



**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**

**Recommandations**

**Avec la participation méthodologique et le soutien financier de la**



---

## SOMMAIRE

---

<b>RECOMMANDATIONS .....</b>	<b>3</b>
<b>I. INTRODUCTION .....</b>	<b>3</b>
<b>II. COMMENT METTRE EN ŒUVRE LA VNI AU LONG COURS CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE ? .....</b>	<b>3</b>
II.1. Prescription .....	3
II.2. Information et formation du patient et de l'entourage .....	3
II.3. Mise en œuvre de la VNI .....	4
II.4. Choix du mode et de l'appareil de ventilation .....	4
II.5. Choix de l'interface.....	5
II.6. Choix du circuit.....	5
II.7. Montage .....	5
II.8. Choix des réglages initiaux .....	5
II.9. Alarmes .....	6
<b>III. LA TOUX ASSISTÉE ET LE DÉSENCOMBREMENT : TECHNIQUES ASSOCIÉES INDISPENSABLES À LA VNI AU LONG COURS.....</b>	<b>6</b>
III.1. Prescription .....	6
III.2. Évaluation de la toux.....	6
III.3. Choix de la méthode d'assistance à la toux.....	6
III.4. Formation du patient et de son entourage aux méthodes de toux assistée .....	6
<b>IV. AUTRES ASPECTS ASSOCIÉS À LA VNI AU LONG COURS .....</b>	<b>7</b>
IV.1. Supplémentation en oxygène.....	7
IV.2. VNI au long cours et utilisation du fauteuil roulant.....	7
IV.3. Nutrition .....	7
IV.4. Hygiène .....	7
IV.5. Vaccins.....	7
<b>V. LA GESTION AU QUOTIDIEN DE LA VNI AU LONG COURS À DOMICILE .....</b>	<b>7</b>
V.1. Retour à domicile .....	7
V.2. Suivi au quotidien, à domicile.....	8
<b>VI. LA SURVEILLANCE MÉDICALE PÉRIODIQUE ET L'AGGRAVATION DE L'ÉTAT RESPIRATOIRE .....</b>	<b>8</b>
<b>VII. LES LIMITES ET LES ALTERNATIVES DE LA VNI AU LONG COURS .....</b>	<b>9</b>
<b>VIII. LES PARTICULARITÉS DE LA VNI AU LONG COURS CHEZ L'ENFANT .....</b>	<b>9</b>
<b>PARTICIPANTS .....</b>	<b>10</b>
<b>FICHE DESCRIPTIVE .....</b>	<b>13</b>

---

# RECOMMANDATIONS

---

## I. INTRODUCTION

Ces recommandations ont été élaborées par l'Association française contre les myopathies (AFM) dans le cadre d'un partenariat méthodologique et financier avec la Haute Autorité de santé (HAS).

Elles concernent les patients, adultes ou enfants, atteints d'une maladie neuromusculaire (MNM), d'origine génétique ou non, chez lesquels une ventilation non invasive (VNI) au long cours, en pression positive, par voie nasale, buccale ou faciale, à domicile, est prescrite. Les professionnels de santé destinataires des recommandations sont tous ceux qui prennent en charge ces patients dans la structure où la VNI est mise en œuvre et au domicile.

Une recommandation de grade A est fondée sur une preuve scientifique établie par des études de fort niveau de preuve (niveau de preuve 1), tels les essais cliniques comparatifs randomisés sans biais majeur, les méta-analyses d'essais randomisés, les analyses de décision basées sur des études de niveau 1. Une recommandation de grade B est fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau de preuve intermédiaire (niveau de preuve 2), par exemple des essais comparatifs randomisés comportant des biais, des méta-analyses de méthodologie critiquable, des études comparatives non randomisées bien menées ou des études de cohorte. Une recommandation de grade C est fondée sur des études de moindre niveau de preuve, comme les études cas-témoins (niveau de preuve 3) ou les séries de cas (niveau de preuve 4). En l'absence de publications fiables, les recommandations proposées reposent sur un accord professionnel au sein des groupes de travail et de lecture.

