Diaz Lobato S, Galdiz Iturri J B, Garcia Rio F, Guell Rous R, Morante Velez F. Recommendations of SEPAR. Continuous Home Oxygen Therapy. Arch Bronconeumol 2014;50:185-200.
12. [Rapport d'évaluation « Oxygénothérapie à domicile » \(avril 2012\) de la Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et technologies de santé de la HAS](#). ISBN N° 978-2-11-128553-8
13. Bhatt SP, Peterson MW, Wilson JS, Durairaj L. Noninvasive positive pressure ventilation in subjects with stable COPD: a randomized trial. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2013;8:581-89.
14. Lamia B, Cuvelier A, Benichou J, Muir JF. A multi-centre randomized controlled trial of domiciliary non-invasive ventilation vs long-term oxygen therapy in survivors of acute hypercapnic respiratory failure due to COPD. Non-invasive ventilation in obstructive lung disease (NIVOLD) study. Rev Mal Respir 2012;29:1141-8.
15. Kohnlein T, Windisch W, Kohler D, Drabik A, Geiseler J, Hartl S, Karg O, Laier-Groeneveld G, Nava S, Schonhofer B, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. Lancet Respir Med 2014;2:698-705.
16. J.-L. Pépin. PPC ou VNI dans le SAOS associé au syndrome obésité-hypoventilation ? Rev Mal Respir Actualités 2014;6:208-11.

17. Robert D, Willig TN, Paulus J, Léger P. Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders : Report of a Consensus Conference. *Eur Respir J* 1993;6:599-606.
18. Haute Autorité de Santé. Ventilation mécanique à domicile. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire. Révision de catégories homogènes de dispositifs médicaux. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2012.
19. Canadian Thoracic Society, McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, et al. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011;18(4):197-215.
20. Agency for Healthcare Research and Quality, McCrory DC, Samsa GP, Hamilton BB, Govert JA, Matchar DB, et al. Treatment of pulmonary disease following cervical spinal cord injury. *Evid Rep Technol Assess* 2001;27.
21. Cinnella G, Conti G, Lofaso F, et al. Effects of assisted ventilation on the work of breathing: volume-controlled versus pressure-controlled ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153(3):1025-33.
22. Laserna E, Barrot E, Beiztegui A, Quintana E, Hernandez A, Castillo J. Non-invasive ventilation in kyphoscoliosis. A comparison of a volumetric ventilator and a BIPAP support pressure device *Arch Bronconeumol* 2003;39(1):13-8.
23. Perrin C, Wolter P, Berthier F, et al. Comparison of volume preset and pressure preset ventilators during daytime nasal ventilation in chronic respiratory failure. *Rev Mal Respir* 2001;18(1):41-8.
24. Restrick 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):364-70.
25. 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):184-91.
26. Perrin C, Jullien V, Lemoigne F. Practical and technical aspects of noninvasive ventilation. *Rev Mal Respir* 2004;21(3 Pt1):556-66.
27. Non-invasive positive pressure ventilation for neuromuscular diseases. Practice guidelines. *Rev Mal Respir*. 2006; 23(5 Pt4):14S15-14S40.
28. Muir JF, Lamia B, Molano C, Declercq PL, Cuvelier A. Place de la trachéotomie au long cours dans l'insuffisance respiratoire chronique sévère à l'ère de la ventilation non invasive. *Rev Mal Respir* 2012;29:994-1006.
29. [Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique](#). Conférence de consensus 23 et 24 novembre 2005 Centre universitaire méditerranéen – Nice.
30. [Recommandations pour la pratique clinique. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires](#). Mai 2006. Association française contre les myopathies et Haute Autorité de Santé.
31. Lujan M, Moreno A, Veigas C, Monton C, Pomares X, Domingo C. Non-invasive home mechanical ventilation : effectiveness and efficiency of an outpatient initiation

- protocol compared with the standard in-hospital model. *Respir Med* 2007;101(6):1177-82.
32. Casanova C, Celli BR, Tost L, et al. Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD. *Chest* 2000;118(6):1582-90.
 33. Clini E, Sturani C, Rossi A, et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J* 2002;20(3):529-38.
 34. Chatwin M, Nickol AH, Morrell MJ, Polkey MI, Simonds AK. Randomised trial of inpatient versus outpatient initiation of home mechanical ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Respir Med* 2008;102(11):1528-35.
 35. Domenech-Clar R, Nauffal-Manssur D, Compte-Torrero L, Rosales-Almazan MD, Martinez-Perez E, Soriano-Melchor E. Adaptation and follow-up to non-invasive home mechanical ventilation: ambulatory versus hospital. *Respir Med* 2008;102(11):1521-2157.
 36. Veale D, Gonzalez-Bermejo J, Borel JC, Rida Z, Pontier S, Muir JF, et al. Mise en route d'une ventilation non invasive : pratiques actuelles et évolutions attendues. Enquêtes du groupe de travail CasaVNI. *Rev Mal Respir* 2010;27(9):1022-9.