



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDER
LES BONNES PRATIQUES

ARGUMENTAIRE

Place et gestion de la
trachéotomie dans la
prise en charge de la
dépendance ventilatoire
des patients atteints de
maladies
neuromusculaires
lentement évolutives

Validé par le Collège le 5 novembre 2020

Les recommandations de bonne pratique (RBP) sont définies dans le champ de la santé comme des propositions développées méthodiquement pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données.

Les RBP sont des synthèses rigoureuses de l'état de l'art et des données de la science à un temps donné, décrites dans l'argumentaire scientifique. Elles ne sauraient dispenser le professionnel de santé de faire preuve de discernement dans sa prise en charge du patient, qui doit être celle qu'il estime la plus appropriée, en fonction de ses propres constatations et des préférences du patient.

Cette recommandation de bonne pratique a été élaborée selon la méthode résumée dans l'argumentaire scientifique et décrite dans le guide méthodologique de la HAS disponible sur son site : Élaboration de recommandations de bonne pratique – Méthode Recommandations pour la pratique clinique.

Les objectifs de cette recommandation, la population et les professionnels concernés par sa mise en œuvre sont brièvement présentés en dernière page (fiche descriptive) et détaillés dans l'argumentaire scientifique.

Ce dernier ainsi que la synthèse de la recommandation sont téléchargeables sur www.has-sante.fr.

Grade des recommandations

A	Preuve scientifique établie Fondée sur des études de fort niveau de preuve (niveau de preuve 1) : essais comparatifs randomisés de forte puissance et sans biais majeur ou méta-analyse d'essais comparatifs randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées.
B	Présomption scientifique Fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve (niveau de preuve 2), comme des essais comparatifs randomisés de faible puissance, des études comparatives non randomisées bien menées, des études de cohorte.
C	Faible niveau de preuve Fondée sur des études de moindre niveau de preuve, comme des études cas-témoins (niveau de preuve 3), des études rétrospectives, des séries de cas, des études comparatives comportant des biais importants (niveau de preuve 4).
AE	Accord d'experts En l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord entre experts du groupe de travail, après consultation du groupe de lecture. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. Elle doit, en revanche, inciter à engager des études complémentaires.

Descriptif de la publication

Titre	Place et gestion de la trachéotomie dans la prise en charge de la dépendance ventilatoire des patients atteints de maladies neuromusculaires lentement évolutives
Méthode de travail	Recommandations pour la pratique clinique (RPC)
Objectif(s)	Aider la prise de décision dans le choix des soins, améliorer et harmoniser les pratiques. La finalité est d'améliorer la prise en charge des patients, et donc la qualité et la sécurité des soins qui leur sont apportés, ainsi que leur qualité de vie sachant que la trachéotomie alourdit les coûts de prise en charge et limite le nombre de centres d'accueil d'aval pour ces patients, et que, de plus, il s'agit d'une question éthique importante dans la mesure où le choix du traitement affecte la qualité de vie du patient, mais également son pronostic vital.
Cibles concernées	<p>Toute personne atteinte d'une insuffisance respiratoire consécutive à une maladie neuromusculaire lentement évolutive. Par maladies neuromusculaires lentement évolutives sont considérées les myopathies entraînant une insuffisance respiratoire lentement évolutive, et principalement, la dystrophie musculaire de Duchenne.</p> <p>De plus, sont incluses dans le champ l'amyotrophie spinale de type I et les pathologies non progressivement évolutives telles que les séquelles de poliomyélites, les polyradiculonévrites chroniques et les myasthénies.</p> <p>Toutes les catégories d'âge sont concernées à l'exception du nouveau-né (< 28 jours).</p> <p>Les blessés médullaires et les maladies neurodégénératives avec une évolution rapide, telles que la sclérose latérale amyotrophique, sont exclus du champ de cette recommandation de bonne pratique.</p> <p>Les professionnels concernés sont ceux intervenant auprès des personnes atteintes de maladies neuromusculaires : pédiatres (neuropédiatres, pneumopédiatres), pneumologues, physiologistes de la respiration et de la déglutition, spécialistes du sommeil, anesthésistes-réanimateurs, médecins intensivistes et réanimateurs, chirurgiens, oto-rhino-laryngologistes (ORL), radiologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, neurologues, médecins généralistes, infirmier(e)s, orthophonistes, masseurs-kinésithérapeutes, techniciens de ventilation assistée.</p>
Demandeur	Association française contre les myopathies-Téléthon
Promoteur(s)	Haute Autorité de santé (HAS)
Pilotage du projet	Coordination : Cédric Paindavoine, chef de projet, service des bonnes pratiques professionnelles de la HAS (chef de service : Dr Pierre Gabach)

	Secrétariat : Mme Laëtizia Gourbail
Recherche documentaire	De janvier 2007 à août 2018 (cf. stratégie de recherche documentaire décrite en annexe 1 de l'argumentaire scientifique) Réalisée par M. Aurélien Dancoisne, avec l'aide de Mme Juliette Chazareng (chef du service Documentation – Veille : Mme Frédérique Pagès)
Auteurs	M. Ghilas Boussaïd, méthodologiste, épidémiologiste, Colombes – chargé de projet
Conflits d'intérêts	Les membres du groupe de travail ont communiqué leurs déclarations publiques d'intérêts à la HAS. Elles sont consultables sur le site https://dpi.sante.gouv.fr . Elles ont été analysées selon la grille d'analyse du guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts de la HAS. Les intérêts déclarés par les membres du groupe de travail ont été considérés comme étant compatibles avec leur participation à ce travail.
Validation	Version du 5 novembre 2020
Autres formats	Recommandations

Ce document ainsi que sa référence bibliographique sont téléchargeables sur www.has-sante.fr 

Haute Autorité de santé – Service communication information
5 avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis la Plaine Cedex. Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00
© Haute Autorité de santé – novembre 2020

Sommaire

1. Indications et contre-indications de la trachéotomie	6
1.1. Les spécificités pédiatriques	11
2. Complications de la trachéotomie	12
2.1. Chez les enfants	12
2.2. Chez les adultes	13
3. Techniques et réalisation de la trachéotomie	15
4. Suivi post-trachéotomie	19
4.1. Gestion des soins (hygiène, soins, matériel, personnel, formation/habilitation des aidants et des proches aux soins quotidiens et aux gestes d'urgence)	19
4.2. Gestion de l'encombrement chez les patients trachéotomisés	20
4.2.1. Cadre réglementaire	20
4.2.2. Aspiration (avantages et inconvénients)	22
4.3. Gestion de la phonation	27
5. Alternatives à la trachéotomie	29
5.1. Ventilation non invasive diurne	29
5.1.1. Indication de la ventilation non invasive diurne	29
5.1.2. Impact de la VNI par pipette buccale (ou narinaire)	31
5.2. Gestion de l'encombrement	34
5.3. Gestion de la déglutition et de l'alimentation	39
6. Qualité de vie	42
Table des annexes	Erreur ! Signet non défini.
Références bibliographiques	47
Participants	53
Abréviations et acronymes	55

1. Indications et contre-indications de la trachéotomie

Une revue Cochrane avec comité de lecture (1) a comparé l'efficacité de la ventilation non invasive à celle de la ventilation invasive chez les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire et/ou de déformations de la cage thoracique. Une recherche bibliographique sur les bases de données par deux experts indépendants a été réalisée. **(Avis d'experts)**

Les avantages décrits sont les suivants :

- la ventilation mécanique invasive est plus sûre que la ventilation non invasive, car elle utilise couramment le mode volumétrique contrôlé qui, contrairement au mode barométrique le plus souvent utilisé en non invasif, maintient le même volume insufflé quelles que soient les charges mécaniques imposées par le système respiratoire au ventilateur ;
- la ventilation mécanique invasive, même en l'absence de ballonnet gonflé pour permettre la phonation, diminue le risque d'inhalation de sécrétions provenant des voies aériennes supérieures ou d'un reflux œsophagien ;
- la ventilation mécanique invasive facilite aussi l'élimination des sécrétions bronchiques par aspiration trachéale directe ;
- en court-circuitant les voies aériennes supérieures, la ventilation mécanique invasive réduit le risque d'inefficacité que l'on observe au cours de la ventilation mécanique non invasive du fait de fuites liées aux interfaces non invasives et à l'ouverture de bouche, et offre ainsi un meilleur contrôle de la ventilation minute efficace ;
- en revanche, la ventilation mécanique non invasive diminue le risque d'infection pulmonaire, de barotraumatisme, et n'induit pas les complications de la trachéotomie comme la sténose trachéale et l'hémorragie trachéale ;
- elle doit toujours être proposée en première intention.

Commentaires

Cette revue de la littérature suit une bonne méthodologie avec une recherche sur les bases de données par deux experts indépendants. Cependant, ce travail confirme, pour des raisons probablement éthiques, qu'il n'existe aucun essai randomisé permettant de différencier clairement les bénéfices de la ventilation invasive par rapport à la ventilation non invasive, tout en sachant que la trachéotomie modifie profondément les conditions de vie et les besoins.

Une revue de la littérature sans comité de lecture (2) a décrit la gestion de la ventilation non invasive au long cours chez les patients atteints de maladies neuromusculaires. Les recommandations de cette revue sont les suivantes :

- exclusion de l'utilisation d'une trachéotomie comme technique de ventilation au long cours, à l'exception de la population SLA ;
- les patients ventilo-dépendants doivent être décanulés pour retourner à une ventilation non invasive.

Commentaires

Cette revue s'appuie sur l'avis unique d'un expert avec un biais potentiel de sélection des articles de la littérature internationale. Il est difficile d'inclure cette revue pour étayer ces recommandations sachant qu'une partie de la littérature internationale n'a pas été traitée dans cette revue, ce qui revient à une perte substantielle d'information.

Concernant la décanulation, très peu d'études ont évalué cette pratique sur des patients atteints de maladies neuromusculaires évolutives. La littérature présente sur ce sujet provient essentiellement de travaux menés par l'équipe du Dr Bach JR décrite ci-dessous.

Une étude rétrospective monocentrique (3) a décrit les cas de décanulation entre 1999 et 2013. La décanulation a été réalisée en utilisant un appareil d'insufflation-exsufflation mécanique, avant et après décanulation, pour prévenir les atelectasies, et ainsi améliorer la compliance thoraco-pulmonaire, réduire les désaturations en oxygène et favoriser l'autonomie respiratoire. Trois semaines après décanulation, 61 patients (âge > 16 ans), dont 36 étaient totalement ventilo-dépendants, ont ainsi augmenté considérablement leur durée de ventilation spontanée non assistée ($p < 0,001$). (**Niveau 4**)

Commentaires

Limites de l'étude : expérience d'un seul centre. De plus, la mesure des capacités vitales n'est pas décrite. Est-elle réalisée immédiatement en post-insufflation ou exsufflation ? En respiration libre ? Avant trachéotomie ?

La fonction respiratoire à l'état basal des patients n'est pas décrite, et il n'est pas précisé si les patients ont été trachéotomisés en urgence ou préventivement ?

Une revue de la littérature avec comité de lecture indépendant (4) a déterminé le succès de l'extubation à l'aide de techniques d'augmentation de la toux par rapport à l'absence de technique d'augmentation de la toux chez tous les adultes et enfants présentant une insuffisance respiratoire aiguë sans exclusion diagnostique. Cette revue a finalement retenu un seul essai portant sur 75 participants non neuromusculaires et une étude cas-témoins de patients neuromusculaires décrits ci-dessous.

Un essai randomisé (5) a évalué l'efficacité de l'insufflation-exsufflation mécanique dans le cadre d'un protocole d'extubation. Dans cet essai, 75 patients non neuromusculaires (dont 26 femmes) d'âge moyen 61,8 ($\pm 17,3$) ans ont été randomisés, 40 dans le groupe témoin (score de physiologie aiguë simplifié II moyen égal à 47,8 $\pm 17,7$), et 35 dans le groupe bénéficiant de l'insufflation-exsufflation ($n = 35$; score de physiologie aiguë simplifié II moyen égal à 45,0 $\pm 15,0$). Dans les 48 heures suivant l'extubation, 20 patients témoins (50 %) et 14 patients ayant bénéficié de l'insufflation-exsufflation (40 %) ont eu besoin d'utiliser une VNI. Les patients du groupe bénéficiant de l'insufflation-exsufflation avaient un taux de réintubation significativement inférieur à celui des témoins ; respectivement 6 patients (17 %) *versus* 19 patients (48 %), $p < 0,05$. En considérant uniquement le sous-groupe de patients ayant utilisé la VNI, les taux de ré-intubation liés à un échec de la VNI étaient significativement inférieurs dans le groupe traité par de l'insufflation-exsufflation par rapport aux témoins ;

respectivement 2 patients (6 %) contre 13 (33 %) ; $p < 0,05$. La durée moyenne de séjour en réanimation après extubation était significativement plus courte dans le groupe traité par l'insufflation-exsufflation par rapport aux témoins ($3,1 \pm 2,5$ vs $9,8 \pm 6,7$ jours ; $p < 0,05$). Aucune différence n'a été trouvée dans la durée totale du séjour en réanimation. Les auteurs concluent que l'utilisation d'un in-exsufflateur peut réduire les taux de réintubation avec pour conséquence une réduction de la durée de séjour en réanimation une fois extubé. **(Niveau 2)**

Commentaires

Cette étude a été bien conduite, cependant elle incluait des patients ayant une insuffisance respiratoire d'origine obstructive, ce qui ne peut s'appliquer aux patients atteints de maladies neuromusculaires.

Une étude cas-témoins (6) a évalué l'utilisation de la ventilation à pression positive intermittente nasale/buccale comme alternative à l'intubation ou pour permettre l'extubation chez les patients présentant une insuffisance ventilatoire principalement d'origine neuromusculaire. Quatre patients sur 10 ayant présenté une insuffisance ventilatoire aiguë ont été traités sans intubation, bien qu'ils soient devenus totalement dépendants d'une assistance ventilatoire. Les 6 patients intubés, bien qu'ils n'aient aucune autonomie respiratoire en ventilation libre, ont pu être extubés avec succès à l'aide d'un relaxateur de pression et d'un relais par une VNI une fois que les niveaux normaux de saturation en oxygène artériel ont pu être maintenus sans O_2 additionnel. **(Niveau 3)**

Commentaire général

Il existe un nombre limité d'études fournissant des données suffisantes et des biais d'analyse et de publication. La qualité générale sur le plan méthodologique et donc les niveaux de preuves sur l'efficacité des techniques d'augmentation de la toux en vue d'une décanulation chez les patients neuromusculaires sont très faibles. L'essai randomisé n'a pas été conduit chez des patients atteints de maladies neuromusculaires, mais chez des patients majoritairement obstructifs.

De la même manière, un **comité d'experts hispanique sans comité de lecture indépendant (7)** a réalisé une revue de la littérature sur la prise en charge respiratoire des patients présentant une insuffisance respiratoire chronique traitée par ventilation non invasive pour conclure que les techniques de ventilation non invasive permettent d'améliorer l'espérance de vie et d'éviter les techniques de ventilation invasive. **(Avis d'experts)**

Commentaires

Il y a un manque de représentativité européenne (aucune équipe française, anglaise, italienne ou belge) ayant déjà publié sur le sujet.

La British Thoracic Society (8) a réalisé une revue de la littérature avec comité de lecture sur la prise en charge respiratoire des enfants présentant une maladie neuromusculaire, à partir de 177 articles

analysés, à l'aide d'une grille d'évaluation des pratiques cliniques, sur la gestion de la trachéotomie comme technique de ventilation au long cours. **(Avis d'experts)**

Il en ressort que la trachéotomie peut être indiquée :

- en cas de dysfonctionnement bulbaire grave entraînant une inhalation fréquente (en effet une trachéotomie peut être nécessaire pour permettre un désencombrement plus efficace des voies respiratoires) ;
- en cas d'échec(s) de l'extubation malgré une prise en charge optimale pendant 2 semaines ou plus ;
- lorsque l'assistance ventilatoire est nécessaire pendant plus de 16 heures par jour ;
- en cas d'échec de la VNI pour corriger l'hypoxémie ou l'hypercapnie ;
- lorsqu'il y a une hypoplasie sévère du massif facial non corrigeable malgré un ajustement personnalisé de l'interface de la VNI ;
- en cas de préférence de la famille et du patient ainsi que selon l'expérience de l'équipe clinique.

Pour cela :

- les sondes de trachéotomie doivent être soigneusement dimensionnées et positionnées de manière à éviter que l'extrémité distale de la sonde soit décentrée, et au contact de la paroi de la trachée ;
- les soignants et les parents d'enfants atteints de maladies neuromusculaires sévères doivent suivre une formation concernant les soins à domicile (aspiration endo-trachéale).

Les avantages de la trachéotomie sont les suivants :

- le visage reste libre, facilitant les interactions sociales, la prise des repas, avec un accès direct à l'aspiration trachéale ;
- l'interface est plus sécurisée et hermétique pour les patients dépendants du ventilateur ;
- lorsque les enfants ont besoin de ventilation de plus de 16 heures par 24 heures, une trachéotomie permet une interface plus satisfaisante entre l'enfant et le ventilateur, qu'une ventilation non invasive quasiment impossible à accepter pour un enfant.

Commentaires

Lorsque les patients ont besoin de plus de 16 h/jour de ventilation mécanique, une interface non invasive peut être difficilement acceptée ou mal tolérée (particularité : déformations de la face chez l'enfant).

Une revue de la littérature avec comité de lecture international composé de 84 cliniciens expérimentés (9) a porté sur la prise en charge multidisciplinaire, notamment respiratoire, de patients atteints d'une dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), et s'est intéressée en partie aux critères de mise sous ventilation invasive. **(Avis d'experts)**

Les indications de la trachéotomie chez le patient porteur d'une dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) sont fonction de ce qui suit :

- préférence du patient et du clinicien ;
- inefficacité de l'utilisation d'une ventilation non invasive par le patient ;
- incapacité de l'infrastructure médicale locale à prendre en charge un patient ventilo-dépendant en ventilation non invasive ;

- trois échecs d'extubation durant un épisode aigu malgré l'utilisation optimale de la ventilation non invasive et d'une assistance à la toux ;
- échec des méthodes non invasives d'assistance à la toux pour évacuer les sécrétions pulmonaires et saturation en oxygène inférieure à 95 % ou égale à la valeur basale du patient, ce qui nécessite une aspiration trachéale directe et fréquente *via* une trachéotomie.

