



## REPÈRES

# Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires

NOVEMBRE 2011

La ventilation non invasive (VNI) est proposée aux personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire lorsque les premiers signes d'insuffisance respiratoire nocturne apparaissent. Le suivi médical régulier sur le plan respiratoire en consultation pluridisciplinaire permet d'identifier le moment opportun pour mettre en place une ventilation assistée. La décision est prise avec le consentement éclairé de la personne concernée ou de son responsable légal, qui doivent avoir compris les avantages, les inconvénients et les conséquences de la VNI au quotidien.

Après la mise en place de la VNI à l'hôpital et dès le retour au domicile, les personnes peuvent s'appuyer sur les professionnels de soins de proximité, le technicien du service prestataire qui fournit le matériel, des tierce-personnes... Les difficultés doivent être signalées sans attendre : des solutions sont toujours possibles pour que la VNI soit confortable et efficace, conditions indispensables pour que cette prise en charge améliore la qualité de vie.

# Ventilation non invasive et prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, l'affaiblissement progressif des muscles respiratoires ou un défaut de leur commande diminue la qualité de la respiration : une assistance ventilatoire peut devenir nécessaire. La ventilation non invasive (VNI) est proposée en premier lieu lorsque des signes d'insuffisance respiratoire nocturne apparaissent.

## L'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, les muscles respiratoires s'affaiblissent progressivement. Les mouvements d'inspiration et d'expiration (mouvements de ventilation) étant plus faibles, les volumes d'air entrant dans les poumons et rejoignant les alvéoles pulmonaires sont aussi plus faibles : on parle d'hypoventilation alvéolaire et de syndrome restrictif.

Or, c'est dans les alvéoles pulmonaires que s'effectuent les échanges gazeux entre l'oxygène ( $O_2$ ) et le gaz carbonique ( $CO_2$ ) permet-

tant de recharger le sang en  $O_2$  et de l'épurer du  $CO_2$  qu'il contient. L'hypoventilation alvéolaire diminue ces échanges gazeux : le taux de  $CO_2$  dans le sang augmente (hypercapnie) et le taux d' $O_2$  dans le sang diminue (hypoxie).

Lorsque ce déséquilibre est faible, l'organisme peut le compenser seul. Plus il s'accroît, plus cela est difficile : la personne est en insuffisance respiratoire. Elle se fatigue, ses fonctions vitales sont moins performantes, le cœur en particulier s'affaiblit. Dans les maladies neuromusculaires, les premiers signes de l'insuffisance respiratoire apparaissent la nuit. Si le taux de  $CO_2$  sanguin augmente trop la nuit, on parle d'hypercapnie nocturne : au réveil la personne se plaint de fatigue importante, de maux de tête, elle somnole dans la journée...

Parallèlement, la faiblesse des muscles expiratoires (abdominaux, intercostaux) diminue la capacité à tousser : le risque d'encombrement des voies respiratoires par des sécrétions bronchiques (encombrement bronchique) augmente. Cet encombrement empêche plus ou moins l'accès de l'air aux alvéoles pulmonaires et diminue la qualité de la respiration.

## POUR INFO

### La fonction respiratoire : ventilation et échanges gazeux

La respiration maintient un taux d'oxygène ( $O_2$ ) dans le sang suffisant pour répondre aux besoins des cellules de l'organisme qui en consomment pour fonctionner. Elle comprend la ventilation (inspiration, expiration) assurée par la pompe respiratoire (muscles respiratoires, thorax, rachis), et les échanges gazeux entre le gaz carbonique ( $CO_2$ ) et l'oxygène ( $O_2$ ). Ces échanges gazeux ont lieu dans les alvéoles pulmonaires entre l'air et le sang (hématoxe) et assurent l'oxygénation du sang et son épuration en  $CO_2$ .



### La ventilation mécanique assistée compense l'insuffisance respiratoire

Une prise en charge respiratoire précoce compense les effets du déficit ventilatoire.

Elle associe la ventilation assistée, la toux assistée et le désencombrement bronchique.

La ventilation mécanique assistée consiste à insuffler (pousser) de l'air dans les poumons de la personne à un rythme déterminé, grâce à un ventilateur (appelé aussi respirateur). L'apport de volumes d'air améliore les échanges gazeux dans les poumons et permet de retrouver un taux d' $O_2$  normal dans le sang.