## II. COMMENT METTRE EN ŒUVRE LA VNI AU LONG COURS CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UNE MALADIE NEUROMUSCULAIRE ?

### II.1. Prescription

- Pour la mise en œuvre d'une VNI destinée à être poursuivie au long cours en dehors du milieu hospitalier, les professionnels de santé impliqués doivent connaître le diagnostic, l'historique et le pronostic de la maladie et du patient.
- L'ordonnance du médecin prescripteur doit préciser l'interface, les réglages (y compris ceux des alarmes) et la durée quotidienne (nocturne, diurne) de VNI au long cours.
- La demande d'entente préalable adressée à la caisse d'assurance maladie du patient est rédigée durant l'hospitalisation.

### II.2. Information et formation du patient et de l'entourage

- Dans la perspective de la mise en œuvre d'une VNI au long cours, il est impératif d'informer le patient, par tous les moyens (verbal et écrit), sur l'objectif, l'intérêt, les modalités et les risques de cette technique, afin de recueillir son consentement éclairé. Une VNI au long cours nécessite les mêmes informations pour l'entourage (la famille, les proches) afin de s'assurer de leur participation et de leur adhésion au projet thérapeutique. Cette information doit être la plus précoce possible.

- Il est recommandé d'organiser, dès la mise en œuvre de la VNI au long cours, la formation du patient et de son entourage (famille et proches devant intervenir à domicile) concernant l'atteinte respiratoire et l'utilisation des différents appareils et techniques de ventilation. Cette formation doit commencer dans le service où la VNI au long cours est débutée, par l'intermédiaire du personnel hospitalier. Elle doit être poursuivie et réévaluée à domicile par les professionnels de proximité et par le personnel de la société prestataire en charge du matériel.
- La formation du patient et de son entourage nécessite une explication détaillée verbale et écrite, permettant une bonne compréhension. Cette compréhension est conditionnée par la cohérence de l'information entre les trois types d'intervenants : personnel médical hospitalier, personnel médical de proximité et personnel de la société prestataire. L'évaluation de la formation ainsi que des mises à jour sont nécessaires.
- Ces mêmes acteurs doivent former le patient et son entourage aux techniques associées, indispensables, à la VNI au long cours, comme la toux assistée et le désencombrement. Il est souhaitable que des mises à jour soit faites régulièrement.
- La remise au patient et à son entourage d'un document écrit, concernant l'utilisation du matériel de ventilation ainsi que la pratique des techniques associées, est souhaitable.

### **II.3. Mise en œuvre de la VNI**

- Il est recommandé d'organiser, dès la prise de décision thérapeutique concernant une VNI au long cours, la continuité des soins entre la structure hospitalière où la VNI a été débutée et la structure de prise en charge à domicile.
- Il est recommandé que la mise en œuvre d'une VNI au long cours soit effectuée dans une structure (le plus souvent hospitalière) adaptée à l'âge et à la pathologie du patient.
- La mise en œuvre d'une VNI au long cours nécessite une procédure écrite, répartie sur un ou plusieurs jours, consécutifs ou non.
- La procédure de mise en œuvre de la VNI au long cours inclut les étapes suivantes : essai, observation, contrôle, adaptation.

### **II.4. Choix du mode et de l'appareil de ventilation**

- Le mode de ventilation de premier choix dans la mise en œuvre d'une VNI au long cours est celui maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale. Un suivi systématique permet aux soignants de juger de l'efficacité et de la tolérance du mode de ventilation. En cas d'intolérance ou d'inefficacité de ce premier choix, il est recommandé de tester d'autres modes de ventilation (grade A).
- L'appareil de ventilation choisi pour la mise en œuvre d'une VNI au long cours doit être connu et maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale. Il doit être adapté aux conditions dans lesquelles il sera utilisé (fixe, fauteuil roulant, mobile).
- Un deuxième ventilateur muni d'alarmes, avec batterie intégrée et/ou batterie supplémentaire (de préférence identique au premier), est nécessaire pour les patients ventilés plus de 16 heures par jour.
- Il est souhaitable de disposer d'un deuxième ventilateur également pour les patients ventilés dans deux lieux de vie différents.