Commentaires

La méthodologie de ces recommandations est solide. Cette revue de la littérature internationale est basée sur une sélection de 489 articles. Les articles ont été sélectionnés à partir de l'expérience du comité d'experts avec la méthode RAND/UCLA Appropriateness Method, c'est-à-dire une analyse critique de la littérature et un vote anonyme. Cependant, très peu d'essais contrôlés randomisés ont été trouvés, ceci s'explique par l'impossibilité éthique de randomiser (ventilation invasive vs non invasive).

La German Medical Association of Pneumology and Ventilatory Support (10) a publié des recommandations sur la gestion de la ventilation par des méthodes non invasives et invasives à domicile. Ces recommandations s'appuient sur une revue de la littérature exhaustive avec comité de lecture. **(Avis d'experts)**

Avant la mise en route d'une ventilation par trachéotomie, il est nécessaire :

- d'informer le patient et sa famille de l'évolution de la maladie avant la décision ;
- d'obtenir le consentement du patient ou de son représentant légal (parent, tuteur...).

S'il existe une demande et/ou un consentement du patient, la trachéotomie doit être indiquée dans les situations suivantes :

- impossibilité de personnaliser une interface adaptée pour permettre une VNI efficace ;
- intolérance de la VNI ;
- inefficacité de la VNI ;
- symptômes bulbaires sévères avec inhalations récurrentes ;
- inefficacité de la gestion de l'encombrement broncho-pulmonaire par des techniques d'aide à la toux non invasives ;
- impossibilité de remplacer la ventilation invasive (patient intubé) par une VNI à distance de la complication aiguë.

Dans les situations d'urgence, la trachéotomie peut être décidée même si des directives anticipées s'y opposent, car une réversibilité est toujours possible.

Des mises à jour de ces recommandations sur la ventilation mécanique, et notamment sur les spécificités de la ventilation non invasive, ont été publiées récemment (11), sans modifier les indications de la ventilation invasive.

Un groupe de travail composé de représentants de 10 pays membres de la Fédération panaméricaine et ibérique de sociétés de médecine (12) a établi chez les patients neuromusculaires les indications et les contre-indications de la trachéotomie.

Les principales indications de la trachéotomie comprennent la protection et l'accès aux voies respiratoires pour éliminer les sécrétions broncho-pulmonaires, la ventilation mécanique prolongée,

l'obstruction des voies respiratoires supérieures et la réduction de l'espace mort pour faciliter le sevrage de la ventilation mécanique.

Les principales contre-indications chirurgicales sont les troubles de la coagulation, un cou court (tour de cou 46 cm, avec une distance entre le cartilage cricoïde et l'encoche sternale de 2,5 cm), une glande thyroïde et/ou un isthme élargi(s), des infections des tissus mous du cou, la présence de vaisseaux pulsatiles en regard de la trachée, une tumeur maligne locale ou une assistance respiratoire complexe requise (fraction d'oxygène inspiré 70 %, pression expiratoire positive 10 cm H₂O). Toutefois, les contre-indications chirurgicales énumérées ci-dessus peuvent être surmontées par un professionnel expérimenté. **(Avis d'experts)**

1.1. Les spécificités pédiatriques

Une étude transversale rétrospective (13) a quantifié les effets secondaires des masques nasaux chez 40 enfants insuffisants respiratoires, dont 14 patients neuromusculaires. Sept (18 %) présentaient un érythème transitoire, 9 (23 %) un érythème prolongé, et 3 (8 %) une nécrose de la peau. Les lésions cutanées étaient associées à un âge supérieur à 10 ans (OR = 16), à l'utilisation d'un masque commercial (OR = 15), et étaient moins fréquentes chez les patients atteints d'apnée obstructive du sommeil. Le remplacement d'un masque commercial par un masque fabriqué sur mesure est associé à une réduction du score de lésions cutanées. D'autre part, 68 % présentaient un aplatissement facial global et 37 % présentaient une rétrusion maxillaire. **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle prospective multicentrique (14) a été menée chez 60 enfants SMA de type I traités par nusinersen dans un des sept centres neuromusculaires en Allemagne. Après 6 mois de traitement, une amélioration de plus de 4 points du score CHOP INTEND a concerné 47 enfants (77 %). La variation moyenne du score CHOP INTEND était de $9,0 \pm 8,0$ points. Une amélioration de plus de 2 points dans les jalons moteurs HINE-2 a concerné 19 patients (31,1 %). **(Niveau 2)**

Une revue de la littérature (15) a documenté les indications, les considérations préopératoires et les types de procédures de trachéotomie en pédiatrie. Cette étude rapporte que la trachéotomie est une procédure beaucoup moins courante dans les unités de soins intensifs pédiatriques (moins de 3 % des patients), qu'il n'y a pas de consensus définitif sur la durée pendant laquelle un enfant doit rester intubé par voie trachéale avant la mise en place d'une trachéotomie, et que la trachéotomie chez les enfants reste une procédure essentiellement chirurgicale. Les auteurs concluent que les enfants trachéotomisés ont un risque plus élevé d'effets indésirables et de mortalité, qui sont en grande partie secondaires à leurs comorbidités plutôt qu'à la trachéotomie. **(Avis d'experts)**

2. Complications de la trachéotomie

2.1. Chez les enfants

Une étude observationnelle rétrospective (16) a étudié la mortalité à long terme chez 426 enfants trachéotomisés entre 2001 et 2011. Les taux de mortalité et de décanulation ont été comparés en fonction de l'indication de la trachéotomie et l'âge. L'âge médian du patient était de 1,5 an (de 3 jours à 24 ans). Les indications principales de la trachéotomie comprenaient : une obstruction des voies respiratoires, une maladie neurologique congénitale, une maladie neurologique acquise, une maladie respiratoire congénitale et une maladie respiratoire acquise. Au total, 98 (23 %) sont décédés au cours de la période d'étude et la courbe de survie de Kaplan-Meier montre 75 % de survie à 5,9 ans (95 % intervalle de confiance [3,0-8,0]). Les patients ayant bénéficié d'une trachéotomie pour obstruction des voies respiratoires étaient les moins susceptibles de décéder ; tandis que les patients atteints d'une maladie neurologique acquise étaient les plus susceptibles de décéder. Au total, 163 patients (38 %) ont été décanulés dont la moitié après 1,2 an de trachéotomie [0,9-1,5]. Les patients atteints d'une maladie neurologique congénitale étaient les moins susceptibles de bénéficier d'une décanulation. **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle rétrospective (17) a évalué une population d'enfants présentant des résultats défavorables au cours des deux premières années suivant la trachéotomie entre 2009 et 2011. Au total 502 patients ont bénéficié d'une trachéotomie. L'âge médian au moment où a été effectuée la trachéotomie était de 8 ans (interquartile : 1-16 ans), et 62,7 % d'entre eux étaient atteints d'une maladie chronique complexe. Les taux de mortalité à l'hôpital et de complications liées à une trachéostomie sur deux ans étaient respectivement de 8,9 % et de 38,8 %. Dans l'analyse multivariée, la probabilité de mortalité la plus élevée a été observée chez les enfants de moins d'un an comparée aux 13 ans et plus (OR = 7.3, [3,2-17,1]) ; la probabilité de complications de trachéotomie était la plus élevée chez les enfants atteints d'une maladie chronique complexe par rapport à ceux sans maladie chronique complexe (OR = 3.3, [1,1-9,9]). Les dépenses totales en soins de santé au cours des deux années suivant la trachéotomie se sont élevées à 53,3 millions de dollars, les soins hospitaliers, à domicile et les soins courants représentant respectivement 64,4 %, 9,4 % et 0,5 % des dépenses totales. **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle rétrospective (18) a évalué le risque de décès après une trachéostomie dans une population pédiatrique. Au total, 513 enfants (\leq 18 ans) ont bénéficié d'une trachéotomie entre 1984 et 2015. Le taux de mortalité le plus élevé (27,8 %) a été observé chez les patients âgés entre 13 et 18 ans ; leur taux de mortalité était significativement plus élevé par rapport aux patients du groupe à risque de mortalité le plus faible (âgés de 1 à 4 ans, $p = 0,03$). Les patients avec une atteinte cardio-pulmonaire présentaient un risque de mortalité accru par rapport aux patients obstructifs (HR = 3,53, [1,72-7,24], $p < 0,001$) et d'autres indications. Les rapports de risque ajustés pour la dysplasie broncho-pulmonaire et la cardiopathie congénitale étaient respectivement de 2,63 et 2,61 ($p < 0,001$). **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle rétrospective (19) a déterminé les facteurs prédictifs de complications après la mise en place d'une trachéotomie chez 206 patients de moins de 2 ans suivis entre 2012 et 2013 dans 61 établissements chirurgicaux aux États-Unis. Dans les 30 jours qui ont suivi la

trachéotomie, 50 patients (24,3 %) ont eu une complication majeure. Les complications les plus courantes étaient la pneumonie (16 [7,8 %]), la septicémie postopératoire (12 [5,8 %]), le décès (12 [5,8 %]), et les infections du site opératoire profond ou au niveau des organes (8 [3,9 %]). Les facteurs prédictifs étaient : l'âge néonatal (OR = 2.38, [1,06-5,37], p = 0.04), l'hémorragie intraventriculaire (OR = 2,72, [1,01-7,32], p = 0.048). Les auteurs concluent que les jeunes enfants bénéficiant d'une trachéotomie présentent des taux de morbidité élevés. (**Niveau 4**)

2.2. Chez les adultes

Une étude prospective (20) faisant référence dans la littérature a comparé les complications de l'intubation endo-trachéale translaryngée et de la trachéotomie chez 150 patients hospitalisés en réanimation. Des complications ont été observées chez 62 % des patients intubés et chez 66 % des patients trachéotomisés. Les complications les plus fréquentes étaient secondaires à une surpression du ballonnet par gonflement excessif (19 %), une auto-extubation (13 %), et une absence d'étanchéité entre la canule et la trachée (11 %). Les problèmes les plus fréquents de la trachéotomie incluaient les complications infectieuses (36 %), les hémorragies locales (36 %), les conséquences d'une surpression du ballonnet (23 %), et un emphysème sous-cutané compliqué ou non d'un pneumomédiastin (13 %). Les complications de la trachéotomie ont été jugées généralement plus sévères que celles de l'intubation endo-trachéale. La sténose trachéale était plus fréquente en post-trachéotomie qu'après intubation endo-trachéale (65 % vs 19 %, p < 0,01). L'autopsie des patients décédés révélait des lésions laryngo-trachéales chez 39/41 (95 %) des patients intubés, et 20/22 (91 %) des patients trachéotomisés. Elle révélait aussi des ulcères de la face postérieure des cordes vocales chez 51 % des patients décédés après une intubation endo-trachéale. (**Niveau 2**)

Commentaires

Cette étude prospective historique est citée dans plusieurs études faisant référence dans la prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires. Cependant, elle présente actuellement un biais rétrospectif, dans la mesure où les conditions de réalisation de l'acte et d'hygiène ont nettement évolué depuis 40 ans. Elle surestime donc la fréquence et la sévérité des complications actuelles.

La German Medical Association of Pneumology and Ventilatory Support (10) souligne les effets indésirables de la ventilation invasive par trachéotomie suivants : augmentation des sécrétions et des infections respiratoires, dysphagie, formation de granulomes et des fistules trachéo-artérielles avec hémorragie cataclysmique. Ces recommandations s'appuient sur les articles décrits ci-dessous.

Une étude descriptive (21) a évalué par autopsie la trachéo-bronchomalacie chez 7 patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) ayant bénéficié d'une ventilation invasive par trachéotomie pendant une durée de 5 à 30 ans. Cinq des 7 patients ont présenté des degrés variables de trachéo-bronchomalacie. Parmi eux, 2 patients ont également eu des perforations trachéales, dont l'une a entraîné une hémorragie fatale par fistule trachéo-vasculaire. Les auteurs concluent qu'au cours du temps, les patients recevant une ventilation par pression positive (également sous ventilation non invasive) peuvent développer un amincissement de la paroi trachéo-bronchique et une dilatation de ces voies respiratoires ; et sous ventilation invasive, une érosion de la trachée qui, de plus, au contact d'un tronc vasculaire peut entraîner une hémorragie fatale. (**Niveau 4**)

Une étude rétrospective (22) a examiné les hémorragies trachéales correspondant à l'utilisation de la trachéotomie chez 49 patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne. Au total, 7 patients sont décédés. Parmi eux, 6 patients ont fait une hémorragie trachéale massive. Cette hémorragie était la cause du décès pour 5 de ces patients. **(Niveau 4)**

Une autre étude prospective (23) s'est intéressée aux pannes des dispositifs d'assistance respiratoire et leurs conséquences. Cette étude a porté sur 150 patients ventilés par trachéotomie pendant 15,4 h/jour en moyenne, et a montré que les complications les plus fréquentes étaient secondaires à un équipement défectueux ou des problèmes mécaniques du ventilateur sans lien avec la trachéotomie. **(Niveau 4)**

Un examen de la base de données FDA (Food and Drug Administration) en 2010 (24) a détaillé 11 décès liés à une ventilation à domicile. Ces décès concernaient des patients à ventilation invasive et comprenaient deux cas de déplacement de la canule de trachéotomie, deux cas de dysfonctionnement présumé du ventilateur et quatre cas présumés secondaires à des échecs d'alarmes. Dans d'autres cas, les causes de décès étaient multifactorielles ou non suffisamment étayées. Ces résultats illustrent la nécessité de former les patients, les familles et les soignants à domicile aux risques liés à la prise en charge ventilatoire à domicile.

D'autres études (7 études rétrospectives, 1 enquête nationale, 3 études de cas, 4 revues de la littérature) abordent les complications de la trachéotomie sur une population générale et sont résumées dans l'annexe 1.

3. Techniques et réalisation de la trachéotomie

La German Medical Association of Pneumology and Ventilatory Support (10) recommande ce qui suit pour éviter, voire minimiser les risques de complications (**Avis d'expert**) :

- réaliser la trachéotomie, en vue d'une ventilation à domicile, lorsque le patient est dans un état stable ;
- utiliser une canule de trachéotomie souple et ajustable de manière à pouvoir la centrer dans la trachée ;
- vérifier à l'aide d'une endoscopie flexible que l'extrémité du tube de trachéotomie est bien centrée dans la trachée et que l'état de la muqueuse trachéale est normal.

Un groupe de travail composé de représentants de 10 pays membres de la Fédération panaméricaine et ibérique de sociétés de médecine (25) a proposé des recommandations sur la prise en charge des patients trachéotomisés adultes. Le groupe a identifié 23 questions pertinentes parmi les 87 problèmes initialement identifiés. Lors de la recherche initiale, 333 publications ont été identifiées, parmi lesquelles 226 ont été retenues. Le groupe de travail a formulé 19 recommandations, dont les suivantes (**Niveau 1**) :

- il est préférable d'utiliser une technique percutanée visant à réduire les complications infectieuses (**Grade 1B**) ;
- comme il existe différentes techniques percutanées, le choix de la technique doit tenir compte de l'expérience de l'opérateur, du jugement clinique et de la pratique locale (**Grade 2D**) ;
- une technique percutanée au chevet du patient est préférable à la technique chirurgicale en salle d'opération pour réduire les coûts (**Grade 2C**) ;
- il est suggéré que le spécialiste qui effectue la technique percutanée bénéficie d'une formation (**Grade 2D**).

Ces recommandations s'appuient sur trois méta-analyses et un essai clinique contrôlé randomisé résumés dans les articles ci-dessous :

La méta-analyse (26), qui comprenait 17 essais contrôlés randomisés et 1 212 patients, a montré une réduction significative de l'infection de la plaie avec une technique percutanée par rapport à la technique chirurgicale ($p < 0,0005$). Une explication possible de cette différence est la nature peu invasive des techniques percutanées. Il n'y avait pas de différence en termes de complications hémorragiques.

Une autre méta-analyse (27), comprenant 15 essais contrôlés prospectifs randomisés et près de 1 000 patients, a révélé moins de complications dans le groupe « technique percutanée » en ce qui concerne l'infection de la plaie ($p = 0,0002$) et « cicatrices défavorables » ($p = 0,01$). En revanche, les complications de décanulation et d'obstruction étaient significativement plus fréquentes avec la technique percutanée.

Enfin, les résultats de la méta-analyse la plus récente (28) confirment qu'il existe un risque moindre d'inflammation mineure de la stomie ($p = 0,006$) et de complications infectieuses ($p < 0,00001$) avec les techniques percutanées. La diminution des risques avec les techniques percutanées est principalement liée à l'abandon progressif de l'utilisation du dilatateur multiple. Le risque de saignement postopératoire était également plus faible avec la technique percutanée ($p = 0,04$), mais ce résultat provient d'une seule étude réalisée avec la technique moderne de trachéotomie percutanée

proposée par Fantoni (39 % en poids). En dehors de cette étude, aucune différence entre les deux techniques n'a été constatée en ce qui concerne les complications hémorragiques.

Une étude contrôlée randomisée (29) ayant comparé une technique percutanée et la technique chirurgicale, présente un intérêt particulier. Aucune différence significative n'a été trouvée dans la variable combinée primaire (saignement, infection, pneumothorax, décanulation accidentelle et autres complications opératoires majeures). Le taux global de complications était faible, de l'ordre de 3,5 %. Cependant, il y avait moins d'infections de stomie dans le groupe « technique percutanée ».