## Sommaire

Ventilation non invasive et prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires.....	2
Mise en place de la ventilation non invasive à l'hôpital.....	5
La ventilation non invasive au quotidien .....	6
Ventilation non invasive : aspects techniques.....	10

### Les signes de l'insuffisance respiratoire

Dans les maladies neuromusculaires, les signes d'insuffisance respiratoire peuvent n'apparaître que très tardivement car la personne bouge peu et compense longtemps son déficit ventilatoire. Des signes doivent néanmoins éveiller l'attention :

- les encombrements bronchiques à répétition peuvent signaler que les mouvements respiratoires trop faibles ne suffisent pas à bien drainer les sécrétions bronchiques ;
- maux de tête au réveil ;
- somnolence dans la journée ;
- fatigue à l'effort, somnolence après les repas ;
- sueur, transpiration importante au réveil sur le visage et le corps ;
- agressivité, humeur grincheuse ;
- cyanose, ongles bleus sont, quant à eux, des signes tardifs de l'hypoxie : il y a urgence !

### La ventilation non invasive est prescrite en priorité

On parle de ventilation non invasive (VNI) lorsque l'élément qui relie la personne au ventilateur (l'interface) est un masque (buccal, nasal, bucco-nasal) ou une pipette buccale.

La VNI est le mode de ventilation proposé en premier lieu, car il est moins contraignant que la ventilation invasive par trachéotomie tout en étant très efficace.

La ventilation est proposée lorsque les premiers signes d'insuffisance respiratoire se manifestent et qu'ils sont confirmés par les examens médicaux : diminution importante de la capacité vitale (mesure du volume d'air mobilisé volontairement entre une inspiration et une expiration forcées), taux de CO<sub>2</sub> trop élevé dans le sang (hypercapnie, pression artérielle en CO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub>, supérieure à 45 mmHg).

En présence de ces éléments décelés lors du suivi médical, le médecin envisage avec la personne concernée la possibilité de mettre en place une ventilation assistée non invasive. Le temps de ventilation par jour préconisé dépend alors du statut respiratoire de la personne.

Généralement, quelques heures de ventilation assistée la nuit suffisent à rétablir des gaz du sang normaux sur 24 heures. Lorsque la maladie évolue, le temps de ventilation peut augmenter et s'étendre à une partie de la journée.

### Une décision concertée

Le bon moment pour débiter une ventilation non invasive est fonction de chaque situation, de la pathologie, de l'état respiratoire, de l'état général et du contexte de vie.

À partir de ces éléments, l'équipe

médicale se prononce pour l'intérêt d'une telle mise en place et en parle avec la personne concernée, les parents, l'enfant.

Plusieurs discussions sont nécessaires pour que l'intérêt de la ventilation non invasive soit bien compris et que les questions puissent émerger. L'équipe médicale se doit de donner des explications claires, d'entendre les réticences et inquiétudes, d'apporter si nécessaire des réponses supplémentaires, de rassurer.

La mise en place de la ventilation ne peut se faire qu'avec le consentement éclairé écrit de la personne concernée ou du responsable légal. Du reste, elle se passe toujours mieux si la personne et sa famille adhèrent à la démarche, ont bien compris ses avantages et ses inconvénients, et se sentent soutenues par l'équipe médicale, en particulier si des difficultés apparaissent.

### Avant toute décision, informez-vous

Quels changements la ventilation non invasive va-t-elle apporter ? Quels sont les avantages et les