## **II.5. Choix de l'interface**

- L'interface nécessaire pour une VNI au long cours possède les caractéristiques suivantes : meilleure étanchéité possible, confort, espace mort faible, légèreté, mise en place et retrait faciles (en tenant compte des capacités motrices de la personne ventilée). Elle est pourvue de systèmes de sécurité pour les masques faciaux (valve anti-asphyxie, tirette pour détacher le harnais).
- Le masque nasal constitue l'interface de première intention pendant le sommeil.
- Le masque bucco-nasal (facial) peut constituer une alternative, chez l'adulte, en cas d'inadaptation au masque nasal, à condition qu'il soit pourvu de système de sécurité. Il faut s'assurer que le patient a l'usage de ses mains pour pouvoir se servir des systèmes de sécurité en cas d'urgence.
- Pour des raisons sociales (esthétique, communication, etc.) la ventilation par pipette buccale doit être proposée en première intention en période d'éveil.

## **II.6. Choix du circuit**

- Le choix du circuit (avec ou sans valve expiratoire) est dépendant du ventilateur, du mode de ventilation choisi et de l'interface.
- Le diamètre et la longueur des tuyaux doivent permettre une installation aisée et sans risque, notamment au niveau du fauteuil, tout en assurant une ventilation de qualité. Les raccords doivent être sécurisés et leur nombre réduit au minimum.

## **II.7. Montage**

- Le patient doit disposer à son domicile d'un assemblage circuit, masque et harnais de rechange, identique au premier, prêt à l'emploi.
- Si plusieurs interfaces sont utilisées, il est recommandé que les montages soient prêts à l'emploi, avec des circuits spécifiques.

## **II.8. Choix des réglages initiaux**

- Pour le début de la VNI au long cours, les réglages de départ conseillés sont un volume courant de 10 ml/kg (par kg de poids théorique) et une fréquence machine entre 12 et 16 pour l'adulte, 15 à 25 pour l'enfant, quel que soit le mode de ventilation. Ce premier essai de réglage doit être suffisamment confortable pour être accepté par le patient.
- La surveillance médicale pendant l'hospitalisation initiale permet d'ajuster les réglages de départ, afin que le patient retourne au domicile avec la prescription du matériel et des réglages pour une VNI au long cours adaptée à son état respiratoire.
- Il est recommandé de pratiquer, au cours de la période de début de la VNI au long cours, une évaluation nocturne de la qualité de la ventilation, au mieux une polysomnographie (généralement plus facilement réalisable en milieu hospitalier).
- Les critères d'efficacité immédiats, qui permettent d'apprécier la tolérance et la qualité de la VNI au long cours, sont : la normalisation ou, à défaut, une diminution significative de la PaCO<sub>2</sub> sous ventilation mesurée par les gaz du sang (GDS) et l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil, surveillés par des méthodes non invasives (comme la PtcCO<sub>2</sub>, l'oxymétrie, la capnographie). Ces objectifs doivent être atteints tout en préservant le confort du patient et la qualité de son sommeil.

## **II.9. Alarmes**

- Chez les patients dépendants, les alarmes indispensables, qui doivent être activées sont : l'alarme d'interruption de l'alimentation secteur (réglementaire sur tous les ventilateurs), l'alarme batterie (si batterie existante) et l'alarme de débranchement (alarme basse pression et/ou volume maximal).
- En cas d'intolérance, d'inefficacité ou d'échec de la VNI au long cours, il faut en chercher la ou les causes, pour y remédier (une liste non exhaustive de causes possibles est présentée dans l'argumentaire).