La Société de réanimation de langue française et la Société française d'anesthésie et de réanimation (30) ont établi des recommandations sur la trachéotomie en réanimation chez le patient adulte et hors contexte d'urgence. Les recommandations ont été produites à l'aide de la méthode GRADE. Le groupe d'experts a formulé les recommandations suivantes :

Avant la trachéotomie

- Les experts suggèrent que l'indication de la trachéotomie chez les patients ayant une insuffisance respiratoire chronique fasse l'objet d'une concertation multidisciplinaire.
- Il ne faut pas réaliser de trachéotomie en réanimation avant le quatrième jour de ventilation mécanique. (**Grade 1A**)
- Les experts suggèrent que la trachéotomie (percutanée ou chirurgicale) ne soit pas réalisée en réanimation dans les situations à haut risque de complication (instabilité hémodynamique, hypertension intracrânienne > 15 mmHg ; hypoxémie sévère : $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 100$ mmHg sous PEP > 10 cmH₂O ; troubles de l'hémostase non corrigés [plaquettes < 50 000/mm³ et/ou INR > 1,5 et/ou TCA > 2 fois la normale] ; refus du patient et/ou de la famille ; patient au stade terminal ou suivant une procédure de limitation des thérapeutiques actives). (**Avis d'experts**)
- Les experts suggèrent qu'une concertation médico-chirurgicale décide de la technique de trachéotomie à utiliser en cas de situation à risque de complication. (**Avis d'experts**)

Sur la méthode de réalisation

- Il faut privilégier la trachéotomie percutanée comme méthode standard de réalisation d'une trachéotomie chez les patients de réanimation. (**Grade 1+**)
- Il faut privilégier la technique de trachéotomie percutanée par dilatation unique progressive comme méthode standard de réalisation d'une trachéotomie percutanée chez les patients de réanimation. (**Grade 2+**)
- Une fibroscopie doit être réalisée avant et pendant la réalisation de la trachéotomie percutanée. (**Grade 2+**)
- Il ne faut pas recourir à la pose d'un masque laryngé pendant la réalisation de la trachéotomie percutanée en réanimation. (**Grade 2A**)
- Une échographie cervicale doit être réalisée lors d'une trachéotomie percutanée en réanimation. (**Grade 2+**)
- Les experts suggèrent de ne pas prescrire d'antibioprophylaxie lors de la réalisation de la trachéotomie. (**Avis d'experts**)
- Les experts suggèrent qu'une procédure standardisée soit mise en place dans les services de réanimation pratiquant des trachéotomies percutanées. (**Avis d'experts**)

Sur les modalités de décanulation de la trachéotomie

- Les experts suggèrent qu'un protocole multidisciplinaire de décanulation soit disponible dans les services de réanimation. (**Avis d'experts**)

- Il faut dégonfler le ballonnet de la canule de trachéotomie lorsque les patients sont en ventilation spontanée. **(Grade 2+)**
- Un examen pharyngolaryngé doit être réalisé lors ou au décours de la décanulation. **(Grade 2+)**

La trachéotomie percutanée est préconisée en première intention comme méthode standard de réalisation d'une trachéotomie, cependant elle présente des contre-indications.

Une étude prospective (31) a comparé les patients obèses (indice de masse corporelle > 30) et les patients non obèses ayant subi une trachéotomie percutanée dans une unité de soins intensifs médico-chirurgicale tertiaire entre mai 2004 et octobre 2005. Dans cette étude, 227 trachéotomies percutanées ont été réalisées (50 dans le groupe de patients obèses et 177 dans le groupe de patients non obèses). Les complications majeures étaient significativement plus élevées chez les patients obèses (12 % contre 2 %, $p = 0,04$). **(Niveau 2)**

Une étude rétrospective (32) a examiné les dossiers de tous les patients obèses morbides (IMC > 35) ayant subi une trachéotomie percutanée (TP) ou chirurgicale (TC) pendant une période de 58 mois. Au total, 1 062 trachéotomies ont été réalisées entre 2000 et 2004. L'IMC était supérieur ou égal à 35 kg/m² chez 153 patients. Une trachéotomie percutanée a été réalisée chez 89 patients et une trachéotomie chirurgicale chez 53 patients. Des événements ont été rapportés chez 5 patients (5,6 %) bénéficiant de TP (4 changements de techniques, 1 malposition) et 3 patients (5,6 %) bénéficiant de TC (malposition entraînant une hypoxie, saignement nécessitant une intervention chirurgicale, tentative avortée d'ouverture). **(Niveau 4)**

La Société de réanimation de langue française et la Société française d'anesthésie et de réanimation (30) ont suggéré les contre-indications suivantes concernant la trachéotomie percutanée : rachis cervical instable, plaie ou une infection cervicale antérieure, cou remanié (chirurgie ou radiothérapie cervicale), difficulté d'identification des repères anatomiques (par exemple : obésité, cou court, hypertrophie thyroïdienne) ou raideur du rachis cervical incitant la réalisation d'une trachéotomie chirurgicale. **(Avis d'experts)**

La Danish Society of Intensive Care Medicine (33) a établi des recommandations sur la trachéotomie percutanée par dilatation. Ce groupe de travail recommande que la trachéotomie chirurgicale soit, pour la population générale, un geste de seconde intention, la première étant percutanée **(Avis d'experts)**. Le groupe d'experts recommande ce qui suit.

Contre-indications absolues de la trachéotomie percutanée :

- fracture instable du rachis cervical ;
- infection sévère de la face antérieure du cou ;
- troubles incontrôlables de l'hémostase ;

Contre-indications relatives de la trachéotomie percutanée :

- infection locale contrôlée ou plaies ou brûlures cutanées ou radiothérapie locale ;
- troubles contrôlables de l'hémostase ;
- ventilation mécanique complexe (PEEP et/ou FiO₂ élevées) ;
- anatomie difficile (exemple : déviation trachéale) ;

- instabilité hémodynamique ;
- pression intracrânienne élevée.

4. Suivi post-trachéotomie

4.1. Gestion des soins (hygiène, soins, matériel, personnel, formation/habilitation des aidants et des proches aux soins quotidiens et aux gestes d'urgence)

La **Société de réanimation de langue française et la Société française d'anesthésie et de réanimation (30)** ont établi des recommandations sur la trachéotomie en réanimation chez le patient adulte et hors contexte d'urgence. Les recommandations ont été produites à l'aide de la méthode GRADE. Le groupe d'experts a formulé les recommandations suivantes sur la surveillance et l'entretien de la trachéotomie (**Avis d'expert**) :

- les experts suggèrent que les services de réanimation disposent d'un protocole de soins définissant la gestion de la trachéotomie ;
- il est également suggéré de prêter une attention particulière à la fixation de la canule, au maintien d'un raccord annelé et à la prévention des traumatismes locaux répétés liés à la mobilisation et au poids des tuyaux (éviter les tractions sur la canule) ;
- les experts considèrent qu'il est utile de vérifier la bonne position de la canule (radiographie de thorax, facilité d'aspiration trachéale, absence de dyspnée), et, si nécessaire, de faire un contrôle par fibroscopie bronchique pour rechercher des lésions traumatiques ou sténosantes, mais il n'y a pas de précision sur la fréquence ni le délai.

L'**American Thoracic Society (34)** a établi des recommandations de bonnes pratiques sur le suivi des patients pédiatriques sous ventilation invasive à domicile. La méthodologie d'évaluation, de développement et d'évaluation des recommandations (GRADE) a été utilisée pour formuler et classer les recommandations suivantes relatives au retour à domicile post-trachéotomie (**Avis d'experts**) :

- l'enfant doit être médicalement stable avant la sortie :
 - aucun changement significatif des réglages du ventilateur ou des besoins en oxygène pendant au moins plusieurs jours et de préférence plusieurs semaines avant la sortie,
 - aucun évènement de décompensation aiguë dans les quelques jours à quelques semaines précédant la sortie,
 - équipement respiratoire à domicile testé et toléré à l'hôpital pendant au moins 24 à 48 heures avant la sortie,
 - transport toléré par l'enfant ;
- les aidants familiaux doivent démontrer leur volonté et leur capacité à prendre en charge le patient, ce qui implique ce qui suit :
 - dispenser tous les traitements prescrits,
 - faire preuve de compétence dans les soins et le remplacement de la canule de trachéotomie de leur enfant (leur formation doit inclure la reconnaissance et la résolution des problèmes urgents tels que l'obstruction de la canule, la décanulation et les saignements dus à la trachéotomie),
 - au moins deux aidants familiaux doivent être parfaitement formés à tous les aspects de la prise en charge de l'enfant,
 - se laver régulièrement les mains (c'est essentiel et son importance ne saurait être trop soulignée),

- les aidants doivent être en mesure de transporter l'enfant en toute sécurité dans les situations de routine et d'urgence (un « sac de rangement » avec tout le matériel de voyage nécessaire, y compris une canule de trachéotomie de rechange, un obturateur, une canule de trachéotomie de taille inférieure, des sondes d'aspiration, des ciseaux, des attaches de canules et un lubrifiant, restera avec l'enfant en tout temps),
- les familles doivent être avisées de ne pas fumer à proximité de l'enfant sous ventilation ;
- un prestataire de soins à domicile doit être disponible et capable de fournir l'équipement et le support technique requis :
 - effectuer une inspection à la maison pour confirmer que l'environnement domestique et les systèmes électriques sont adaptés au matériel médical nécessaire,
 - fournir une disponibilité 24 h/24 en tant que ressource et assurer la maintenance du matériel, y compris le remplacement le jour même d'un matériel défectueux,
 - les techniciens de ventilation doivent rendre visite aux patients au moins une fois par mois ou selon les besoins ;
- les professionnels de santé à domicile (infirmières, kinésithérapeutes...) doivent être formés.

4.2. Gestion de l'encombrement chez les patients trachéotomisés

4.2.1. Cadre réglementaire

Il est important de faire un rappel sur le cadre réglementaire qui introduit les conditions de réalisation des soins à domicile d'un patient trachéotomisé par les professionnels de santé et les aidants à domicile ou familiaux.

Les infirmier(e)s

(Décret n° 2004-802 du 29 juillet 2004).

Livre III - Titre I : Profession d'infirmier ou d'infirmière Chapitre I Exercice de la profession - Section 1 Actes professionnels.

Article R.4311.5 : Dans le cadre de son rôle propre, l'infirmier ou l'infirmière accomplit les actes ou dispense les soins suivants visant à identifier les risques et à assurer le confort et la sécurité de la personne et de son environnement et comprenant son information et celle de son entourage :

15° Aspirations des sécrétions d'un patient qu'il soit ou non intubé ou trachéotomisé ;

18° Administration en aérosols de produits non médicamenteux ;

28° Soins de bouche avec application de produits non médicamenteux ;

38° Participation à la procédure de désinfection et de stérilisation des dispositifs médicaux réutilisables.

Article R.4311.7 : L'infirmier ou l'infirmière est habilité(e) à pratiquer les actes suivants soit en application d'une prescription médicale qui, sauf urgence, est écrite, qualitative et quantitative, datée et signée, soit en application d'un protocole écrit, qualitatif et quantitatif, préalablement établi, daté et signé par un médecin :

22° Soins et surveillance d'un patient intubé ou trachéotomisé, le premier changement de canule de trachéotomie étant effectué par un médecin ;

- 24° Administration en aérosols et pulvérisations de produits médicamenteux ;
- 25° Soins de bouche avec application de produits médicamenteux et, en tant que de besoin, aide instrumentale ;
- 30° Vérification du fonctionnement des appareils de ventilation assistée ou du monitoring, contrôle des différents paramètres et surveillance des patients placés sous ces appareils ;
- 31° Pose d'une sonde à oxygène ;
- 38° Prélèvements et collecte de sécrétions et d'excrétions.

Les kinésithérapeutes

Les articles 8 et 9 du décret n° 2000-577 du 27 juin 2000 relatifs aux actes professionnels et à l'exercice de la profession de masseur-kinésithérapeute habilite, sur prescription médicale et à condition qu'un médecin puisse intervenir à tout moment, le masseur-kinésithérapeute au cours d'une rééducation respiratoire :

- à pratiquer les aspirations rhinopharyngées et les aspirations trachéales chez un malade trachéotomisé ou intubé ;
- à administrer en aérosols, préalablement à l'application de techniques de désencombrement ou en accompagnement de celle-ci, des produits non médicamenteux ou des produits médicamenteux prescrits par le médecin ;
- à mesurer le débit respiratoire maximum.

Les aides-soignant(e)s

L'aide-soignant exerce son activité sous la responsabilité de l'infirmier, dans le cadre du rôle qui relève de l'initiative de celui-ci, défini par les articles 3 et 5 du décret n° 2002-194 relatif aux actes professionnels et à l'exercice de la profession d'infirmier. Sont ainsi concernés les soins liés aux dispositifs médicaux ou d'appareillage : oxygénothérapie (montage et entretien du matériel), surveillance du patient, montage et entretien du matériel d'aspiration endo-trachéale, administration d'un aérosol non médicamenteux ; soins aux personnes dépendantes : soins de bouche non médicamenteux.

Les aidants à domicile ou familiaux

Règles législatives relatives aux aspirations trachéales.

Arrêté du 27 mai 1999 relatif à la formation des personnes habilitées à effectuer des aspirations endo-trachéales.

Article 1 : La durée de la formation des personnes mentionnées à l'article 1^{er} du décret du 27 mai 1999 susvisé est de cinq jours, comprenant deux jours d'enseignement théorique suivis de trois jours d'enseignement clinique dans un service prenant en charge des patients trachéotomisés.

Article 4 : Les membres des familles des personnes trachéotomisées peuvent s'acquitter de la formation mentionnée à l'article 1^{er} du présent arrêté, dans le service dans lequel a été prise en charge la personne trachéotomisée. Le chef de service évalue les connaissances théoriques et cliniques des intéressés et leur délivre en conséquence une attestation.

Le décret n° 2015-495 du 29 avril 2015 relatif à l'habilitation des aides à domicile à pratiquer les aspirations endo-trachéales précise les dispositions réglementaires relatives aux missions des services d'aide et d'accompagnement à domicile et de garde-malade, en indiquant que leurs intervenants peuvent réaliser des aspirations trachéales sous certaines conditions de formation prévues par le code de la santé publique et le décret n° 99-426 du 27 mai 1999 habilitant certaines catégories de personnes à effectuer des aspirations endo-trachéales.

4.2.2. Aspiration (avantages et inconvénients)

La Haute Autorité de santé (35) a évalué l'intérêt des aspirateurs trachéaux inscrits sur la LPPR, en vue de leur prise en charge par la solidarité nationale. Le but de cette évaluation était d'objectiver les indications, les conditions de prescription et d'utilisation des aspirateurs trachéaux en s'appuyant sur les articles ci-dessous.

L'American Association for Respiratory Care (36) a réalisé des recommandations sur les aspirations nasales, oropharyngées et endo-trachéales chez des patients avec ou sans trachéotomie/laryngectomie à domicile. Cependant, la méthode d'élaboration n'a pas été clairement décrite (**Niveau 4**) :

- l'indication principale pour l'aspiration du patient soigné à domicile est l'incapacité du patient à libérer correctement ses voies aériennes par la toux ;
- la procédure d'aspiration doit être envisagée uniquement lorsque l'indication est clairement posée ;
- la préoxygénation ne doit pas être faite de manière systématique. Chez les patients avec pathologies neuromusculaires, l'expérience semble montrer que lorsque la capacité vitale est < 1,5 l, l'hyperinflation peut remplacer l'aspiration trachéale, qui devient alors le plus souvent inutile. La préoxygénation peut être indiquée chez les patients pédiatriques avec diminution de la réserve respiratoire, les patients pour qui une désaturation en oxygène a été documentée, les patients avec des dysrythmies cardiaques, les patients ventilés ;
- l'instillation de solution saline est non recommandée en routine.

Commentaires

Recommandations de faible qualité méthodologique car non explicitée.

L'American Association for Respiratory Care (37) a réalisé de nouvelles recommandations sur les aspirations endo-trachéales chez des patients sous ventilation mécanique à partir d'une recherche documentaire électronique des articles publiés entre janvier 1990 et octobre 2009, à l'aide des bases de données MEDLINE, CINAHL et Cochrane Library. Ainsi, 114 essais cliniques, 62 revues de la littérature et 6 méta-analyses sur l'aspiration trachéale ont été analysés. Les recommandations suivantes ont été formulées conformément aux critères de la méthode GRADE.

- Fréquence et durée d'aspiration :

- il est recommandé de procéder à l'aspiration trachéale uniquement en présence de sécrétions et non de manière routinière (**Grade 1C**) ;
- il est suggéré de limiter la durée de l'aspiration à moins de 15 secondes (**Grade 2C**) ;
- il est suggéré d'utiliser une aspiration peu profonde au lieu d'une aspiration profonde (recommandations fondées sur des données pédiatriques) (**Grade 2B**).
- Préoxygénation :
 - il est suggéré d'envisager une préoxygénation si le patient présente une réduction cliniquement importante de la saturation en oxygène lors des aspirations (**Grade 2B**).
- Instillation de solution saline :
 - il est recommandé de ne pas instiller de solution saline avant l'aspiration endo-trachéale (**Grade 2C**).
- Sonde d'aspiration :
 - il est recommandé d'effectuer une aspiration sans déconnecter le patient du ventilateur (**Grade 2B**) ;
 - il est suggéré d'utiliser une sonde d'aspiration qui occlut moins de 50 % de la lumière de la canule endo-trachéale chez les enfants et les adultes et moins de 70 % chez les nourrissons (**Grade 2C**).

L'American Thoracic Society (38) a établi un consensus sur la prise en charge des enfants avec trachéotomie au long cours, à partir d'un groupe de travail multidisciplinaire international, revu par un comité d'une société savante. (**Avis d'expert**)

- Une technique propre est recommandée pour les soins à domicile. Tous les soignants doivent se laver soigneusement les mains avant et après chaque procédure d'aspiration. L'alcool ou la mousse désinfectante constituent un substitut acceptable lorsque l'eau et le savon ne sont pas disponibles pour le lavage des mains. Des gants jetables, non stériles, devraient être portés pour la protection de tout soignant qui n'est pas un membre de la famille ou qui s'inquiète de l'infection.
- Une fois l'aspiration terminée, la sonde est rincée à l'eau du robinet jusqu'à élimination des sécrétions. L'extérieur de la sonde est ensuite essuyé avec de l'alcool et laissé sécher à l'air. Un rinçage au peroxyde d'hydrogène est utile lorsque des sécrétions particulièrement adhérentes sont présentes. La sonde est ensuite stockée dans un endroit propre et sec.
- La sonde peut être réutilisée sur le même patient tant qu'elle reste intacte et permet l'inspection des sécrétions retirées.
- Il existe un certain nombre de méthodes pour un nettoyage plus poussé, y compris des produits commerciaux, de l'alcool et un bain de vinaigre et d'eau. Il n'y a aucune donnée suggérant que la fréquence d'un nettoyage « plus approfondi » ou qu'une méthode est meilleure qu'une autre.
- La technique prémesurée est recommandée pour toutes les aspirations de routine.
- L'aspiration doit se faire sur la base d'une évaluation clinique. Chez les enfants qui n'ont pas de signes de sécrétion, un minimum d'aspirations, au matin et au coucher, est recommandé pour vérifier la perméabilité du tube.
- L'instillation de routine d'une solution saline n'est pas recommandée.
- La sonde de la taille la plus grande qui s'adaptera à l'intérieur du tube de trachéotomie est recommandée, car une sonde de grand diamètre interne éliminera les sécrétions plus efficacement qu'une sonde de taille plus petite.