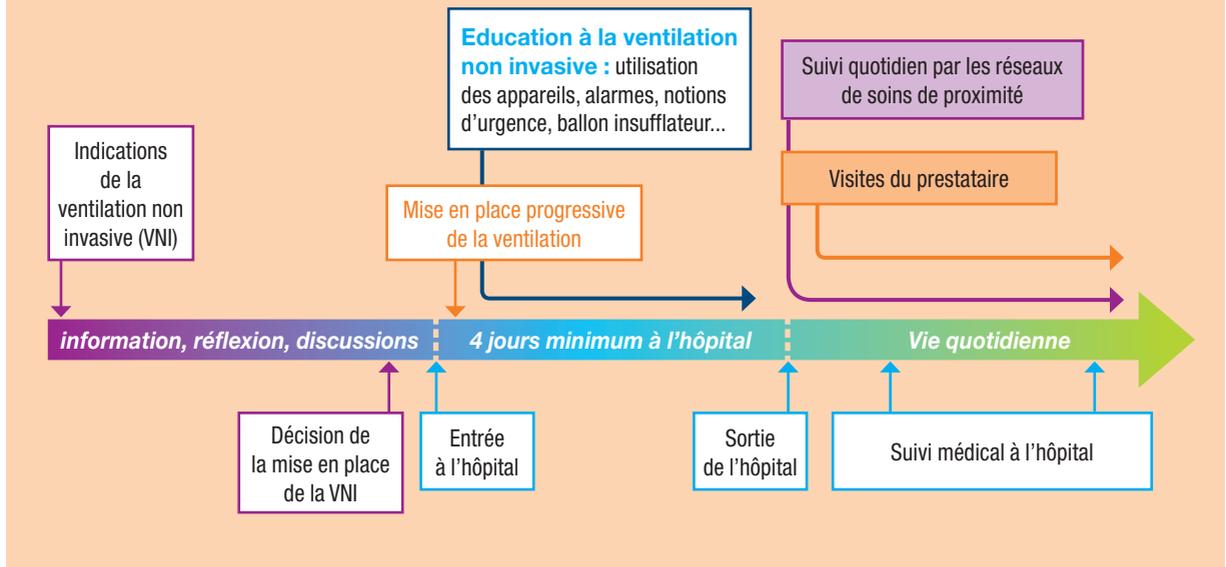
#### Notre fils a eu besoin de temps pour décider

“Quand le médecin a proposé la VNI pour notre fils atteint de dystrophie musculaire de Duchenne, alors âgé de 16 ans, il s'est d'abord adressé à nous parents. Ce fut un choc ! Même si nous savions que cette mise en place était nécessaire (notre fils dormait de plus en plus mal, se réveillait en sueur, était très bougon, fatigué en raison de sa mauvaise ventilation, avait mal à la tête...), c'était un signe de plus de la progression de la maladie, un nouveau cap à passer, encore...”

Nous avons donc laissé passer un peu de temps. Lors d'un bilan médical ultérieur préoccupant sur le plan respiratoire, le médecin nous a confirmé qu'il ne fallait plus trop attendre. Il en a parlé à notre fils.

Sa première réaction a été le refus catégorique. Même s'il voyait bien l'intérêt de la VNI en terme de qualité de vie, il ne pouvait l'accepter. De nombreuses discussions avec différentes personnes (technicien d'insertion de l'AFM, famille, médecins...) ont été nécessaires pour qu'il accepte de fixer une date avec le médecin. Nous tenions à ce qu'il le décide lui-même pour que cela fonctionne.”

## La ventilation non invasive au cours du temps



inconvénients au quotidien ? Existe-t-il des effets secondaires ? Quelles sensations cela fait-il d'insuffler de l'air dans les poumons ? Comment met-on en place la ventilation ? Une hospitalisation est-elle nécessaire et pour combien de temps ? La famille peut-elle rester avec l'enfant pendant ce temps ? Est-ce difficile de s'habituer au masque ? Peut-on bénéficier d'une aide psychologique ? Avec qui apprend-on à se servir du matériel de ventilation ? Est-ce compliqué ? Est-ce que mon enfant pourra aller à l'école ? Qui fournit et finance le matériel nécessaire (ventilateur...) ? Que faire en cas d'urgence ?... Toutes ces questions peuvent être posées à l'équipe médicale.

### Partagez l'expérience de personnes concernées

Des personnes ayant vécu la même situation peuvent vous donner des informations concrètes sur la ventila-

tion non invasive : organisation quotidienne, difficultés, solutions possibles... L'échange avec ces personnes est l'occasion de partager ses inquiétudes et aide à dédramatiser.

Si apprendre des autres ne rassure pas totalement, chacun ayant une expérience singulière, cela reste un bon appui pour passer plus sereinement cette étape.

À l'AFM, les Services régionaux et les Délégations départementales sont disponibles pour répondre à vos questions, vous accompagner et vous mettre en contact avec des personnes ayant déjà expérimenté la ventilation non invasive.

N'hésitez pas à les contacter (coordonnées disponibles sur le site Internet de l'AFM, <http://www.afm-telethon.fr> ou au n° Azur 0 810 811 088).

## EN PRATIQUE

### Prévenir l'urgence par un suivi médical régulier

Chez une personne atteinte de maladie neuromusculaire, le suivi médical permet d'évaluer régulièrement la fonction respiratoire et d'identifier le moment à partir duquel il faut envisager une ventilation assistée. La mise en place de la ventilation est plus facile lorsqu'elle est programmée à froid plutôt qu'effectuée en urgence (détresse respiratoire...) sur un organisme affaibli. Lorsque le suivi médical est régulier sur le plan respiratoire, les signes avant-coureurs de problèmes respiratoires graves peuvent être repérés assez tôt pour éviter l'urgence.