## **III. LA TOUX ASSISTÉE ET LE DÉSENCOMBREMENT : TECHNIQUES ASSOCIÉES INDISPENSABLES À LA VNI AU LONG COURS**

### **III.1. Prescription**

- La prescription de la VNI au long cours chez un patient atteint d'une MNM ne peut être conçue qu'accompagnée d'une prise en charge de la toux et du désencombrement.

### **III.2. Évaluation de la toux**

- L'exploration de la qualité de la toux est nécessaire. Les paramètres évalués sont la capacité inspiratoire, la force des muscles expiratoires et la qualité de la fermeture glottique. Les observations cliniques complétées par une mesure du débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux constituent le meilleur outil pour la détection d'une toux inefficace.
- Une valeur de DEP à la toux supérieure à 180 l/min, chez l'adulte, est suffisante pour produire une toux efficace. Pour des valeurs de DEP à la toux inférieures à ce seuil, des techniques manuelles et/ou instrumentales d'assistance à la toux seront impérativement associées à la VNI.

### **III.3. Choix de la méthode d'assistance à la toux**

- Le bilan oriente le choix vers la ou les méthodes optimales d'assistance à la toux.
- Plusieurs techniques de toux assistée doivent être essayées, la plus efficace et la mieux tolérée étant retenue en accord avec le patient.

### **III.4. Formation du patient et de son entourage aux méthodes de toux assistée**

- Le patient et son entourage doivent être formés aux techniques d'assistance à la toux par le kinésithérapeute hospitalier en lien avec le kinésithérapeute de terrain qui en assurera la continuité, le suivi et la réévaluation.
- L'éducation aux techniques de toux assistée doit être réalisée en état stable et l'efficacité de la méthode doit être contrôlée par une mesure du DEP assisté à la toux.

## **IV. AUTRES ASPECTS ASSOCIÉS À LA VNI AU LONG COURS**

### **IV.1. Supplémentation en oxygène**

- La VNI au long cours dans les MNM se fait en air ambiant et ne nécessite pas de supplémentation en oxygène, sauf dans le cas particulier de pathologies pulmonaires parenchymateuses associées.
- L'oxygène peut être ajouté dans des situations particulières, comme une hypoxémie persistante sous VNI au long cours malgré des réglages optimaux de la ventilation mécanique.
- Dans le cas d'une supplémentation en oxygène, celle-ci doit rester provisoire et faire l'objet de réévaluations. Il faut pouvoir détecter à tout moment l'apparition d'une hypercapnie ou son aggravation sous oxygène.

### **IV.2. VNI au long cours et utilisation du fauteuil roulant**

- L'adaptation du ventilateur et de ses accessoires sur un fauteuil roulant est effectuée dans un centre de compétences, par un personnel formé.

### **IV.3. Nutrition**

- L'état nutritionnel est influencé par l'état respiratoire, qui, à son tour, se répercute sur le premier. Pour l'évaluation de l'état nutritionnel, il est recommandé de suivre au cours du temps l'évolution de la courbe pondérale de la personne concernée.

### **IV.4. Hygiène**

- Les professionnels de proximité et les autres soignants doivent respecter autant que possible les règles d'hygiène concernant la consommation de tabac, la vaccination préventive et l'évitement en cas de maladie contagieuse.

### **IV.5. Vaccins**

- Tous les patients doivent être vaccinés tous les ans contre la grippe et tous les 5 ans contre le pneumocoque.

## **V. LA GESTION AU QUOTIDIEN DE LA VNI AU LONG COURS À DOMICILE**

### **V.1. Retour à domicile**

- La prescription d'appareillage à domicile nécessite un support logistique de qualité et des garanties de suivi et de maintenance.
- L'équipe médicale et paramédicale qui est en charge du suivi à domicile (médecin traitant, kinésithérapeute et/ou infirmière de la société prestataire ou de proximité) doit organiser un entretien préalable à la sortie d'hôpital ou à domicile, dès le retour, avec le patient et sa famille.
- Le personnel de la société prestataire qui prête le matériel (kinésithérapeute, infirmière) doit être présent à domicile, le jour du retour du patient, pour assurer la transition entre l'hôpital et le milieu de vie.