- Pression d'aspiration : des pressions de 80 à 100 mmHg sont généralement utilisées pour les patients pédiatriques. L'aspiration doit être effectuée à la fois lors de l'insertion et lors de l'extraction de la sonde. L'aspiration doit être suffisante pour éliminer efficacement les sécrétions avec un passage rapide de la sonde. Avant le retour à domicile du patient, l'aspirateur trachéal doit être testé pour s'assurer qu'il est suffisant pour nettoyer les sécrétions du patient à domicile.
- La durée d'aspiration doit être courte (terminée en moins de 5 secondes). Cela est indispensable lors de l'utilisation d'une grande sonde d'aspiration, par rapport à la taille du tube de trachéotomie, afin de prévenir l'atélectasie.

Commentaires

Les recommandations sont de qualité méthodologique moyenne (aucune revue systématique publiée et disponible) et sont basées sur des avis d'experts. Les niveaux de preuve et gradation des recommandations ne sont pas expliqués. Et les intérêts des auteurs et les financements ne sont pas précisés.

La Canadian Thoracic Society (39) a réalisé des recommandations sur la prise en charge des patients ventilés à domicile, à partir d'une revue de la littérature avec comité de lecture. Parmi elles, des recommandations concernaient les patients sous ventilation invasive : **(Avis d'expert)**

- une aspiration minimalement invasive plutôt qu'une aspiration profonde est recommandée lorsque cela est possible ;
- les conditions propres, par opposition aux conditions stériles, sont adéquates pour le nettoyage et l'aspiration au domicile du patient.

Commentaires

La méthodologie a été correctement détaillée (plusieurs sources de données, critères de sélection des études mentionnés et restriction aux articles de langue anglaise). Cependant, elles sont peu informatives concernant les aspirations trachéales.

L'Agence australienne d'innovation clinique (40) a établi des recommandations sur les aspirations endo-trachéales chez les patients en soins intensifs sous ventilation mécanique en interrogeant plusieurs bases (PubMed, CINAHL et Cochrane), entre 2006 et juin 2012. Les recommandations sont les suivantes. **(Avis d'expert)**

Critères d'indication :

- La décision d'aspirer doit se baser sur le besoin clinique de maintenir la perméabilité de l'arbre trachéo-bronchique. L'aspiration ne doit être réalisée que lorsqu'elle est cliniquement indiquée par des signes comme :
 - des sécrétions visibles, palpables ou audibles (telles que des expectorations, du contenu gastrique dans les voies aériennes supérieures ou du sang) ;
 - des symptômes respiratoires : désaturation, augmentation de la pression inspiratoire de pointe (pendant le contrôle du volume de la ventilation mécanique), diminution du volume

courant (pendant la ventilation en mode barométrique), augmentation de la fréquence respiratoire, augmentation des bruits respiratoires à l'auscultation ;

- des symptômes cardio-vasculaires : augmentation de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle ;
- autres motifs : patient agité ou en sueurs ;
- une désaturation, aspect « en dents de scie » de la courbe.

Durée d'aspiration :

- La procédure d'aspiration totale (de l'insertion à l'extraction de la sonde) doit prendre au maximum 15 secondes avec une pression négative appliquée en continu pendant que la sonde est retirée de la canule trachéale.

Sonde d'aspiration :

- La taille de la sonde d'aspiration doit être inférieure à la moitié du diamètre interne de la canule trachéale.
- Les canules trachéales avec aspiration sous-glottique doivent être utilisées pour les patients ventilés mécaniquement et qui doivent être ventilés plus de 72 heures.

Instillation de solution saline :

- Pour prévenir la survenue d'évènements indésirables, l'instillation de solution saline normale ne doit pas être utilisée avant l'aspiration.

Commentaires

Recommandation de pratique clinique avec des méthodes d'élaboration décrites.

Une revue de la littérature avec comité de lecture (41), basée sur la méthode GRADE, a identifié dans les bases de données Medline et CINAHL, 7 essais contrôlés concernant l'intérêt de l'instillation saline chez les patients en réanimation. Les auteurs concluent qu'elle diminue considérablement l'oxygénation (**Grade B**). En revanche, les effets sur l'hémodynamique et sur l'incidence de pneumonie restent controversés.

Commentaires

Des études complémentaires sont nécessaires pour déterminer l'efficacité d'autres instillations qu'une solution saline dans la gestion de ces sécrétions.

Il est de plus important de souligner que l'inconfort, la douleur et l'anxiété liés aux aspirations trachéales sont décrits dans les articles ci-dessous.

Une étude observationnelle rétrospective (42) a étudié les douleurs associées aux pratiques cliniques effectuées en routine dans les unités de soins intensifs, notamment les aspirations endo-trachéales. Cette étude a été menée sur 6 201 patients (176 patients âgés de moins de 18 ans et 5 957 adultes, 68 données manquantes). Les données concernant les aspirations endo-trachéales portent sur 784 patients. Chez les adultes, la douleur moyenne liée aux aspirations endo-trachéales a été évaluée à $3,94 \pm 3,32$ sur une échelle allant de 0 à 10 (10 étant la douleur la plus intense), et

l'angoisse liée à la procédure à $3,15 \pm 3,27$ sur une échelle de 0 à 10 également (10 étant l'angoisse la plus intense). Les scores étaient les plus élevés ($5,00 \pm 3,16$ pour la douleur et $4,57 \pm 3,10$ pour l'angoisse) dans la tranche d'âge 13-17 ans. **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle rétrospective (43) a étudié les soins à domicile des enfants trachéotomisés (utilisation du matériel, fréquence des soins, etc.) et l'incidence des pneumonies. Ainsi, 60 patients ont complété un questionnaire adressé entre mai 1995 et juin 1996. Cette étude apporte des informations descriptives, parmi lesquelles 40,7 % des patients effectuent une aspiration systématique toutes les 1 à 4 heures, et non selon le besoin. L'étude a analysé également la survenue de pneumopathie et a noté que 60,6 % (20/33) des patients réutilisant leur canule trachéale rapportent une pneumopathie dans l'année, contre 25,9 % (7/27) des patients changeant systématiquement de canule trachéale. **(Niveau 4)**

Commentaires

L'article Bahng, 1998 est de faible qualité méthodologique. Néanmoins, il permet de rendre compte d'aspirations trachéales systématiques, plutôt que selon le besoin, alors que ce geste peut être source d'évènements indésirables.

Les techniques d'aide à la toux mécanique telles que l'in-exsufflation sont décrites comme moins dangereuses et peuvent se substituer à l'aspiration endo-trachéale dans les études ci-dessous.

Une étude (avant/après) prospective (44) a comparé les effets de l'insufflation-exsufflation mécanique par rapport à l'aspiration trachéale sur les variables respiratoires chez 6 patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Les valeurs de base étaient de $93,50 \pm 2,26$ % pour la saturation en oxygène, de $18,50 \pm 4,23$ cm H₂O pour le pic pression inspiratoire, de $4,67 \pm 1,37$ cm H₂O pour la pression moyenne des voies respiratoires et de $1,03 \pm 0,25$ J/l pour le travail inspiratoire effectué par le ventilateur. Seul le travail respiratoire effectué par le ventilateur a diminué après aspiration trachéale ($p < 0,05$), alors que toutes les variables ont été améliorées de manière significative après l'insufflation-exsufflation mécanique. **(Niveau 2)**

Une étude transversale (45) a évalué la préférence des patients concernant les techniques de gestion des sécrétions avec une lésion de la moelle épinière. L'enquête a été effectuée auprès de 18 patients présentant une lésion médullaire traumatique, âgés en moyenne de 34 ans. Sur l'échelle de déficience (AIS) de l'ASIA (American Spinal Injury Association), 72 % des patients avaient un score ASIA A, 22 % ASIA B, et 6 % ASIA C, avec un niveau de lésion neurologique allant de C1 à T3. Les résultats indiquent que les patients ont trouvé que l'in-exsufflation était significativement moins irritante ($p < 0,001$), douloureuse ($p < 0,001$), fatigante ($p = 0,01$) et inconfortable ($p < 0,001$) que l'aspiration trachéale. En comparaison directe, 89 % des patients ont préféré l'aspiration par exsufflation mécanique. En outre, 89 % des patients ont trouvé l'in-exsufflation plus rapide, 78 % ont trouvé l'in-exsufflation plus pratique et 72 % ont trouvé l'in-exsufflation plus efficace que l'aspiration. **(Niveau 4)**

Une étude rétrospective (46) a étudié l'innocuité, la tolérance et l'efficacité de l'in-exsufflation dans une population neuromusculaire pédiatrique sous ventilation mécanique de 62 patients dont

34 garçons. L'âge médian au début de l'utilisation de l'in-exsufflation était de 11,3 ans (extrêmes : 3 mois et 28,6 ans). La ventilation mécanique par trachéotomie était utilisée chez 29 patients alors que 25 patients bénéficiaient d'une ventilation non invasive. La durée médiane d'utilisation était de 13,4 mois (extrêmes : 0,5 et 45,5 mois). Cinq patients ont choisi de ne pas poursuivre le traitement par in-exsufflation. Des complications ont été rapportées chez 2 patients, mais ils ont finalement utilisé l'in-exsufflation. L'atélectasie chronique s'est résolue chez 4 patients après le début du traitement par in-exsufflation, et 5 patients ont présenté une réduction de la fréquence des pneumopathies. Les auteurs concluent que dans 90 % des cas, l'utilisation de l'in-exsufflation était sans danger, bien tolérée et efficace pour prévenir les complications pulmonaires. **(Niveau 4)**

Une étude prospective (47) a étudié la sécurité et la tolérance de l'in-exsufflation mécanique chez des patients ventilés par trachéotomie. Une in-exsufflation mécanique a été appliquée 26 fois sur 7 sujets masculins et 6 sujets féminins à la place d'une aspiration endo-trachéale qui était indiquée. L'âge moyen était de $62,6 \pm 20$ ans. Le volume d'insufflation moyen était de $1\ 043,6 \pm 649,9$ ml. Aucune différence statistiquement significative n'a été identifiée entre les variables de base et celles post-procédure. Aucune complication n'a été détectée. À l'exception d'une seule, toutes les séances d'in-exsufflation mécaniques ont été productives, objectivant l'existence de sécrétions dans les voies respiratoires artificielles proximales, et ont été bien tolérées. **(Niveau 2)**

Commentaires

Ces études décrivent les techniques d'aide à la toux mécanique, telles que l'in-exsufflation, comme moins dangereuses et mieux tolérées que l'aspiration endo-trachéale par les patients. Cependant, il n'existe pas d'étude comparant l'in-exsufflation à l'aspiration endo-trachéale chez les patients atteints de maladies neuromusculaires lentement évolutives.

4.3. Gestion de la phonation

Les études observationnelles suivantes décrivent l'utilisation des valves de phonation chez des patients trachéotomisés afin de restituer la parole lors de la ventilation mécanique.

Une étude prospective (48) a étudié l'effet d'une canule de trachéotomie dont le ballonnet se dégonfle à l'expiration pour permettre une phonation expiratoire chez des patients trachéotomisés. Au total 16 patients sous ventilation invasive ont été inclus et ont bénéficié de cette canule. Tous les patients sauf un ont pu parler à l'expiration sans changement des gaz du sang PaO_2 . La bronchoscopie a montré que le ballonnet de la canule de phonation n'endommageait pas la muqueuse trachéale. Les auteurs concluent qu'il est possible de parler pendant la ventilation mécanique à l'aide de cette canule sans entraîner de complication. **(Niveau 4)**

Une étude physiologique (49) a étudié les caractéristiques des valves de phonation chez des patients neuromusculaires trachéotomisés, en respiration libre. Six valves de phonation commercialisées ont été étudiées dans une configuration dynamique simulant une fréquence respiratoire de 20 respirations/min, un volume courant de 0,5 l et un débit de pointe de 0,5 l/sec. Des évaluations ont été réalisées chez 10 patients trachéotomisés, sans valve phonation, avec une valve de phonation

considérée comme la plus résistante et une considérée comme la moins résistante parmi les valves répertoriées. Les valves présentaient un large éventail de résistances allant de 1,3 à 5,9 cmH₂O/l/sec. La valeur du travail inspiratoire additionnel variait avec un rapport de 4,4 entre la meilleure et la plus résistante. Un effet significatif sur la difficulté inspiratoire (l'échelle de Borg) a été observé entre l'absence de valve de phonation et la valve la plus résistante. Les auteurs concluent que la variété des caractéristiques aérodynamiques des valves de phonation doit être prise en compte lors du choix de l'appareil, en fonction de l'état des patients sous-jacents bénéficiant de leur utilisation. **(Niveau 2)**

Des études ont décrit l'impact des ajustements de paramètres du ventilateur mécanique sur la parole :

Une étude prospective (50) a comparé l'effet de deux modes ventilatoires (ventilation assistée-contrôlée vs ventilation à double niveau de pression) sur la parole chez des patients trachéotomisés atteints d'une maladie neuromusculaire. Neuf patients atteints de maladies neuromusculaires ont été inclus. Au repos, les paramètres ventilatoires étaient similaires avec les deux modes. La parole a induit une augmentation du temps d'inspiration pendant la ventilation à double niveau de pression (Bi-level positive airway pressure : BIPAP), avec une augmentation plus importante du volume libéré par le ventilateur pendant la parole par rapport à la ventilation assistée-contrôlée (VAC) (172 ± 194, contre 26 ± 31 ml). Par conséquent, la durée de la parole était plus longue lors de l'inspiration avec la BIPAP, avec une production de parole pouvant s'étendre jusqu'à l'expiration. Trois patients ont pu parler continuellement pendant plusieurs cycles respiratoires lorsqu'ils recevaient la BIPAP. **(Niveau 4)**

Une étude physiologique (51) a étudié l'impact de l'ajustement des paramètres du ventilateur sur la parole de patients trachéotomisés recevant une ventilation à pression positive. Quinze adultes blessés médullaires ou atteints de maladies neuromusculaires ont été inclus. Le ventilateur a été ajusté en fonction du temps d'inspiration prolongé (TIP), de la pression expiratoire positive (PEP) et de leurs combinaisons. Lorsque le TIP était allongé (de 8 à 35 % du cycle du ventilateur), le temps de parole augmentait de 19 % et le temps de pause diminuait de 12 %. Lorsque la PEP était ajoutée (5 à 10 cm H₂O), le temps de parole était 25 % plus long et les pauses 21 % plus courtes. Lorsque TIP et PEP allongés étaient combinés (avec ou sans volume courant réduit), leurs effets étaient additionnels, augmentant le temps de parole de 55 % et réduisant le temps de pause de 36 %. L'intervention combinée a amélioré la synchronisation de la parole, la sonie, la qualité de la voix et l'articulation. **(Niveau 4)**

Une étude prospective (52) a comparé l'effet de la valve de phonation par rapport à une pression expiratoire positive (PEP) sur la parole chez des patients neuromusculaires ventilo-dépendants trachéostomisés avec des canules sans ballonnet. Entre décembre 2008 et avril 2009, 10 patients atteints de troubles neuromusculaires ont été inclus. La durée de lecture du texte, le score de perception, le score d'intelligibilité, le confort de la parole et le confort respiratoire étaient similaires avec la PEP et la valve de phonation. Au cours de la parole, la fréquence respiratoire a augmenté d'au moins 3 cycles/min au-dessus de la fréquence d'appoint chez 7 patients avec la PEP et chez aucun patient ayant une valve de phonation. Les auteurs concluent que la PEP de bas niveau est aussi efficace que la valve de phonation pour garantir une bonne qualité de parole. **(Niveau 2)**

5. Alternatives à la trachéotomie

Historiquement l'indication de la trachéotomie se posait à partir du moment où la ventilation nocturne n'était plus suffisante, marquant le début d'une dépendance ventilatoire. Depuis le milieu des années 1980, l'alternative de référence à la trachéotomie est la ventilation non invasive, associée à une gestion de la toux.

5.1. Ventilation non invasive diurne

5.1.1. Indication de la ventilation non invasive diurne

Une analyse de la littérature (53) sur l'utilisation de la ventilation mécanique chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire lentement évolutive du type dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) a donné lieu à des recommandations validées par un groupe de travail pluridisciplinaire indépendant.

Les recommandations concernant la ventilation non invasive nocturne, puis diurne sont les suivantes :

- au cours de la myopathie de Duchenne et, par extension, au cours de toutes autres étiologies de myopathies lentement évolutives, la ventilation non invasive nocturne est classiquement proposée si le patient a une hypercapnie diurne > 45 ou > 50 mmHg (selon les études) et une saturation en oxygène < 92 % ou < 95 % (selon les études) ou une hypercapnie nocturne avec des signes d'hypoventilation ;
- lors de la progression de l'insuffisance respiratoire chronique, la ventilation non invasive diurne devient complémentaire de la ventilation non invasive nocturne initiale en présence de symptômes diurnes et/ou d'une hypercapnie diurne persistante malgré une ventilation nocturne bien conduite.

Commentaires

Les recommandations ne sont pas bien définies en ce qui concerne la dépendance ventilatoire. Les techniques de ventilation diurne telles que la ventilation par pipette buccale, ne sont pas citées. Ces recommandations s'appuient essentiellement sur des études réalisées dans le cadre de la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD).

Le ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec en 2011, avec l'ensemble des sociétés savantes canadiennes (39) a établi des recommandations sur l'utilisation de la ventilation non invasive au long cours sur une population similaire à celle de la HAS. Le moment optimal pour initier la ventilation diurne n'a pas été bien défini. Les études sont en faveur d'une extension de la ventilation nocturne dans la journée lorsque réapparaît une hypercapnie diurne malgré une ventilation nocturne bien conduite. Le ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec s'appuie sur les études suivantes.