Ce suivi permet, par ailleurs, d'évoquer avec le médecin bien avant que cela ne s'impose, la possibilité de recourir à la ventilation assistée le moment venu et d'exprimer son avis par rapport à celle-ci.



# Mise en place de la ventilation non invasive à l'hôpital

**La ventilation est mise en place par l'équipe médicale (pneumologue, infirmière, pédiatre...) avec le technicien prestataire qui fournit le matériel. Elle nécessite une hospitalisation de quelques jours. Durant cette période, les réglages du ventilateur sont affinés et la personne s'habitue petit à petit à la ventilation. Elle et son entourage sont formés aux aspects techniques.**

## Choisir une interface adaptée

En France et chez l'adulte, la pratique médicale privilégie d'abord le masque nasal, les autres interfaces (masque facial, pipette buccale, masque sur mesure) étant préconisées si ce choix ne convient pas.

Chez l'enfant, le masque nasal contribue à une ventilation efficace. Chez le tout petit, il n'empêche pas l'utilisation de la tétine. Des masques moulés sur mesure peuvent aussi être proposés. La pipette buccale est quant à elle, une bonne alternative chez l'enfant, pour la ventilation dans la journée.

On peut essayer plusieurs modèles de masques jusqu'à identifier le plus adapté : le masque doit être confortable et ne pas blesser le visage. Il doit assurer une bonne étanchéité pour diminuer le risque de fuite d'air et contribuer à une ventilation efficace. Enfin, il doit être facile à mettre et à retirer.

Toute gêne doit être signalée à l'équipe médicale et au prestataire qui assure le suivi technique. Le confort est primordial pour que la VNI soit bien suivie.

## Affiner les réglages du ventilateur

Les paramètres de ventilation dépendent des besoins de la personne. On

ajuste notamment le seuil de déclenchement des cycles respiratoires, les volumes d'air à insuffler ou la pression d'insufflation. Le temps de ventilation quotidien est également fixé. La mesure des gaz du sang (teneur en O<sub>2</sub> et en CO<sub>2</sub> dans le sang artériel) permet de vérifier l'adaptation des paramètres de ventilation choisis. L'équipe médicale vérifie le confort ventilatoire en questionnant la personne : la quantité d'air reçue semble-t-elle suffisante ou non ? La longueur des cycles respiratoires et leur fréquence sont-elles adaptées ? L'effort inspiratoire fourni suffit-il à déclencher les cycles de ventilation ? Ces informations permettent à l'équipe médicale de fixer les réglages définitifs.

## S'adapter à la ventilation

L'augmentation progressive du temps de ventilation permet à la personne de s'habituer à respirer avec le ventilateur. Les premiers essais se font dans la journée sur une durée assez courte (5 à 10 minutes) puis sur une durée de plus en plus longue (quelques heures). Au début, les personnes ont tendance à lutter contre le rythme du ventilateur ce qui est normal : il faut au contraire se caler progressivement sur ce rythme. Cela s'effectue plus ou moins rapidement pour chacun.

Après plusieurs essais réussis en journée, un essai est effectué le soir au coucher, pour vérifier les réglages et la tolérance de la ventilation la nuit : elle ne doit pas empêcher la personne de dormir.

Lorsque les essais de jour comme de nuit sont concluants, la personne peut rentrer chez elle avec les réglages définitifs de son ventilateur.

## TÉMOIGNAGE

### Pour les premiers essais de ventilation : garder son calme !

“Les sensations provoquées par les premières insufflations d'air peuvent être impressionnantes : au premier essai, notre fils a eu peur ! Le médecin l'a rassuré, lui a dit de rester calme, de respirer normalement en se calant sur le rythme du ventilateur. Le second essai a été plus concluant ce qui a permis d'augmenter progressivement le temps de ventilation pendant la journée, et de faire un premier essai puis d'autres la nuit. Je suis restée à l'hôpital avec mon fils lors des 4 jours de la mise en place de la ventilation. Je me suis ainsi familiarisée avec la technique ; par exemple, j'ai mis en route la ventilation pour la nuit. Le personnel médical a été très efficace pour m'expliquer le fonctionnement de l'appareil, le rôle des alarmes, ce qu'il faut faire en cas de coupure de courant... J'ai appris par exemple que la batterie de secours a une autonomie d'au moins 3 heures ce qui laisse le temps de réagir. Le retour à la maison s'est donc bien passé. Aujourd'hui notre fils est sous ventilation la nuit durant 7 heures en moyenne et cela suffit à ce qu'il se sente bien.”