- Le médecin traitant doit recevoir des informations précises et détaillées sur le diagnostic, l'état actuel du patient, les risques potentiels, l'évolution prévisible, le traitement entrepris (VNI au long cours), les risques éventuels liés à l'appareillage et les recours éventuels (conduite à tenir, référent à contacter).
- À son retour à domicile, le patient et sa famille doivent disposer d'un document écrit détaillant la procédure à suivre en cas de problème technique (appel du prestataire, utilisation du matériel de secours, service technique disponible 24 h/24, 7 j/7) ou de problème médical (appel du médecin traitant, urgences générales, urgences médicales spécialisées disponibles 24 h/24, 7 j/7).
- Lors des déplacements à distance du domicile (vacances par exemple) le patient doit avoir à sa disposition, pour emporter, un document succinct résumant l'historique de sa maladie, les réglages des ventilateurs, les risques liés à différentes situations ou traitements médicamenteux, la liste du matériel à transporter et les coordonnées du centre référent.

## **V.2. Suivi au quotidien, à domicile**

- La surveillance au quotidien est réalisée et partagée, selon chaque cas particulier, par le patient, la famille et/ou l'entourage. Ces personnes sont formées à cet effet par le personnel paramédical de la société prestataire et de proximité (kinésithérapeute, infirmière).
- Un représentant du service paramédical de la société prestataire (kinésithérapeute, infirmière) assure la prise en charge à domicile selon un rythme régulier de routine d'une visite tous les 2 à 4 mois. Cette périodicité peut être modifiée selon les besoins du patient ou la demande du médecin. Il doit indiquer à la famille les règles d'hygiène concernant le nettoyage régulier de l'interface, des circuits et du ventilateur. Il doit vérifier les paramètres et le bon fonctionnement du ventilateur.
- Le service technique de la société prestataire assure une permanence par des visites systématiques tous les 3 mois. Il est en charge du changement des filtres, des circuits, du contrôle des paramètres, du test des alarmes et de la remise des consommables.
- Le personnel de la société prestataire transmet au médecin prescripteur et au médecin traitant les informations recueillies.

## **VI. LA SURVEILLANCE MÉDICALE PÉRIODIQUE ET L'AGGRAVATION DE L'ÉTAT RESPIRATOIRE**

- Le patient doit être suivi dans le service hospitalier où la VNI au long cours a été débutée. Une première visite systématique est prévue à 1 mois après le retour à domicile. Les visites doivent être régulières pendant la première année, leur fréquence étant établie par le médecin référent en fonction de la pathologie.
- Des visites annuelles ou bisannuelles dans le service hospitalier où la VNI au long cours a été débutée sont prévues ensuite. Leur fréquence est à moduler également en fonction de l'évolutivité de l'atteinte respiratoire du patient.
- Lors des visites régulières dans le service hospitalier où la VNI au long cours a été débutée, un bilan complet (bilan clinique, explorations fonctionnelles respiratoires et gaz du sang) est recommandé. De même un contrôle nocturne annuel (éventuellement par polysomnographie) chez l'adulte, en milieu hospitalier ou à domicile, est souhaitable.



- Pendant les visites régulières dans le service hospitalier où la VNI au long cours a été débutée, l'équipe médicale et paramédicale doit vérifier le matériel (ventilateur, circuit, interface), ainsi que son utilisation.
- En cas d'aggravation de l'état respiratoire sans événement respiratoire intercurrent, du fait de l'évolution de la MNM, il faut essayer d'adapter la ventilation en proposant dans l'ordre les solutions suivantes : optimiser les réglages, augmenter la durée de ventilation (en proposant la ventilation buccale diurne en complément de la ventilation nocturne) ou proposer un changement du mode de ventilation.