Dans une étude prospective (54), la ventilation diurne a été introduite lorsque la $P_{tc}CO_2$ transcutanée excédait 45 mmHg pendant les 2 heures précédant l'initiation de la ventilation nocturne, démontrant ainsi l'efficacité de la pièce buccale sur l'hypercapnie diurne et permettant une médiane de survie de

33 ans sans trachéotomie lorsqu'utilisée conjointement avec les techniques d'augmentation de la toux et de désencombrement des voies aériennes. **(Niveau 4)**

Une étude rétrospective (55) a confirmé ces résultats en comparant trois groupes : des patients suivis avant 1984 ne bénéficiant pas de ventilation mécanique ; des patients ventilés par trachéotomie entre 1984 et 1991 ; et depuis 1991 des patients sous ventilation non invasive associée à des techniques d'aides à la toux. Les âges moyens de décès pour les 1^{er} et 2^e groupes étaient respectivement de 18,6 ± 2,9 ans et 28,1 ± 8,3 ans. Le dernier groupe avait une médiane de survie à 39,6 ans. **(Niveau 4)**

Dans une **étude prospective (56)** de 8 patients atteints de dystrophie musculaire de type Duchenne (DMD) suivis pendant 39 mois, les auteurs démontrent qu'une fois l'hypercapnie diurne contrôlée par la VNI, malgré l'évolution de l'insuffisance musculaire respiratoire (baisse de la capacité vitale de 33 % par rapport à la valeur initiale), l'efficacité de la VNI (normocapnie diurne) a été ensuite maintenue grâce à son extension dans la journée et l'augmentation progressive de sa durée moyenne par jour (jusqu'à 18 ± 2 heures par jour). **(Niveau 4)**

Des études montrent une réduction significative des taux d'hospitalisation lorsque les patients sont sous VNI.

En effet une étude rétrospective (57) a analysé les taux de pneumonies et d'hospitalisation chez des patients tout venant, vivant à domicile, soit sous oxygénothérapie, soit trachéotomisés, mais non ventilés, ou encore ventilés par trachéotomie ou en non invasif. Au total, 684 patients sur 1 200 étaient ventilés. Parmi les patients neuromusculaires non-DMD sous VNI, les taux de pneumonie et d'hospitalisation étaient diminués lorsque la ventilation atteignait plus de 16 heures par jour vs moins de 16 heures par jour. **(Niveau 4)**

Une étude rétrospective (58) a évalué les résultats physiologiques et cliniques à long terme chez 79 patients atteints de troubles musculo-squelettiques (73 patients atteints de troubles neuromusculaires, 6 patients atteints de troubles de la paroi thoracique) ayant bénéficié d'une ventilation non invasive pour insuffisance respiratoire chronique sur une période de 46 ans. Les taux d'admission à l'hôpital ont été multipliés par près de 8 chez les patients sous ventilation mécanique par rapport à la situation antérieure à la mise sous ventilation mécanique ($p < 0,01$). En revanche, après mise sous ventilation diurne buccale, les taux d'hospitalisation ont diminué de 36 %. **(Niveau 4)**

Commentaires

La littérature actuelle est pauvre et de faible qualité méthodologique. Cependant, elle suggère que le passage à la ventilation non invasive diurne réduit le taux d'hospitalisation.

Une conférence de consensus de l'American Thoracic Society (59), après interrogation de la base de données MEDLINE, a établi les recommandations suivantes sur la VNI diurne :

- nécessité de suivre les patients au moins une fois par an : gaz du sang ou $\text{SaO}_2 + \text{CO}_2$ expiré (« end tidal carbon dioxide » ou pression de fin d'expiration en CO_2 (PETCO₂) ;

- indication de la VNI diurne : $PETCO_2 > 50$ mmHg ou quand la saturation en oxygène demeure < 92 % en journée.

Une étude prospective physiologique (60) a montré l'utilité de l'adjonction d'une VNI diurne à la VNI nocturne sur une population de patients atteints de maladies neuromusculaires lorsque celle-ci présente des signes cliniques diurnes de mauvaise tolérance respiratoire prédominant en fin de journée. Elle a en effet montré, chez 50 patients atteints de DMD présentant ces symptômes, qu'une séance de ventilation non invasive diurne de 2 heures proposée en milieu de journée améliorerait en fin de journée la dyspnée (score de Borg), l'endurance des muscles respiratoires, et l'indice tension-temps (représentant le travail musculaire respiratoire). **(Niveau 2)**

Un groupe d'experts internationaux piloté par Newcastle a réalisé des recommandations sur la prise en charge globale, y compris respiratoire, des patients atteints de DMD (9) selon la méthode RAM (Rand appropriateness method de la Rand/Ucla), en s'appuyant sur une revue de la littérature et l'avis de 84 experts internationaux. **(Avis d'experts)**

Concernant l'indication de la ventilation diurne, les recommandations sont les suivantes :

- difficulté de déglutition (alimentation) due à la dyspnée, soulagée par une assistance ventilatoire ;
- incapacité de parler une phrase entière sans dyspnée ;
- symptômes d'hypoventilation diurne avec $SpO_2 < 95$ % et/ou $PaCO_2 > 45$ mmHg.

Ce groupe de travail a mis à jour ces recommandations en 2018 (61) sans modifier la prise en charge respiratoire. **(Avis d'experts)**

5.1.2. Impact de la VNI par pipette buccale (ou narinaire)

Une revue Cochrane avec comité de lecture (1) a comparé l'efficacité de la ventilation non invasive avec la ventilation invasive chez les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire et de troubles de la paroi thoracique. Une recherche bibliographique dans les bases de données a été réalisée par deux experts indépendants. **(Avis d'experts)**

Les auteurs rapportent les avantages de la ventilation non invasive suivants :

- la VNI peut être réalisée à l'aide d'une grande variété d'interfaces patient/ventilateur, telles que les masques nasaux, narinaires, buccaux ou complets et les pipettes buccales ;
- la preuve selon laquelle la ventilation diurne peut être efficace *via* un masque ou une pipette buccale (plutôt qu'une trachéostomie) découle d'études observationnelles menées chez des patients atteints de DMD ci-dessous.

Une étude rétrospective (62) a décrit l'utilisation d'une ventilation continue par pipette buccale chez 257 personnes présentant une insuffisance ventilatoire aiguë ou chronique avec un suivi de 13,4 ans. Aucune complication significative n'a été mise en évidence. Les auteurs concluent que chez les personnes ayant une insuffisance des muscles respiratoires chronique sans atteinte bulbaire, la VNI par pipette buccale peut constituer une alternative efficace à la trachéotomie. **(Niveau 4)**

Dans l'étude précédemment citée (57), s'agissant de pneumopathies et d'hospitalisations, aucune différence significative n'a été observée chez les patients DMD trachéotomisés et non trachéotomisés. **(Niveau 4)**

Une étude prospective (54) précédemment citée a évalué l'impact de la ventilation diurne par pièce buccale sur la survie des patients atteints de DMD. Au total, 42 patients atteints de DMD âgés de 15 à 33 ans ont été étudiés. Les taux de survie étaient de 88 % à 1 an, de 58 % à 5 ans et 51 % à 7 ans. L'âge moyen de décès était de 31 ans. La capacité vitale s'est stabilisée pendant 5 ans, avec une amélioration de l'état clinique et une normalisation de la $PTcCO_2$ pendant la journée ($8,17 \pm 2,22$ à $5,78 \pm 0,73$ kPa). Aucun accident ni effet secondaire mineur n'a été observé. Les auteurs concluent que la ventilation diurne par embout buccal est sûre, prolonge la survie et stabilise la capacité vitale des patients atteints de DMD. **(Niveau 2)**

Deux autres études portant sur une population de patients atteints d'une DMD ventilo-dépendant sous pièce buccale viennent étayer les conclusions de l'article ci-dessus.

Une étude prospective (63) portant sur 12 patients atteints de DMD ventilo-dépendant ayant utilisé une VNI nocturne par masque et un embout buccal durant la journée. L'âge moyen d'initiation à la VNI nocturne était de $17,8 \pm 3,5$ ans et la capacité vitale moyenne égale à 21 % de la valeur prédite. L'âge moyen d'initiation à la VNI diurne était de $19,8 \pm 3,4$ ans et la capacité vitale moyenne égale 13,2 % de la valeur prédite. Les résultats de cette étude ont montré une amélioration des niveaux de CO_2 . La survie moyenne à partir d'un traitement par VNI de 24 h/J était de 5,7 ans (compris entre 0,17 à 12 ans). Sur les 12 patients, deux décès sont survenus après 3,75 et quatre ans de suivi. **(Niveau 2)**

Une étude rétrospective (64) a décrit l'intérêt d'une ventilation diurne par pièce buccale chez des patients atteints de DMD en consultant les dossiers de plus de 300 patients suivis entre 1995 et 2013. Sur les 300 patients, 79 ont utilisé une VNI nocturne (8 heures ou plus par jour) et 20 d'entre-eux sont devenus dépendants à la ventilation mécanique diurne. Les patients étaient âgés de 24 à 51 ans. Parmi eux, 4 sont décédés de cause cardiaque et 1 patient est passé à une ventilation invasive par trachéotomie. Les auteurs concluent qu'une VNI peut prolonger la survie sans recourir à la trachéotomie ni à une hospitalisation. **(Niveau 4)**

Concernant l'espérance de vie des patients neuromusculaires ventilo-dépendants, six études observationnelles (3 prospectives et 3 rétrospectives/historiques) ont étudié l'impact des techniques de ventilation (non invasive vs invasive), sur la survie des patients atteints de maladies neuromusculaires.

Une étude observationnelle prospective (65) a comparé la morbidité et les causes de décès chez 42 patients atteints d'une DMD bénéficiant d'une ventilation mécanique permanente, soit par trachéotomie (n = 16) avec un âge moyen de 32,7 ans, soit par des techniques non invasives (n = 26) avec un âge moyen de 27 ans, sur une période 5 ans (2002-2006). Les patients avaient des traitements (désencombrement et médicamenteux) similaires. Les auteurs décrivent une morbidité, une hypersécrétion du mucus et des lésions trachéales plus fréquentes chez les patients trachéotomisés que chez les patients sous VNI. Cependant, la perte de poids et le besoin en

alimentation entérale semblaient moins fréquents dans le groupe sous ventilation invasive. Les auteurs concluent à une mortalité comparable entre les deux groupes. **(Niveau 2)**

Une étude observationnelle rétrospective déjà citée (55) a décrit la survie des patients atteints de DMD non ventilés, ou ayant bénéficié d'une ventilation invasive ou non invasive. Trois groupes ont été comparés : les patients non ventilés avant 1984 (groupe 1), ceux ayant bénéficié d'une trachéotomie de 1984 à 1991 (groupe 2), et ceux sous ventilation mécanique non invasive après 1991 associée à des traitements cardio-protecteurs (n = 58) (groupe 3). Au total, 187 patients ont été inclus dans cette étude. L'âge moyen de décès des 56 patients du groupe 1 était de $18,6 \pm 2,9$ ans, celui des 18 patients décédés du groupe 2 était de $28,1 \pm 8,3$ ans alors que trois personnes étaient encore en vie à l'issue de l'étude et les 88 patients sous ventilation non invasive du groupe 3 avaient une médiane de survie de 39,6 ans ($p < 0,001$). **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle prospective (66) a décrit la survie de 144 enfants nécessitant une assistance respiratoire à long terme, parmi lesquels des patients atteints de DMD (n = 18), de SMA de type 1 (n = 6) ou de type 2 (n = 14), et d'autres myopathies congénitales (n = 18). Parmi ces patients, 28 étaient sous ventilation invasive et 116 sous ventilation non invasive. Cette étude a montré que la survie à 5 ans était de 94 % dans l'ensemble de la population et était significativement plus élevée chez les patients sous VNI (97 %) que chez les patients avec ventilation invasive (84 %). Et la survie à 10 ans était de 91 % au total dans l'ensemble de la population. **(Niveau 2)**

Une étude observationnelle rétrospective (67) portant sur 194 nourrissons atteints de SMA de type 1 a révélé que, comparée à la ventilation invasive, la VNI avec assistance mécanique à la toux était associée à des taux de survie plus faibles à 24 mois (68 % contre 95 %, $p < 0,001$) et à 48 mois de vie (45 % contre 89 %, $p < 0,001$). En parallèle, le recours à la ventilation invasive est passé de 50 % entre 1992 et 1998 à 12,7 % entre 2005 et 2010 ($p < 0,005$) avec une augmentation non significative du recours à la VNI de 50 % à 65 %. **(Niveau 4)**

Une étude observationnelle rétrospective (68) a analysé le rôle de la ventilation mécanique et les causes de décès des patients atteints de DMD sur 30 ans. Entre 1981 et 2011, 119 patients adultes atteints de DMD ont été accueillis au centre AFM Yolaine de Kepper de Saint-Georges-sur-Loire, en France. L'espérance de vie sans ou avec assistance ventilatoire était respectivement de 22,16 et 36,23 ans. De même, l'espérance de vie était de 40,95 ans pour les patients nés à partir de 1970 (principalement avec assistance ventilatoire) et de 25,77 ans pour ceux nés avant 1970. Parallèlement, avec le prolongement de l'espérance de vie de ces patients, les décès d'origine cardiaque ont augmenté de 8 % à 44 %. Cette étude n'a pas mis en évidence de différence entre les techniques de ventilation (invasive vs non invasive). **(Niveau 4)**

Une étude prospective observationnelle (69) a évalué la survie à 12 ans, en fonction de la technique de ventilation mécanique utilisée (invasive vs non invasive en tenant compte du passage vers l'invasif), chez 150 patients atteints d'une DMD. Les auteurs rapportent que le risque de décès était associé à la présence de troubles de la déglutition et à une insuffisance cardiaque, mais n'était pas lié à la technique de ventilation (invasive vs non invasive). **(Niveau 2)**

Commentaires

Ces études sont monocentriques, avec un contexte clinico-administratif et des pratiques différentes selon les pays.

L'étude Ishikawa 2011 (55) souligne une meilleure survie chez les patients sous VNI. Cependant, cette étude comporte plusieurs biais. Notamment, elle compare des patients ayant bénéficié d'une trachéotomie avant 1991 et sans traitement cardio-protecteur (50 % des patients sont décédés de cause cardiaque) à des patients ayant bénéficié d'une VNI et d'un traitement cardio-protecteur.

L'étude Gregoretti 2013 (67) montre une survie plus faible chez les patients sous VNI. Cependant, il est important de noter qu'il s'agit d'une population de patients atteints de SMA de type I et donc souffrant souvent d'un syndrome bulbaire conduisant à des troubles de la déglutition nécessitant des aspirations fréquentes, difficilement gérable avec les techniques d'aide à la toux non invasives.

L'étude McDougall 2013 (66) a montré une meilleure survie chez les enfants sous VNI que chez les enfants sous ventilation invasive. Cependant, les analyses sont univariées et n'ont pas été ajustées sur l'état clinique à l'initiation de la ventilation mécanique ou sur la pathologie qui sont des facteurs potentiels de pronostic vital.

Les études Soudon 2008, Kieny 2013 et Boussaïd 2016 (65,68,69) montrent que les patients bénéficiant d'une ventilation de jour assistée par une VNI ont une survie à long terme similaire à celle des patients bénéficiant d'une ventilation par trachéotomie.

Aucune étude, sauf une (Boussaïd 2016) (69), ne discute du passage de la VNI vers une ventilation invasive lors d'épisode d'insuffisance respiratoire aiguë conduisant à une intubation ou une ventilation par trachéotomie.

5.2. Gestion de l'encombrement

Encombrement (définition et complications)

La faiblesse des muscles respiratoires notamment des expirateurs se manifeste par une toux faible et inefficace engendrant des encombrements et infections broncho-pulmonaires à répétition. L'encombrement est défini comme une obstruction des voies aériennes respiratoires par une accumulation de mucus non évacué. L'encombrement bronchique peut se traduire par une fatigabilité à l'effort, une difficulté à tousser, des atélectasies, des désaturations en oxygène. Afin de favoriser la remontée des sécrétions et en faciliter l'évacuation, le drainage bronchique manuel avec augmentation du flux expiratoire et les techniques mécaniques/instrumentales d'assistance à la toux peuvent être combinés.

Techniques adjuvantes d'assistance à la toux

Plusieurs recommandations sur l'utilisation des aides instrumentales à la toux, chez les patients atteints de maladies neuromusculaires, existent. Ces recommandations s'appuient sur des analyses de la littérature d'études publiées et sont présentées ci-dessous.

L'American Association for Respiratory Care (70) a décrit des recommandations sur l'efficacité des thérapeutiques non pharmacologiques de désencombrement des voies respiratoires s'appuyant sur

une revue de la littérature de publications de 1990 à 2012, en langue anglaise, extraites de deux bases (MEDLINE, CINAHL) (**Avis d'experts**). Ainsi, les techniques de toux assistée (in-exsufflations mécaniques) sont recommandées chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire, particulièrement lorsque le débit de pointe à la toux est inférieur à 270 l/min.

Commentaires

Recommandations de bonne qualité méthodologique (revue systématique publiée et disponible, interrogation de deux bases, une seule langue sélectionnée, critères de sélection des articles et niveaux de preuve mentionnés). Aucune étude de niveau 1 n'a été retrouvée par Andrews J *et al.* Les recommandations reposent sur de faibles niveaux de preuve ainsi que sur d'autres recommandations, notamment Funder 2004 elle-même fondée sur de faibles niveaux de preuve.

Des recommandations sur les nouvelles approches et thérapeutiques disponibles pour la prise en charge des complications respiratoires chez les patients atteints de DMD ont été publiées **en 2004, par l'American Thoracic Society (ATS) précédemment citée (59)**, en s'appuyant sur une revue de la littérature dite « pertinente » effectuée par leur comité de lecture après interrogation de la base MEDLINE et sélection de publications de 1966 à 2003. (**Avis d'experts**)

Les recommandations sont les suivantes :

- les patients atteints de DMD et leurs aidants doivent être formés aux techniques de désencombrement des voies respiratoires, et savoir les employer précocement et intensivement ;
- les techniques d'assistance à la toux doivent être utilisées chez les patients dont l'histoire clinique suggère des difficultés de désencombrement des voies respiratoires, ou pour lesquels le débit expiratoire de pointe est inférieur à 270 l/min et/ou la pression expiratoire maximale est inférieure à 60 cm H₂O ;
- le comité soutient fortement l'usage des techniques d'in-exsufflations chez les patients atteints de DMD et recommande également que d'autres études soient menées sur le sujet.