### Rentrer chez soi autonome

- Pendant l'hospitalisation, l'enseignement technique de l'équipe médicale et du technicien prestataire doit vous rendre autonome par rapport à la ventilation. Vous devez savoir brancher le circuit de ventilation et mettre en marche le ventilateur, savoir réagir en cas de difficultés ou de déclenchement des alarmes, savoir utiliser le ballon insufflateur, savoir entretenir le matériel... Profitez de cette période pour poser les questions qui vous semblent utiles pour gérer la VNI à votre retour. Il est parfaitement normal de ressentir une certaine appréhension qui s'estompe avec la pratique.
- Lorsque vous rentrez chez vous, vous emportez tout le matériel nécessaire à la ventilation qui a été livré à l'hôpital : le ventilateur sur lequel ont été faits les réglages à l'hôpital, le ventilateur de secours (obligatoire pour les personnes ventilées plus de 16 heures par jour) réglé sur les mêmes paramètres, un jeu de tuyaux de rechange, d'embouts et de filtres... Ce matériel est pris en charge à 100% par l'assurance maladie.
- Un document résumant notamment les réglages du ventilateur, le fonctionnement de l'appareil, les alarmes, la procédure à suivre en cas de problème technique ou médical (qui joindre et quand) doit vous être remis par l'hôpital et/ou le prestataire.

## La ventilation non invasive au quotidien

**La ventilation non invasive modifie l'organisation quotidienne. Il est important de réfléchir en amont aux aménagements à mettre en place sachant qu'ils pourront évoluer si nécessaire. S'appuyer sur les professionnels de proximité, repérer les difficultés, les signaler rapidement, partager ses inquiétudes, se donner du répit... contribuent à une meilleure qualité de vie.**

### Le prestataire se charge des aspects médico-techniques

Le technicien prestataire est présent à votre domicile dès votre retour. Il vérifie l'installation du matériel et son fonctionnement. Il s'assure que tous les aspects techniques sont bien compris. L'infirmière de ce même service peut également intervenir.

Le prestataire collabore avec le médecin de la consultation pluridisciplinaire qui a mis en place votre VNI. Il peut lui signaler les problèmes liés à votre ventilation dans le but de trouver une solution.

Pour le suivi ultérieur, le technicien prestataire se déplace à domicile tous les 2 à 3 mois. Il vérifie et nettoie le matériel, change les filtres du

ventilateur, renouvelle les consommables (tuyaux, embouts,...) et s'assure que la ventilation est bien effectuée. Une assistance 24h/24 et 7j/7 est prévue en cas de problème : une permanence téléphonique vous permet de le contacter à tout moment. Il intervient généralement rapidement.

### Les professionnels de soins assurent la continuité médicale

- **L'infirmière** intervient quotidiennement pour les soins et peut, en accord avec vous, être présente dès votre retour pour vous aider à vous organiser, vous redonner certaines explications et démarrer la ventilation le soir. L'expérience montre que

c'est souvent quelqu'un de précieux sur qui s'appuyer.

Si cela est possible, fixez avec l'infirmière des horaires d'interventions compatibles avec votre organisation quotidienne et vos besoins.

- **Le kinésithérapeute** intervient pour la prise en charge respiratoire et orthopédique. Lors des encombrements bronchiques, il peut venir tous les jours pour désencombrer la personne.

Demandez-lui de vous expliquer les techniques de toux assistée, indissociables de la ventilation non invasive.

- **Le médecin traitant** peut être sollicité dès le moindre doute sur votre état de santé ou celui de votre enfant. Relais médical auprès de la consultation pluridisciplinaire, le médecin traitant doit connaître votre situation médicale ou celle de votre enfant : diagnostic, état de santé, caractéristiques de la ventilation. Ces informations lui sont transmises par le médecin de la consultation pluridisciplinaire.

- **Les autres professionnels paramédicaux : ergothérapeute, éducateur,** sont aussi des interlocuteurs sur lesquels s'appuyer au quotidien.