## **VII. LES LIMITES ET LES ALTERNATIVES DE LA VNI AU LONG COURS**

- Hormis l'état de santé du patient, les limites de la VNI au long cours peuvent être d'ordre familial et social (personne isolée dépendante de la ventilation), économique (limites financières des aides humaines) ou psychologique (troubles cognitifs et comportementaux significatifs).
- En cas d'aggravation de l'insuffisance respiratoire sous VNI au long cours, et devant l'inefficacité de celle-ci, le médecin peut proposer au patient, avec le soutien de son entourage, le recours à une ventilation par trachéotomie. La décision de recours à la trachéotomie n'est prise qu'avec leur accord éclairé.

## **VIII. LES PARTICULARITÉS DE LA VNI AU LONG COURS CHEZ L'ENFANT**

- Face au risque de déformation faciale chez l'enfant, une évaluation maxillo-faciale systématique, avant toute initiation de la VNI au long cours, ainsi qu'un suivi régulier pendant toute la durée du traitement sont recommandés.
- Une attention particulière est portée au risque d'insufflation gastrique et de reflux gastro-œsophagien, qui nécessite un traitement spécifique chez l'enfant.
- Le retour à domicile nécessite une famille coopérative et formée, ainsi qu'une structure de soins à domicile bien organisée et spécialisée en soins pédiatriques.
- Après le retour à domicile, le suivi régulier permet de moduler les réglages du ventilateur et de changer régulièrement d'interface compte tenu de la croissance de l'enfant.

---

## **PARTICIPANTS**

---

Les recommandations sur le thème « Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires » ont été élaborées par l'Association française contre les myopathies (AFM) dans le cadre d'un partenariat méthodologique et financier avec la Haute Autorité de santé (HAS).

Les sociétés savantes et associations suivantes ont été sollicitées pour participer à leur élaboration :

- Association française pour l'étude, la recherche et la prévention en kinésithérapie respiratoire cardio-vasculaire (AFERPKRCV)
- Association française de pédiatrie ambulatoire (AFPA)
- Association française pour la recherche et l'évaluation en kinésithérapie (AFREK)
- Société française de pédiatrie (SFP)
- Société de kinésithérapie de réanimation (SKR)
- Société de pneumologie de langue française (SPLF).

Ces recommandations ont été rédigées selon la méthode décrite dans le guide « Les recommandations pour la pratique clinique – Base méthodologique pour leur réalisation en France », publié en 1999 par l'Anaes.

L'ensemble du travail a été coordonné par M. Jacques PAULUS, kinésithérapeute conseil à l'AFM, et le Dr Ioana CARON, médecin chargé de la rédaction à l'AFM, avec l'encadrement méthodologique de M. Michel GEDDA, chef de projet du service des recommandations professionnelles de la HAS.

La recherche documentaire a été effectuée par Mme Christiane PERBET, responsable du service documentation de l'AFM.

### **Comité d'organisation**

M. Joël Barthe, kinésithérapeute,  
Association française pour l'étude, la  
recherche et la prévention en  
kinésithérapie respiratoire cardio-  
vasculaire (AFERPKRCV), Paris  
M. Claude Dubreuil, kinésithérapeute,  
Société de kinésithérapie de réanimation  
(SKR), Paris  
Pr Brigitte Estournet-Mathiaud, pédiatre,  
Société française de pédiatrie (SFP),  
Garches

M. Jean-Pierre Godard, Association  
française pour la recherche et l'évaluation  
en kinésithérapie (AFREK), Paris  
Dr Jésus Gonzalez, pneumologue, Société  
de pneumologie de langue française  
(SPLF), Paris  
Pr Thomas Similowski, pneumologue,  
Société de pneumologie de langue  
française (SPLF), Paris  
Dr Thierry David, pédiatre, Association  
française de pédiatrie ambulatoire  
(AFPA) Lyon

### **Groupe de travail**

M. Jacques Paulus, chef de projet, Association française contre les myopathies (AFM), Évry  
Dr Ioana Caron, chargée de projet, Association française contre les myopathies (AFM), Évry  
M. Michel Gedda, chef de projet, HAS, Saint-Denis La Plaine