Commentaires

Recommandations de faible qualité méthodologique (interrogation d'une seule base, aucune indication sur les langues sélectionnées, un seul critère de sélection des études mentionné, absence de gradation des niveaux de preuve et des recommandations, etc.) et reposant sur des études de faible niveau de preuve (études observationnelles).

Les relaxateurs de pression et autres techniques d'hyperinflation

Concernant l'utilisation des relaxateurs de pression chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires, sept publications de recommandations de pratique clinique ou conférences de consensus ont été identifiées : un **consensus international (71)**, une **recommandation spécifique de la population des enfants avec faiblesses neuromusculaires de la British Thoracic Society (8)**, la **Canadian Thoracic Society (39)**, une **collaboration entre la British Thoracic Society et l'Association of Chartered Physiotherapists in Respiratory Care (72)**, une **conférence de consensus française, des recommandations de l'Association française contre les myopathies**

françaises avec le partenariat de la HAS (73) et une collaboration entre la Société française de neurologie et l'Association des neurologues libéraux de langue française avec le partenariat de la HAS (74).

Commentaires

L'ensemble des recommandations souligne le faible niveau de preuve de la littérature sur ce sujet. La plupart se basent sur des études observationnelles, séries de cas, quelques études contrôlées randomisées et non randomisées avec beaucoup de limites méthodologiques.

Les recommandations sont donc fondées essentiellement sur l'avis des experts.

Selon le consensus international (71), les techniques de recrutement alvéolaire ou les techniques telles l'empilement de plusieurs insufflations en mode volumétrique (en anglais : « *air-stacking* ») sont recommandées chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires lorsque leur capacité vitale est inférieure à 80 % par rapport à la normale. Les auteurs indiquent que si ces techniques sont inefficaces en raison de troubles sévères de la glotte, les techniques passives d'insufflation seront préférées. Dans la recommandation spécifique aux enfants avec faiblesses neuromusculaires, les auteurs indiquent que la toux manuellement assistée et les méthodes d'*air-stacking* pour atteindre un volume inspiratoire maximal sont des techniques efficaces améliorant la toux qui doivent être utilisées, le cas échéant. (Niveau 4)

La collaboration BTS/ACPRC (72), conclut à l'utilité d'une stratégie d'insufflation maximale pour augmenter la génération de la toux effective lorsque la capacité vitale tombe en dessous de 1 500 ml ou 50 % de la valeur prédite chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire. Elle encourage chez les patients présentant une capacité vitale inférieure à 2 000 ml et ventilés en mode volumétrique l'empilement de plusieurs cycles d'insufflations (2 à 3 cycles) sans expirer entre les cycles (« *air-stacking* ») (10-15 fois de suite, 3 fois par jour).

S'agissant des **recommandations de la HAS (73)** sur les modalités pratiques de la VNI en pression continue chez les patients avec pathologies neuromusculaires, celles-ci soulignent que les techniques instrumentales, quelles qu'elles soient, doivent impérativement être associées à la VNI lorsque les patients ont un débit expiratoire de pointe (DEP) inférieur à 180 l/min

L'ensemble des recommandations encourage à mener d'autres recherches pour établir l'efficacité de ces stratégies chez les patients avec ou sans atteinte bulbaire pour améliorer la toux.

Commentaires

Aucune revue systématique, méta-analyse ou étude contrôlée randomisée n'a été identifiée. Les études cliniques sont peu nombreuses et de faible qualité méthodologique. L'utilisation des relaxateurs de pression est toutefois recommandée chez les patients atteints de pathologies neuromusculaires pour l'expansion pulmonaire, mais également pour augmenter la toux.

Les in-exsufflateurs

L'ensemble des recommandations (cf.tableau ci-après) conclut favorablement à l'utilisation des techniques d'in-exsufflations chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire.

Les recommandations ont été établies à partir d'études observationnelles, de séries de cas, de quelques études contrôlées randomisées ou non présentant de nombreuses limites méthodologiques, ainsi que sur l'avis des experts.

Les différents critères cités pour la mise en œuvre des techniques d'in-exsufflations mécaniques chez ces patients sont détaillés dans le tableau ci-après.

Tableau 1 : Critères pour la mise en place des in-exsufflateurs chez les patients avec pathologies neuromusculaires
 Un consensus existe concernant l'intérêt de l'utilisation de l'in-exsufflation dans l'ensemble des sociétés savantes internationales. Il existe quelques nuances résumées dans le tableau suivant.

Recommandations	Pathologies	Critères de mise en place des in-exsufflateurs
Consensus international Bach, 2013 (71) (Niveau 4)	Pathologies neuromusculaires	Patient avec DEP < à 300 l/min (invasif ou non invasif)
American Association for Respiratory Care, 2013 (75) (Avis d'experts)	Pathologies neuromusculaires	Particulièrement chez patients avec DEP < 270 l/min
British Thoracic Society 2012 (8) (Avis d'experts)	Enfants avec faiblesses neuromusculaires	Enfants avec toux inefficace (y compris les enfants de plus de 12 ans avec DEP < 270 l/min) In-exsufflateurs chez enfants très faibles notamment avec perte de la fonction bulbaire
Canadian Thoracic Society, 2011 (39) (Avis d'experts)	Autres maladies neuromusculaires	Patient avec autre maladie neuromusculaire avec DEP < 270 l/min
British Thoracic Society / Association of Chartered Physiotherapists in Respiratory Care, 2009 (72) (Avis d'experts)	Pathologies neuromusculaires	Option de traitement à considérer chez les patients avec atteinte bulbaire ne pouvant pas accumuler les insufflations
Recommandations suisses, Rosière, 2009 (76) (Avis d'experts)	Pathologies neuromusculaires	Pas de critère
American College of Chest Physicians, 2006 (77) (Avis d'experts)	Pathologies neuromusculaires	Patients avec altération de la toux
AFM/Haute Autorité de santé, 2006 (73) (Avis d'experts)	Maladies neuromusculaires	DEP < 180 l/min, association impérative des techniques d'aide à la toux (manuelles et/ou instrumentales) à la VNI
American Thoracic Society, 2004 (59) (Avis d'experts)	Dystrophie musculaire de Duchenne	Patients avec difficulté de désencombrement des voies respiratoires ou DEP < 270 l/min et/ou pression expiratoire maximale < 60 cm de H ₂ O

5.3. Gestion de la déglutition et de l'alimentation

Dans les maladies neuromusculaires évolutives, les muscles oropharyngés peuvent s'affaiblir, au cours de l'évolution de la maladie, pouvant entraîner une dysphagie. Le terme dysphagie désigne une difficulté à avaler et couvre tous les symptômes présentés chez les patients chez qui la fonction de déglutition est altérée (78). Pour les patients non trachéotomisés et ventilo-dépendants, les repas sont difficiles, car ils entraînent obligatoirement des interruptions répétées de l'assistance ventilatoire, provoquant un allongement de la durée de l'alimentation (nNardi), des sensations de dyspnée, des fausses routes et finalement une dénutrition laissant s'installer un cercle vicieux (dénutrition/faiblesse musculaire). Pour pallier cette dénutrition et permettre de poursuivre la VNI sans être obligé de proposer une trachéotomie, une sonde nasogastrique ou de préférence par gastrostomie endoscopique percutanée peut être posée.

Commentaires

Aucune revue systématique, méta-analyse ou étude contrôlée randomisée n'a été identifiée. Dans le cadre des maladies neuromusculaires (hors SLA), les études sont peu nombreuses.

Une étude transversale (79) a évalué les difficultés alimentaires chez 14 enfants (âgés de 2 à 14 ans) atteints de dystrophie musculaire congénitale déficiente en mérosine. Parmi ces 14 enfants, 12 avaient un poids inférieur au 3^e centile. Lors de l'interrogatoire, tous les parents ont pensé que leur enfant avait des difficultés à mâcher, 12 familles ont modifié leur régime, et 13 enfants ont pris au moins 30 minutes pour compléter un repas. L'architecture de la bouche était anormale chez 13 enfants. Neuf enfants avaient une phase pharyngée anormale, avec un réflexe de déglutition retardé. Trois d'entre eux ont également montré une accumulation de nourriture dans le larynx et 3 ont montré une inhalation franche. Six enfants avaient des antécédents d'infections pulmonaires récurrentes. Six enfants sur 8, dont le pH était surveillé, avaient également un reflux gastro-œsophagien. Cinq enfants ont subi une gastrostomie qui a permis de mettre fin aux infections pulmonaires et d'améliorer la prise de poids. **(Niveau 4)**

Une étude prospective physiologique (80) a étudié les interactions entre la respiration et la déglutition dans les troubles neuromusculaires et évalué l'impact de la ventilation mécanique sur la déglutition chez des patients en ventilation spontanée, trachéotomisés ou non. Cette étude a démontré des anomalies de synchronisation respiration-déglutition en ventilation spontanée, facilitant le risque d'inhalation. De plus, la déglutition était fragmentée (plusieurs gorgées et plusieurs cycles pour chaque bolus d'eau, 5, 10, et 15 ml). En revanche, la ventilation mécanique a amélioré les paramètres de déglutition chez les 10 patients trachéotomisés, car la trachéotomie a permis de rendre la ventilation mécanique et la déglutition indépendantes. **(Niveau 4)**.

Une étude prospective (81) s'est intéressée à l'effet d'une valve de phonation sur l'interaction respiration-déglutition chez des patients atteints de maladies neuromusculaires, trachéotomisés et non ventilés. Huit patients neuromusculaires trachéotomisés capables de respirer spontanément ont été inclus avec et sans valve de phonation. Les caractéristiques de la déglutition et de la synchronisation respiratoire-déglutition n'ont pas été influencées par l'utilisation d'une valve de phonation. Cependant, l'expiration vers les voies respiratoires aériennes supérieures après ingestion, qui permet une

protection contre l'inhalation, négligeable sans la valve de phonation, a été restaurée en ajoutant une valve de phonation. **(Niveau 4)**

Une étude prospective (82) a étudié la tolérance de la gastrostomie chez 25 patients âgés de 11 à 38 ans atteints de DMD, entre 1997 et 2007, dont 20 d'entre eux étaient sous VNI. L'état nutritionnel s'est amélioré avec un rapport poids/âge passant de 69 % (45-128 %) initialement à 87 % (49-164 %) après 22 mois de suivi. Des complications sont survenues chez 21 patients (84 %), sans risque vital. **(Niveau 2)**

Une étude d'une cohorte multicentrique (25 centres japonais) (83) a évalué l'efficacité et la tolérance de l'alimentation par gastrostomie chez 144 patients atteints de dystrophie musculaire entre 2007 et 2009. Parmi eux, 53 étaient sous VNI et 46 sous ventilation invasive. De nombreux avantages, notamment l'amélioration de l'état nutritionnel, de la déglutition et de l'état respiratoire ont été observés après introduction d'une alimentation par gastrostomie. En particulier, chez les patients atteints de DMD le poids corporel moyen a augmenté de manière significative. Les complications les plus importantes étaient l'insuffisance respiratoire et la péritonite. **(Niveau 2)**

Un groupe de travail français indépendant (84) a établi des recommandations sur la gastrostomie chez les patients neuromusculaires, indépendamment de la présence d'une trachéotomie, à partir d'articles publiés entre 2000 et 2014 **(Niveau 4)** :

- les principales méthodes de gastrostomie utilisées sont la gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) et la gastrostomie percutanée radiologique (GPR) ;
- les indications sont les troubles de la déglutition, la perte de poids, l'insuffisance des apports alimentaires spontanés, les difficultés de prise des repas.

La technique de GPE est souhaitable si la capacité vitale forcée (CVF) est supérieure à 50 %. La GPR est à privilégier en cas de CVF inférieure à 50 %, d'échec technique de la GPE ou de mauvais état général des patients.

Toujours indépendamment d'une trachéotomie, **une revue de la littérature sans comité de lecture (78)** (sur la base des articles princeps cités ci-dessus) portant sur les indications de la mise en place d'une gastrostomie chez les patients atteints de DMD a été réalisée par une équipe belge sans véritable comité de lecture **(Niveau 4)**. Les auteurs concluent ce qui suit :

- la gastrostomie doit s'envisager en cas d'échec de la mise en place d'un régime hypercalorique ou en cas d'inefficacité (absence de stabilisation ou de gain de poids corporel) après 6 mois de ce régime hypercalorique ;
- le degré de l'atteinte respiratoire et du dysfonctionnement cardiaque doit également être pris en compte ;
- il faut informer précocement le patient et sa famille ;
- l'essai est considéré comme infructueux lorsque le poids diminue toujours avec des calories élevées ;
- les aliments et boissons buvables sont autorisés à l'exception des aliments solides (y compris les aliments hachés et en purée). Le cathéter de gastrostomie, muni de son bouton de protection, peut être inséré par une intervention chirurgicale externe pour laquelle une anesthésie générale est requise. Heureusement, la pose de la GPE au chevet du patient est

possible et souhaitable. La mise en place de la GPE nécessite une anesthésie locale du pharynx, une sédation très légère, une VNI au cours de la procédure (85) et l'administration préalable d'un médicament stimulant la motricité digestive pour augmenter le transit des aliments dans l'estomac. L'alimentation *via* la GPE est idéalement nocturne et permet un remplissage de l'estomac à faible débit (1 l/8 h). Le type de formule est identique à la formule donnée par sonde nasogastrique. Un patient adulte atteint DMD utilise une moyenne de 1 à 1,5 l/24 h, mais cela peut être ajusté avec le volume de nourriture et de boisson toujours pris par voie orale. Lorsque la décision de placer le tube de GPE est évidente, une sonde nasogastrique, telle qu'une sonde ultra-mince de type mini, est proposée. Après quelques semaines, une GPE est placée avec l'avantage de sa discrétion et de son hygiène. Comme précisé ci-dessus, l'alimentation orale peut être maintenue, mais sans pression sociale ni besoin de performance. La GPE est signalée comme une intervention efficace pour améliorer le poids et diminuer le taux d'infections thoraciques. Elle est généralement bien tolérée bien que des complications telles qu'une péritonite soient rapportées. Lorsque les fausses routes sont évidentes et que l'alimentation *via* la GPE est dictée par le besoin impérieux de protéger les poumons contre l'intrusion inappropriée d'aliments, l'alimentation normale reste interdite ;

- les boissons sont administrées *via* le cathéter de GPE. Chez les patients trachéotomisés présentant une aspiration sévère, les poumons peuvent être protégés en gonflant le ballonnet.

6. Qualité de vie

Concernant la qualité de vie des patients atteints de maladies neuromusculaires, deux études ont évalué le choix du patient en matière de VNI ou de ventilation par trachéotomie.

Une étude transversale (86) porte sur 168 adultes ayant eu recours à la ventilation à domicile (âge moyen 55 ans), dont la plupart étaient des survivants de la poliomyélite avec une maladie non évolutive, ayant utilisé la ventilation par trachéotomie et la VNI, chacun pendant au moins un mois. Au moment de l'enquête, 111 patients utilisaient une ventilation par trachéotomie après avoir bénéficié d'une VNI et 59 patients une VNI après avoir bénéficié d'une trachéotomie. Sur les 111 patients ayant eu recours à la ventilation par trachéotomie après avoir bénéficié d'une VNI, 55 patients ont exprimé une préférence pour la VNI, 42 pour la trachéotomie et 14 n'avaient aucune préférence. **(Niveau 4)**

Une étude transversale (87) a évalué la qualité de vie au moyen de questionnaires envoyés par voie postale chez 91 adultes (moyenne d'âge de 59 ans) utilisant une ventilation à domicile pour une maladie pulmonaire restrictive, dont 16 patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Soixante patients ont eu une VNI et 31 une trachéotomie. Les scores de qualité de vie, 2 mesures sur 3, n'étaient pas différents entre les groupes « VNI » et celui « trachéotomie ». Pour la troisième mesure de la qualité de vie, le score était significativement meilleur dans le groupe trachéotomie, mais la différence entre les groupes était faible. **(Niveau 4)**

Une étude transversale (88) a étudié les facteurs liés à la charge de soins. Un questionnaire a été envoyé à 8 centres spécialisés. Les données rétrospectives de 792 patients encore en vie et sous ventilation mécanique ont été examinées. Indépendamment de la technique de ventilation mécanique, les patients atteints de maladies neuromusculaires ont davantage besoin de soins à domicile. Les patients atteints de maladies neuromusculaires sont moins souvent hospitalisés que les patients atteints de bronchopneumopathies obstructives. Les patients atteints de maladies neuromusculaires sont plus souvent trachéotomisés. Indépendamment, les maladies sous-jacentes, le niveau de dépendance, le nombre d'heures passées sous ventilation, la présence d'une trachéotomie, la distance du domicile à l'hôpital, l'accès à l'hôpital sont les principaux indices permettant d'apprécier la lourdeur des soins. **(Niveau 4)**

Une récente étude transversale (89) a étudié la qualité de vie et la satisfaction à l'égard de la vie chez les patients sous ventilation invasive à long terme après un traitement en unité de soins intensifs et un sevrage infructueux. Cette étude a inclus 25 patients dont 11 patients atteints de maladies neuromusculaires. Une comparaison de qualité de vie a été réalisée selon la maladie sous-jacente (maladies neuromusculaires vs bronchopneumopathie chronique obstructive [BPCO]) et l'attitude de la personne vis-à-vis de la trachéotomie et la ventilation invasive (pas de regret vs regret). Les données ont montré que les patients atteints de BPCO sont plus souvent insatisfaits que les patients atteints de maladies neuromusculaires. Le sujet d'insatisfaction le plus souvent cité était la mobilité. En particulier, les patients atteints de BPCO (85,7 %) étaient insatisfaits de leur mobilité par rapport aux patients atteints de maladies neuromusculaires (45,5 %). Enfin, 18,2 % des patients atteints de maladies neuromusculaires (n = 2) ont indiqué qu'ils refuseraient la trachéotomie s'ils devaient choisir à nouveau. **(Niveau 4)**

Annexe 1. Recherche documentaire

Sources d'information

Bases de données bibliographiques

Medline (National Library of Medicine, États-Unis) ;

Embase (Elsevier, Pays-Bas) ;

Cochrane Library (Wiley Interscience, États-Unis) ;

HAS (Haute Autorité de santé, France).

Autres sources

Sites Internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié ;

Bibliographie des articles sélectionnés ;

Veille documentaire (AFM/HAS) menée jusqu'au terme du projet.

Stratégie de recherche

La recherche a porté sur les types d'études ou de sujets définis en commun accord avec le chargé de projet, le président du groupe de travail et le chef de projet.

Une présentation synthétique (cf. tableau) reprend les étapes successives et souligne les résultats en termes de nombre de références obtenues par type d'étude et par sujet sur une période donnée. Seules les publications en langue française et anglaise ont été retenues.

Les termes de recherche sont soit des termes issus d'un thésaurus (par exemple, descripteurs MeSH pour Medline) soit des termes du titre ou du résumé (mots libres) ; lorsque le champ de recherche n'est pas précisé dans le tableau ci-dessous, il s'agit du champ descripteur. Ces termes sont combinés en autant d'étapes que nécessaire à l'aide des opérateurs booléens.

Type d'étude/Sujet	Période	Nb de réf.
Termes utilisés		
TRACHÉOTOMIE ET MALADIES NEUROMUSCULAIRES		

Recommandations et conférences de consensus	01/01/2007- 26 07/08/2018
Étape 1 (“Ventilator Weaning”[Mesh] OR “Respiration, Artificial”[Mesh] OR “Airway Management”[Mesh] OR “Airway Extubation”[Mesh] OR “Tracheostomy”[Mesh] OR “Respiratory Therapy”[Mesh] OR Lipseal[TIAB] OR mouthpiece[TIAB] OR positive pressure ventilation[TIAB] OR tracheotomy[tiab] OR Tracheostomy[tiab] OR “airway management”[tiab] OR noninvasive ventilation[tiab] OR non invasive ventilation[TIAB] OR “respiratory care”[tiab] OR Respiration Disorders[Majr:NoExp] OR Respiratory Insufficiency[Majr:NoExp] OR intratracheal Intubation[TIAB] OR Endotracheal Intubation[TIAB])	
ET	
Étape 2 “Motor Neuron Disease”[Majr:NoExp] OR “Bulbar Palsy, Progressive”[Majr] OR “Muscular Atrophy, Spinal”[Majr] OR “Fatigue Syndrome, Chronic”[Majr] OR “Muscular Diseases”[Majr] OR “Neuromuscular Junction Diseases”[Majr] OR “Peripheral Nervous System Diseases”[Majr] OR “Poliomyelitis”[Majr] OR “Stiff-Person Syndrome”[Majr] OR “Neuromuscular Diseases”[Majr:NoExp] OR Cochrane[tiab] OR dystrophy[tiab] OR dystrophic[tiab] OR dystrophies[tiab] OR neuromuscular diseasemétal[tiab] OR neuromuscular disorder*[tiab]	
ET	01/01/2007- 07/08/2018
Étape 3 recommandation*[TI] OR guideline*[TI] OR statement*[TI] OR consensus[TI] OR position paper[TI] OR health planning guidelines[MH] OR practice guideline[PT] OR guideline[PT] OR Consensus Development Conference[PT] OR Consensus Development Conference, NIH[PT]	26
Méta-analyses, Revues systématiques	
Étape 1 ET Étape 2	01/01/2007- 07/08/2018
ET	
Étape 4 meta-analysis*[TI] OR meta-analysis*[TI] OR meta-analysis[TI] OR systematic review*[TI] OR systematic overview*[TI] OR systematic literature review*[TI] OR systematical review*[TI] OR systematical overview*[TI] OR systematical literature review*[TI] OR systematic literature search[TI] OR pooled analysis[TI] OR meta-analysis[PT] OR Cochrane database syst rev[TA]	138
Essais cliniques	
Étape 1 ET Étape 2 ET	
Étape 5 random*[TIAB] OR random allocation[MH] OR double-blind method[MH] OR single-blind method[MH] OR cross-over studies[MH] OR randomized controlled trial[PT] OR “Controlled Clinical Trial”[PT] OR multicenter study[PT]	

Critères d'inclusion et d'exclusion des articles

Pour être sélectionnées, les études devaient répondre aux critères suivants :

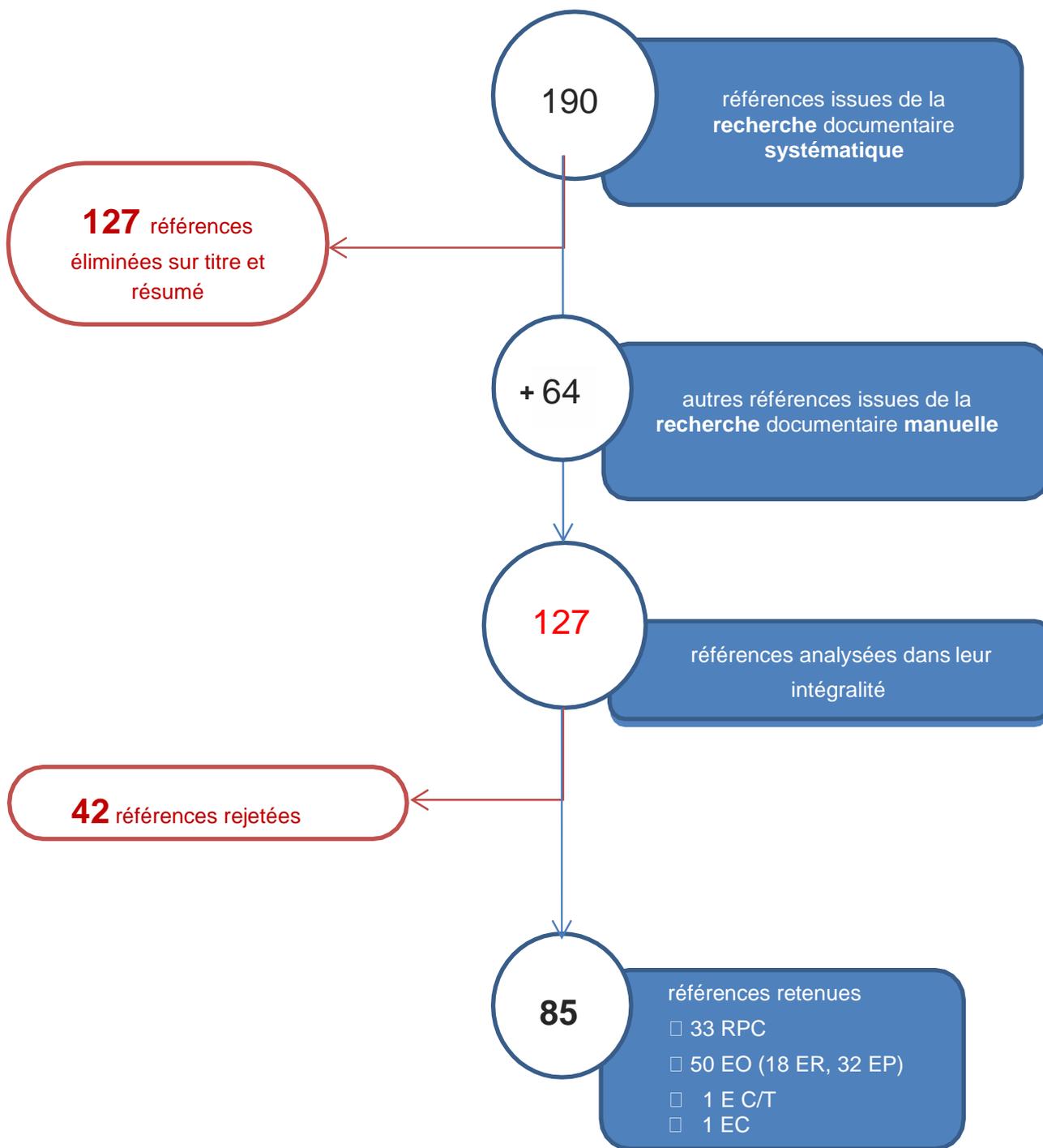
- Population : personnes trachéotomisées ou non souffrant d'une insuffisance respiratoire consécutive à une maladie neuromusculaire lentement évolutive. Par maladies neuromusculaires lentement évolutives sont considérées les myopathies entraînant une insuffisance respiratoire lentement évolutive, et principalement la dystrophie musculaire de Duchenne.
- Les types d'études sélectionnées : études contrôlées randomisées (ECR), recommandations de pratique clinique (RPC), rapports d'évaluation des technologies de santé (ETS), revues systématiques (RS), et méta-analyses (MA).
- Publications à partir de 1990 en ne gardant que les publications les plus récentes lorsqu'il en existe plusieurs provenant de la même source et sur le même sujet.
- La recherche a été limitée aux publications en langues anglaise et française.

Sont exclues de cette recherche les autres maladies neurodégénératives, avec une évolution rapide et de mauvais pronostics à court terme, telles que la sclérose latérale amyotrophique.

Résultats de la recherche

Au total, 190 références bibliographiques ont été identifiées à partir de la recherche systématique effectuée. À partir d'une recherche manuelle, 64 références supplémentaires ont été identifiées. Parmi ces références, 127 ont été analysées dans leur intégralité et 85 ont été retenues. Il s'agit de 33 recommandations de pratiques cliniques, 1 essai clinique, 1 étude cas témoins et 50 études observationnelles.

Le processus de sélection est illustré dans la figure ci-dessous. La sélection des publications sur titre et résumé et l'extraction des données ont été réalisées par une personne.



E C/T = étude cas témoins ; EC = étude clinique ; EO = étude observationnelle ; ER = étude rétrospective ; EP = étude prospective ; RPC = recommandations de pratiques cliniques.

Références bibliographiques

1. Luo F, Annane D, Orlikowski D, He L, Yang M, Zhou M, *et al.* Invasive versus non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular disease and chest wall disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017; Issue 12: CD008380. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD008380.pub2>
2. Bach JR. Noninvasive respiratory management of patients with neuromuscular disease. *Ann Rehabil Med* 2017;41(4):519-38. <http://dx.doi.org/10.5535/arm.2017.41.4.519>
3. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinquee D. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med* 2014;46(10):1037-41. <http://dx.doi.org/10.2340/16501977-1874>
4. Rose L, Adhikari NK, Leasa D, Fergusson DA, McKim D. Cough augmentation techniques for extubation or weaning critically ill patients from mechanical ventilation. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017; Issue 1: CD011833. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD011833.pub2>
5. Goncalves MR, Honrado T, Winck JC, Paiva JA. Effects of mechanical insufflation-exsufflation in preventing respiratory failure after extubation: a randomized controlled trial. *Critical care* 2012;16(2):R48. <http://dx.doi.org/10.1186/cc11249>
6. Niranjana V, Bach JR. Noninvasive management of pediatric neuromuscular ventilatory failure. *Critical care medicine* 1998;26(12):2061-5.
7. Farrero E, Anton A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, *et al.* Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Recommendations of SEPAR. *Arch Bronconeumol* 2013;49(7):306-13. <http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2012.12.003>
8. British Thoracic Society, Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, *et al.* British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012;67 Suppl 1:i1-40. <http://dx.doi.org/10.1136/thoraxjnl-2012-201964>
9. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9:177-89. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70272-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70272-8)
10. Windisch W, Brambring J, Budweiser S, Dellweg D, Geiseler J, Gerhard F, *et al.* Non-Invasive and invasive mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure. *Pneumologie* 2010;64(4):207-40. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0029-1243978>
11. Windisch W, Geiseler J, Simon K, Waltersbacher S, Dreher M. German national guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation - Revised edition 2017: Part 2. *Respiration* 2018;96(2):171-203. <http://dx.doi.org/10.1159/000488667>
12. Raimondi N, Vial MR, Calleja J, Quintero A, Cortes A, Celis E, *et al.* Evidence-based guidelines for the use of tracheostomy in critically ill patients. *J Crit Care* 2017;38:304-18. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcrc.2016.10.009>
13. Fauroux B, Lavis J-F, Nicot F, Picard A, Boelle P-Y, Clément A, *et al.* Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005;31(7):965-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s00134-005-2669-2>
14. Pechmann A, Langer T, Schorling D, Stein S, Vogt S, Schara U, *et al.* Evaluation of children with SMA Type 1 under treatment with nusinersen within the expanded access program in Germany. *J Neuromuscul Dis* 2018;5(2):135-43. <http://dx.doi.org/10.3233/jnd-180315>
15. Watters KF. Tracheostomy in infants and children. *Respir Care* 2017;62(6):799-825. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.05366>
16. McPherson ML, Shekerdemian L, Goldsworthy M, Minard CG, Nelson CS, Stein F, *et al.* A decade of pediatric tracheostomies: Indications, outcomes, and long-term prognosis. *Pediatr Pulmonol* 2017;52(7):946-53. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.23657>

17. Watters K, O'Neill M, Zhu H, Graham RJ, Hall M, Berry J. Two-year mortality, complications, and healthcare use in children with medicaid following tracheostomy. *Laryngoscope* 2016;126(11):2611-7. <http://dx.doi.org/10.1002/lary.25972>
18. Funamura JL, Yuen S, Kawai K, Gergin O, Adil E, Rahbar R, *et al.* Characterizing mortality in pediatric tracheostomy patients. *Laryngoscope* 2017;127(7):1701-6. <http://dx.doi.org/10.1002/lary.26361>
19. Mahida JB, Asti L, Boss EF, Shah RK, Deans KJ, Minnici PC, *et al.* Tracheostomy placement in children younger than 2 years: 30-day outcomes using the national surgical quality improvement program pediatric. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2016;142(3):241-6. <http://dx.doi.org/10.1001/jamaoto.2015.3302>
20. Stauffer JL, Olson DE, Petty TL. Complications and consequences of endotracheal intubation and tracheotomy. A prospective study of 150 critically ill adult patients. *Am J Med* 1981;70(1):65-76. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(81\)90413-7](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(81)90413-7)
21. Baydur A, Kanel G. Tracheobronchomalacia and tracheal hemorrhage in patients with Duchenne muscular dystrophy receiving long-term ventilation with uncuffed tracheostomies. *Chest* 2003;123(4):1307-11.
22. Lodice FG, Salzano M, Marri M, Gagnoli S, Lauri A. Tracheobronchial haemorrhage in patients with neuromuscular disorders. *Respir Med* 2005;99(12):1613-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2005.05.022>
23. Srinivasan S, Doty SM, White TR, Segura VH, Jansen MT, Davidson Ward SL, *et al.* Frequency, causes, and outcome of home ventilator failure. *Chest* 1998;114(5):1363-7.
24. King AC. Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care* 2012;57(6):921-30; discussion 30-2. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.01741>
25. Raimondi N, Vial MR, Calleja J, Quintero A, Cortés Alban A, Celis E, *et al.* Evidence-based guides in tracheostomy use in critical patients. *Med Intensiva* 2017;41(2):94-115. <http://dx.doi.org/10.1016/j.medin.2016.12.001>
26. Delaney A, Bagshaw SM, Nalos M. Percutaneous dilatational tracheostomy *versus* surgical tracheostomy in critically ill patients: a systematic review and meta-analysis. *Crit Care* 2006;10(2):R55. <http://dx.doi.org/10.1186/cc4887>
27. Higgins KM, Punthakee X. Meta-analysis comparison of open *versus* percutaneous tracheostomy. *Laryngoscope* 2007;117(3):447-54. <http://dx.doi.org/10.1097/01.mlg.0000251585.31778.c9>
28. Putensen C, Theuerkauf N, Guenther U, Vargas M, Pelosi P. Percutaneous and surgical tracheostomy in critically ill adult patients: a meta-analysis. *Crit care* 2014;18(6):544. <http://dx.doi.org/10.1186/s13054-014-0544-7>
29. Silvester W, Goldsmith D, Uchino S, Bellomo R, Knight S, Seevanayagam S, *et al.* Percutaneous *versus* surgical tracheostomy: A randomized controlled study with long-term follow-up. *Crit Care Med* 2006;34(8):2145-52. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ccm.0000229882.09677.fd>
30. Trouillet JL, Collange O, Belafia F, Blot F, Capellier G, Cesareo E, *et al.* Tracheotomy in the intensive care unit: guidelines from a French expert panel: the French Intensive Care Society and the French Society of Anaesthesia and Intensive Care Medicine. *Anaesth Crit Care Pain Med* 2018;37(3):281-94. <http://dx.doi.org/10.1016/j.accpm.2018.02.012>
31. Aldawood AS, Arabi YM, Haddad S. Safety of percutaneous tracheostomy in obese critically ill patients: a prospective cohort study. *Anaesth Intensive Care* 2008;36(1):69-73. <http://dx.doi.org/10.1177/0310057x0803600112>
32. Heyrosa MG, Melniczek DM, Rovito P, Nicholas GG. Percutaneous tracheostomy: a safe procedure in the morbidly obese. *J Am Coll Surg* 2006;202(4):618-22. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2005.12.009>
33. Madsen KR, Guldager H, Rewers M, Weber SO, Kobke-Jacobsen K, White J. Danish guidelines 2015 for percutaneous dilatational tracheostomy in the intensive care unit. *Dan Med J* 2015;62(3).
34. Sterni LM, Collaco JM, Baker CD, Carroll JL, Sharma GD, Brozek JL, *et al.* An official American Thoracic Society clinical practice guideline: pediatric chronic home invasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2016;193(8):e16-35. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201602-0276ST>
35. Haute Autorité de santé. Aspirateurs trachéaux. Forfait hebdomadaire 8. Révision de

catégories homogènes de dispositifs médicaux. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2017.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-09/rapport_devaluation_aspirateurs_tracheaux_forfati_8.pdf

36. American Association for Respiratory Care. Suctioning of the patient in the home. AARC clinical practice guideline. *Respir Care* 1999;44(1):99-104.

37. American Association for Respiratory Care. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways 2010. AARC clinical practice guidelines. *Respir Care* 2010;55(6):758-64.

38. American Thoracic Society, Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S, Chatburn RL, Fitton C, *et al.* Care of the child with a chronic tracheostomy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161(1):297-308.

<http://dx.doi.org/10.1164/ajrccm.161.1.ats1-00>

39. 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.