M. François Angrand, infirmier,  
Association régionale d'assistance  
respiratoire à domicile (ARARD), Aubagne  
Mme Janine Bonino, ergothérapeute,  
Association d'entraide aux polios et  
handicapés (ADEP Accompagnement),  
Paris  
Mme Evelyne Corriger, kinésithérapeute,  
Association d'entraide aux polios et  
handicapés (ADEP Assistance), Puteaux  
Pr Philippe Couratier, neurologue,  
Limoges  
Dr Anne Delaubier, médecine physique et  
réadaptation, Poitiers  
Dr Isabelle Desguerre, pédiatre, Paris  
M. Christian Devaux, kinésithérapeute,  
Garches  
Dr. Brigitte Fauroux, pneumologue, Paris  
M. Jean-Louis Fouin, technicien,  
Association pour l'aide des insuffisants  
respiratoires (AIR) Caen

Dr Jésus Gonzalez, pneumologue, Paris  
Dr Christophe Perrin, pneumologue,  
Cannes  
Dr Patrick Léger, médecin, Association  
française contre les myopathies (AFM),  
Évry  
Dr Marie-Cécile Lelong-Tissier,  
réanimatrice, Toulouse  
Dr Thierry Perez, pneumologue, Lille  
Mme Michèle Puech, orthophoniste,  
Toulouse  
Pr Jean-Claude Raphaël, réanimateur,  
Garches  
Pr Dominique Robert, réanimateur, Lyon  
Mme Nadine Simon, infirmière,  
Association lyonnaise de logistique post-  
hospitalière (ALLP), Lyon  
M. André Stagnara, kinésithérapeute,  
Lyon  
Dr Didier Van Bellegem, médecin  
généraliste, Saint-Martin-d'Hères

### **Groupe de lecture**

Dr Jean-Michel Arnal, réanimateur, Toulon  
Pr François Barale, réanimateur,  
Besançon  
Mme Cathy Bernex, infirmière, Marseille  
M. Franck Bouvier, kinésithérapeute,  
Association d'entraide aux polios et  
handicapés (ADEP Assistance/APAIR),  
Salouël  
Dr Véronique Brunaud-Danel, neurologue,  
Lille  
Pr. Jean-Pierre Cardinaud, réanimateur,  
Bordeaux  
Dr Alain Carpentier, médecine physique et  
réadaptation, Association des paralysés  
de France (APF), Villeneuve-d'Ascq  
Dr André Cornette, pneumologue,  
Vandœuvre-lès-Nancy  
Dr Pierre Delguste, kinésithérapeute,  
Bruxelles, Belgique  
Pr Alain Durocher, réanimateur, Lille  
Dr Madiha Ellaffi, pneumologue,  
Association pour l'aide des insuffisants  
respiratoires (AIR), Caen  
Pr Brigitte Estournet, pédiatre, Garches  
Pr John William Fitting, pneumologue,  
Lausanne, Suisse  
Mme Valérie Gaërel, infirmière,  
Association d'entraide aux polios et  
handicapés (ADEP Assistance), Puteaux

Pr Hervé Gastinne, réanimateur, Limoges  
M & Mme Alain Goussiaume,  
représentants d'usagers, Association  
française contre les myopathies (AFM),  
Évry  
Mme Louise Grenier, orthophoniste,  
Vandœuvre-lès-Nancy  
Dr Éric Hazouard, réanimateur, Tours  
Dr Jean-Paul Janssens, pneumologue,  
Genève, Suisse  
Mme Jeannine Jennequin,  
kinésithérapeute, Bron  
Pr Olivier Jonquet, réanimateur,  
Montpellier  
Dr Bruno Langevin, réanimateur, Briançon  
Pr Frédéric Lofaso, pneumologue,  
Garches  
Dr Pascal Magro, pneumologue, Tours  
Mme Jeanne Maraval, représentante de  
patients, Marseille  
Pr Boris Meloni, pneumologue, Limoges  
Dr Jean-René Ordroneau, pneumologue,  
Nantes  
Dr David Orlikowski, réanimateur, Garches  
Pr Jean-Louis Pépin, pneumologue,  
Grenoble  
Dr Odile Pillet, réanimatrice, Bordeaux  
Dr Christophe Pinet, pneumologue,  
Marseille

M. Thierry Ponset, kinésithérapeute,  
Pierre-Bénite  
Dr Claudio Rabec, pneumologue, Dijon  
Pr Daniel Rodenstein, pneumologue,  
Bruxelles, Belgique  
Dr Jean Roeseler, kinésithérapeute,  
Bruxelles, Belgique  
Dr Sylvie Rouault, pneumologue,  
Association d'entraide aux polios et  
handicapés (ADEP Assistance), Puteaux  
Mme Laurence Chesta, ergothérapeute,  
Meaux  
M. Jean-Claude Schabanel,  
kinésithérapeute, Association lyonnaise de  
logistique post-hospitalière (ALLP), Lyon  
Dr Cyril Schweitzer, pneumologue,  
Vandœuvre-lès-Nancy

Pr Emilio Servera, pneumologue,  
Valencia, Espagne  
Dr Tarek Sharshar, réanimateur, Garches  
Dr Philippe Soudon, pédiatre,  
Vlezenbeeck, Belgique  
Dr Nathalie Stremler-Le Bel, pédiatre,  
Marseille  
M. Michel Toussaint, kinésithérapeute,  
Vlezenbeeck, Belgique  
Dr Christophe Uldry, pneumologue, Rolle,  
Suisse  
Dr Matthias Wiebel, pneumologue,  
Heidelberg, Allemagne  
M. René Zugarramurdi, kinésithérapeute,  
Henda

## FICHE DESCRIPTIVE

<b>TITRE</b>	<b>Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires</b>
<b>Type de document</b>	Recommandations pour la pratique clinique
<b>Date de mise en ligne</b>	Juillet 2006
<b>Objectif(s)</b>	<p>Les principaux problèmes abordés sont les suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- La mise en œuvre de la VNI au long cours chez un patient atteint d'une maladie neuromusculaire</li><li>- La toux assistée et le désencombrement : techniques associées indispensables à la VNI au long cours</li><li>- La gestion au quotidien de la VNI au long cours à domicile</li><li>- La surveillance médicale périodique et l'aggravation de l'état respiratoire</li><li>- Les limites et les alternatives de la VNI au long cours</li><li>- Les particularités de la VNI au long cours chez l'enfant</li></ul>
<b>Professionnels(s) concerné(s)</b>	Tous ceux qui prennent en charge ces patients dans la structure où la VNI est mise en œuvre et au domicile.
<b>Demandeur</b>	Association française contre les myopathies (AFM)
<b>Promoteur</b>	Association française contre les myopathies (AFM), avec le partenariat méthodologique et le soutien financier de la Haute Autorité de santé (HAS)
<b>Pilotage du projet</b>	Coordination : M. Jacques PAULUS, kinésithérapeute conseil à l'AFM Encadrement méthodologique : M. Michel GEDDA, chef de projet du service des recommandations professionnelles de la HAS (chef de service : Dr Patrice Dosquet)
<b>Participants</b>	Cf. comité d'organisation, groupe de travail et groupe de lecture
<b>Recherche documentaire</b>	Mme Christiane PERBET, responsable du service documentation de l'AFM (période recherche : janvier 1990-décembre 2004)
<b>Auteurs</b>	Dr Ioana CARON, AFM
<b>Validation</b>	Groupe de travail et groupe de lecture réunis par l'AFM. Avis de la Commission Évaluation des stratégies de santé de la HAS et validation par le Collège de la HAS en mai 2006
<b>Autres formats</b>	Fiche de synthèse des recommandations disponible sur le site <a href="http://www.has-sante.fr">www.has-sante.fr</a>