<http://dx.doi.org/10.1155/2011/139769>

40. Agency for Clinical Innovation, Intensive Care Coordination and Monitoring Unit. Suctioning an adult ICU patient with an artificial airway : a clinical practice guideline. Chatswood: ACI; 2014.

https://www.aci.health.nsw.gov.au/data/assets/pdf_file/0010/239554/ACI14_Suction_2-2.pdf

41. Ayhan H, Tastan S, Iyigun E, Akamca Y, Arikan E, Sevim Z. Normal saline instillation before endotracheal suctioning: "What does the evidence say? What do the nurses think?": multimethod study. *J Crit Care* 2015;30(4):762-7.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jcrc.2015.02.019>

42. Puntillo KA, White C, Morris AB, Perdue ST, Stanik-Hutt J, Thompson CL, *et al.* Patients' perceptions and responses to procedural pain: results from Thunder Project II. *Am J Crit Care* 2001;10(4):238-51.

43. Bahng SC, VanHala S, Nelson VS, Hurvitz EA, Roloff DW, Grady EA, *et al.* Parental report of pediatric tracheostomy care. *Arch Phys Med Rehabil* 1998;79(11):1367-9.

44. Sancho J, Servera E, Vergara P, Marin J. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning *via* tracheostomy tubes for patients

with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82(10):750-3.

<http://dx.doi.org/10.1097/01.phm.0000087456.28979.2e>

45. Garstang SV, Kirshblum SC, Wood KE. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2000;23(2):80-5.

46. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004;125(4):1406-12.

47. Sanchez-Garcia M, Santos P, Rodriguez-Trigo G, Martinez-Sagasti F, Farina-Gonzalez T, Del Pino-Ramirez A, *et al.* Preliminary experience on the safety and tolerability of mechanical "insufflation-exsufflation" in subjects with artificial airway. *Intensive Care Med Exp* 2018;6(1):8.

<http://dx.doi.org/10.1186/s40635-018-0173-6>

48. Nomori H. Tracheostomy tube enabling speech during mechanical ventilation. *Chest* 2004;125(3):1046-51.

49. Prigent H, Orlikowski D, Blumen MB, Leroux K, Legrand L, Lejaille M, *et al.* Characteristics of tracheostomy phonation valves. *Eur Respir J* 2006;27(5):992-6.

<http://dx.doi.org/10.1183/09031936.06.00009405>

50. Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, *et al.* Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167(2):114-9.

<http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200201-026OC>

51. Hoit JD, Banzett RB, Lohmeier HL, Hixon TJ, Brown R. Clinical ventilator adjustments that improve speech. *Chest* 2003;124(4):1512-21.

52. Prigent H, Garguilo M, Pascal S, Pouplin S, Bouteille J, Lejaille M, *et al.* Speech effects of a speaking valve *versus* external PEEP in tracheostomized ventilator-dependent neuromuscular patients. *Intensive Care Med* 2010;36(10):1681-7.

<http://dx.doi.org/10.1007/s00134-010-1935-0>

53. 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.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-01/rapport_ventilation_cnedimts_2013.pdf

54. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation *via* mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006;28(3):549-55.

<http://dx.doi.org/10.1183/09031936.06.00004906>

55. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ogata H, Hamada S, *et al.* Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011;21(1):47-51.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2010.09.006>

56. Mohr CH, Hill NS. Long-term follow-up of nocturnal ventilatory assistance in patients with respiratory failure due to Duchenne-type muscular dystrophy. *Chest* 1990;97(1):91-6.

57. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, *et al.* Neuromuscular ventilatory insufficiency: effect of home mechanical ventilator use v oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;77(1):8-19.

58. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, *et al.* Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 2000;55(1):4-11.

59. American Thoracic Society, Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, *et al.* Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170(4):456-65.

<http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200307-885ST>

60. Toussaint M, Soudon P, Kinnear W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 2008;63(5):430-4.

<http://dx.doi.org/10.1136/thx.2007.084574>

61. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 2018;17(4):347-61.

[http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422\(18\)30025-5](http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422(18)30025-5)

62. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993;103(1):174-82.

63. McKim DA, Griller N, LeBlanc C, Woolnough A, King J. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy: a safe alternative to tracheostomy. *Can Respir J* 2013;20(1):e5-9.

<http://dx.doi.org/10.1155/2013/406163>

64. Villanova M, Brancalion B, Mehta AD. Duchenne muscular dystrophy: life prolongation by noninvasive ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 2014;93(7):595-9.

<http://dx.doi.org/10.1097/phm.0000000000000074>

65. Soudon P, Steens M, Toussaint M. A comparison of invasive *versus* noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis* 2008;5(2):87-93.

<http://dx.doi.org/10.1177/1479972308088715>

66. McDougall CM, Adderley RJ, Wensley DF, Seear MD. Long-term ventilation in children: longitudinal trends and outcomes. *Arch Dis Child* 2013;98(9):660-5.

<http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2012-303062>

67. Gregoretto C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, Mastella C, Rava L, Bignamini E, *et al.* Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics* 2013;131(5):e1509-14.

<http://dx.doi.org/10.1542/peds.2012-2278>

68. Kieny P, Chollet S, Delalande P, Le Fort M, Magot A, Pereon Y, *et al.* Evolution of life expectancy of patients with Duchenne muscular dystrophy at AFM Yolaine de Kepper centre between 1981 and 2011. *Ann Phys Rehabil Med* 2013;56(6):443-54.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2013.06.002>

69. Boussaïd G, Lofaso F, Santos DB, Vaugier I, Pottier S, Prigent H, *et al.* Impact of invasive ventilation on survival when non-invasive ventilation is ineffective in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort. *Respir Med* 2016;115:26-32.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2016.04.009>

70. Andrews J, Sathe NA, Krishnaswami S, McPheeters ML. Nonpharmacologic airway clearance techniques in hospitalized patients : a systematic review. *Respir Care* 2013;58(12):2160-86.

<http://dx.doi.org/10.4187/respcare.02704>

71. Bach JR, Goncalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, *et al.* Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil* 2013;92(3):267-77.
<http://dx.doi.org/10.1097/PHM.0b013e31826edcf1>
72. British Thoracic Society, Association of Chartered Physiotherapists in Respiratory Care, Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, *et al.* Concise BTS/ACPRC guidelines. Physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. London : BTC ; 2009.
73. Association française contre les myopathies, Haute Autorité de santé. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires. Recommandations pour la pratique clinique. Argumentaire. Paris : AFM ; 2006.
https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rpc_vni_final_argumentaire.pdf
74. Haute Autorité de santé, Société française de neurologie, Association des neurologues libéraux de langue française. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Conférence de consensus 23 et 24 novembre 2005, Centre universitaire méditerranéen – Nice. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2005.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf
75. American Association for Respiratory Care, Strickland SL, Rubin BK, Drescher GS, Haas CF, O'Malley CA, *et al.* AARC clinical practice guideline: effectiveness of nonpharmacologic airway clearance therapies in hospitalized patients. *Respir Care* 2013;58(12):2187-93.
<http://dx.doi.org/10.4187/respcare.02925>
76. Rosière J, Vader JP, Cavin MS, Grant K, Larcinese A, Voellinger R, *et al.* Appropriateness of respiratory care: evidence-based guidelines. *Swiss Med Wkly* 2009;139(27-28):387-92.
77. American College of Chest Physicians, McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006;129(Suppl 1):250S-9S.
http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1378/chest.129.1_suppl.250S
78. Toussaint M, Davidson Z, Bouvoie V, Evenepoel N, Haan J, Soudon P. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management. *Disabil Rehabil* 2016;38(20):2052-62.
<http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2015.1111434>
79. Philpot J, Bagnall A, King C, Dubowitz V, Muntoni F. Feeding problems in merosin deficient congenital muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1999;80(6):542-7.
80. Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P, Lejaille M, Ruquet M, Zalzman G, *et al.* Breathing-swallowing interaction in neuromuscular patients: a physiological evaluation. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175(3):269-76.
<http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200608-1067OC>
81. Prigent H, Lejaille M, Terzi N, Annane D, Figère M, Orlikowski D, *et al.* Effect of a tracheostomy speaking valve on breathing-swallowing interaction. *Intensive Care Med* 2012;38(1):85-90.
<http://dx.doi.org/10.1007/s00134-011-2417-8>
82. Martigne L, Seguy D, Pellegrini N, Orlikowski D, Cuisset JM, Carpentier A, *et al.* Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clin Nutr* 2010;29(1):60-4.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2009.06.009>
83. Mizuno T, Komaki H, Sasaki M, Takanoha S, Kuroda K, Kon K, *et al.* Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Japanese muscular dystrophy patients. *Brain Dev* 2012;34(9):756-62.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.braindev.2011.11.012>
84. Desport J-C, Fayemendy P, Jésus P, Salle J-Y. Conduite à tenir devant des troubles de la déglutition. *Nutr Clin Métab* 2014;28(3):221-4.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nupar.2014.06.001>
85. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA, *et al.* American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132(6):1977-86.
<http://dx.doi.org/10.1378/chest.07-0458>
86. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993;104(6):1702-6.

87. Markstrom A, Sundell K, Lysdahl M, Andersson G, Schedin U, Klang B. Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002;122(5):1695-700.

88. Vitacca M, Escarrabill J, Galavotti G, Vianello A, Prats E, Scala R, *et al.* Home mechanical ventilation patients : a retrospective

survey to identify level of burden in real life. *Monaldi Arch Chest Dis* 2007;67(3):142-7.
<http://dx.doi.org/10.4081/monaldi.2007.485>

89. Huttmann SE, Magnet FS, Karagiannidis C, Storre JH, Windisch W. Quality of life and life satisfaction are severely impaired in patients with long-term invasive ventilation following ICU treatment and unsuccessful weaning. *Ann Intensive Care* 2018;8(1):38.
<http://dx.doi.org/10.1186/s13613-018-0384-8>

Participants

Les organismes professionnels et associations de patients et d'usagers suivants ont été sollicités pour proposer des experts conviés à titre individuel dans les groupes de travail/lecture :

Institutionnels et autres agences

(pour la phase de lecture)

Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM)

Caisse centrale de la mutualité sociale agricole (CCMSA)

Caisse nationale de l'assurance maladie (CNAM)

Direction de la Sécurité sociale (DSS)

Direction générale de l'offre de soins (DGOS)

Direction générale de la santé (DGS)

Sociétés savantes et organismes professionnels

Association nationale pour les traitements à domicile, les innovations et la recherche (ANTADIR)

Collège de la masso-kinésithérapie

Collège de la médecine générale

Conseil national professionnel d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale

Conseil national professionnel de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

Conseil national professionnel de médecine physique et de réadaptation

Conseil national professionnel de neurologie

Conseil national professionnel de pédiatrie

Conseil national professionnel de pneumologie

Conseil national professionnel de radiologie et imagerie médicale

Fédération nationale des orthophonistes (FNO)

Filière nationale de santé des maladies neuromusculaires (FILNEMUS)

Société de réanimation de langue française

Union nationale pour le développement de la recherche et de l'évaluation en orthophonie (UNADREO)

Associations de patients et d'usagers

Association de défense et d'entraide des personnes handicapées (ADEP)

Association française contre les myopathies-Téléthon

Fédération française des associations et amicales de malades, insuffisants ou handicapés respiratoires (FFAAIR)

Groupe de travail

Pr Frédéric Lofaso, pneumologue, Garches – président du groupe de travail

M. Ghilas Boussaïd, méthodologiste, épidémiologiste, Colombes – chargé de projet

M. Cédric Paindavoine, Saint-Denis – chef de projet HAS

Mme Adeline Aguado, infirmière, technicienne de ventilation, Dijon

Pr Djillali Annane, médecin intensiviste – réanimateur, Garches

Mme Sylvie Arpin, orthophoniste, Rosny-sous-Bois

Pr Shahram Attarian, neurologue, Marseille

Pr Isabelle Desguerres, neuropédiatre, Paris

Dr Mostafa El Hajjam, radiologue, Boulogne-Billancourt

Pr Brigitte Fauroux, pneumopédiatre, Paris

Dr Emmanuelle Jaillette, médecin intensiviste – réanimateur, Lille

M. Matthieu Lacombe, masseur-kinésithérapeute, Garches

Mme Catherine Lamouroux, infirmière, Paris

Pr Françoise Le Pimpec-Barthes, chirurgien thoracique, Paris

Mme Jeanne Malaterre, membre d'une association de patients ou d'usagers, Aix-en-Provence

Pr Hélène Prigent, pneumologue, Garches

Mme Viviane Roges-Bredas, membre d'une association de patients ou d'usagers, Saleux

Dr Robert Rubinsztajn, pédiatre, réanimateur, Paris

Pr Natacha Teissier, ORL, Paris

Pr Nicolas Terzi, médecin intensiviste – réanimateur, Grenoble

Pr. Vincent Tiffreau, médecin de médecine physique et de réadaptation, Lille

(#) Expert en désaccord avec la version définitive de la recommandation de bonne pratique.

Groupe de lecture

Dr Mélissa Baravalle, pneumopédiatre, Marseille

M. Daniel Bardet, infirmier de réanimation et bloc opératoire, Massy

Dr Christine Barnerias, neuropédiatre, Paris

Pr Jean Bergounioux, pédiatre, Garches

Dr Alexandra Binoche, pédiatre réanimateur, Lille

Dr Caroline Blazejewski, médecin intensiviste – réanimateur, Dunkerque

Pr Laurent Brouchet, chirurgien thoracique, Toulouse

Pr Robert Carlier, radiologue, Garches

Pr Brigitte Chabrol, pédiatre, Marseille

Dr Philippe Corne, médecin intensiviste – réanimateur, Montpellier

Dr Pierrick Cros, pneumopédiatre, Brest

Dr Alain de Broca, neuropédiatre, Amiens

M. Bertrand Dehecq, ADEP Assistance, Nanterre

Dr Perrine Delalande, AFM-Téléthon, Saint-Georges-sur-Loire

Dr Julie Delemazure, pneumologue, Paris

M. Christian Devaux, AFM -Téléthon, Évry

Pr Alain Durocher, médecin intensiviste – réanimateur, Lille

M. Thierry Fardoux, technicien respiratoire à domicile, Plachy-Buyon

Pr Pierre Fayoux, ORL, Lille

Dr Armelle Finet Monnier, pneumologue, Marseille

Dr Emmanuelle Fleurence, pneumopédiatre, Nantes

M. Didier Foret, directeur de la Fédération ANTADIR, Paris

Pr Marjolaine Georges, pneumologue, Dijon

Pr Jésus Gonzalez-Bermejo, pneumologue, Paris

Pr Claude Guerin, médecin intensiviste – réanimateur, Lyon

Pr Jean-Paul Janssens, pneumologue, Genève

Pr Olivier Jonquet, médecin intensiviste – réanimateur, Montpellier

Pr Jacques Jougon chirurgien thoracique et cardio-vasculaire, Pessac

Dr Bruno Langevin, médecin intensiviste – réanimateur, Alès

Mme Justine Lansari, infirmière de coordination, Paris

Pr Nicolas Leboulanger, ORL pédiatrique, Paris

M. Didier Lerond, orthophoniste, Woippy

Pr Emmanuel Martinod, chirurgien thoracique et vasculaire, Bobigny

Dr Cécile Mauri, médecin MPR, Montpellier

Dr Blaise Mbieleu, pédiatre et réanimateur pédiatrique, Garches

Pr Capucine Morelot-Panzini, pneumologue, Paris

Pr Richard Nicollas, ORL pédiatrique, Marseille

Pr David Orlikowski, médecin intensiviste – réanimateur, Garches

Pr Sophie Périé, ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Neuilly-sur-Seine

Dr Claudio Rabec, pneumologue et médecin intensiviste – réanimateur, Dijon

Pr Édouard Sage, chirurgien thoracique et cardio-vasculaire, Suresnes

Dr Élisabeth Sarrazin, neuropédiatre, Fort-de-France

Mme Alexandra Sauvignet-Poulain, Orthophoniste, Paris

Dr Vincent Souday, médecin intensiviste – réanimateur, Angers

Mme Catherine Tarragon, cadre infirmier Garches

Dr Briac Thierry, ORL, Paris

Dr Michel Toussaint, kinésithérapeute, Bruxelles

(#) Expert en désaccord avec la version définitive de la recommandation de bonne pratique.

Remerciements

La HAS tient à remercier l'ensemble des participants cités ci-dessus.

Abréviations et acronymes

AFM-Téléthon	Association française contre les myopathies-Téléthon
BIPAP	Bi-level positive airway pressure
BMI	Body mass index
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
CPT	Capacité pulmonaire totale
CRF	Capacité résiduelle fonctionnelle
CV	Capacité vitale
CVF	Capacité vitale forcée
DEP	Débit expiratoire de pointe
DM1	Dystrophie myotonique de type 1
DMD	Dystrophie musculaire de Duchenne
EPAP	Expiratory positive airway pressure
FDA	Food and drug administration
FiO ₂	Fraction inspirée en oxygène
FR	Fréquence respiratoire
GPE	Gastrostomie percutanée endoscopique
GPR	Gastrostomie percutanée radiologique
GRADE	The grading of recommendations assessment, development and evaluation
HAS	Haute Autorité de santé
IPAP	Inspiratory positive airway Pressure
LGMD	Limb girdle muscular dystrophy (dystrophies des ceintures)
LPPR	Liste des produits et prestations remboursables
MNM	Maladie neuromusculaire
PE max	Pression expiratoire maximale
PEEP/PEP	Positive End Expiratory Pressure / Pression expiratoire positive
PETCO ₂	Pression de fin d'expiration en CO ₂ (end tidal carbon dioxide)
PI max	Pression inspiratoire maximale
PSV	Pressure support ventilation
PTcCO ₂	Pression transcutanée en dioxyde de carbone
RBP	Recommandation de bonne pratique
SaO ₂	Saturation en oxygène
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SMA	Amyotrophie spinale (Spinal muscular atrophy)

SNIP	Sniff nasal inspiratory pressure
SNP	Système nerveux périphérique
SNC	Système nerveux central
TC	Trachéotomie chirurgicale
TP	Trachéotomie percutanée
TIP	Temps d'inspiration prolongé
VAC	Ventilation assistée-contrôlée
VAD	Ventilation à domicile
VEMS	Volume expiratoire maximal seconde
VI	Ventilation invasive
VM	Ventilation mécanique
VNI	Ventilation non invasive
VR	Volume résiduel
VRE	Volume résiduel expiratoire

Retrouvez tous nos travaux sur
www.has-sante.fr