## Un suivi médical régulier après la sortie de l'hôpital

Le suivi médical comprend une visite dans votre consultation pluridisciplinaire dans le mois qui suit la mise en place de la VNI, puis 3 mois après environ. Ensuite, lorsque tout est en place, le rythme de ces visites peut s'espacer : 1 à 2 fois par an environ. Une hospitalisation d'une ou deux journées est nécessaire pour effectuer les examens qui serviront à vérifier l'efficacité de la ventilation (mesure des gaz du sang, saturation en oxygène de jour et de nuit...). Les paramètres de ventilation pourront éventuellement être réajustés.

Le médecin doit également s'assurer que la ventilation est bien tolérée, que le masque est bien adapté et non gênant, que la prise en charge s'intègre bien dans la vie quotidienne. Il renouvelle les prescriptions nécessaires et réadapte les modalités de ventilation en fonction des besoins.

## TÉMOIGNAGE

### La coordination entre les professionnels de soins est essentielle pour nous

“L'infirmière vient à la maison 6 jours sur 7. Elle peut évaluer l'état de santé de notre fils. Par exemple, s'il n'a pu être ventilé une nuit, nous décidons ensemble s'il doit être ventilé un peu ou non dans la journée selon l'appréciation de son état de santé.

En cas d'inquiétude concernant la santé de notre fils, j'appelle d'abord l'infirmière, sauf en cas de grosse urgence où j'appelle le 15 (SAMU). Elle vient généralement très vite et je m'appuie beaucoup sur elle.

Si le problème est mineur, il est résolu rapidement. Sinon, nous joignons notre médecin traitant, lequel, s'il estime à son tour qu'il ne peut pas gérer la situation ou qu'il a besoin d'informations supplémentaires contacte le médecin de la consultation pluridisciplinaire (pneumologue ou pédiatre) de l'hôpital qui suit notre fils ; et si nécessaire nous nous y rendons. La plupart du temps, c'est très efficace : il y a une très bonne coordination entre tous les intervenants médicaux et cela est très appréciable.”

### Le désencombrement bronchique en prévention

Le désencombrement bronchique sert à dégager les voies respiratoires des sécrétions bronchiques. Il doit être associé à la VNI. Il comprend le drainage bronchique qui fait remonter les sécrétions vers les voies aériennes supérieures et la

toux assistée qui permet d'éliminer ces sécrétions en aidant la personne à tousser. Il est pratiqué en période d'encombrement bronchique par le kinésithérapeute mais aussi en prévention, pour éviter les encombrements répétés.

Seul le kinésithérapeute peut effectuer les manœuvres de drainage bronchique. En revanche, la toux assistée peut être pratiquée aussi bien par le kinésithérapeute que par l'entourage et les auxiliaires de vie, après un apprentissage. Elle doit être utilisée régulièrement pour évacuer les sécrétions. Demandez au kinésithérapeute ou au médecin qui réalise votre suivi médical de vous apprendre cette technique ainsi qu'à votre entourage.

### Réagir si les alarmes se déclenchent

- Le déclenchement des alarmes “secteur” ou “basse pression” et “haut volume” indique une anomalie de fonctionnement de la machine (circuit électrique)... ou une fuite d'air.
- Le déclenchement des alarmes “haute pression” et “bas volume” indique qu'un obstacle empêche l'air

## EN PRATIQUE

### Sollicitez les professionnels de proximité

- Gardez toujours accessibles les coordonnées de votre prestataire. En cas de problème, contactez-le et décrivez-lui précisément ce qui se passe : il vous aidera à régler le problème, se déplacera chez vous ou vous orientera vers un autre professionnel de soins ou le SAMU (15).
- Identifiez les professionnels de soins en fonction de leur champ professionnel. Répertoriez leurs nom, numéro de téléphone, dans quel cas les appeler : urgence ou suivi médical, encombrement bronchique, soins quotidiens...
- Prenez contact avec ces professionnels avant le retour à votre domicile pour vous organiser avec eux. Si vous ne savez pas à qui vous adresser, renseignez-vous auprès de votre médecin traitant, du médecin de la consultation pluridisciplinaire, de personnes déjà concernées, du Service régional AFM de votre région.
- Ne négligez pas votre suivi médical régulier auprès de la consultation pluridisciplinaire : il permet de faire le point avec le médecin sur les aspects médicaux mais aussi sur la vie quotidienne avec la ventilation. Pour ne rien oublier, notez avant chaque visite les questions qui vous préoccupent : cette liste sera une base de discussion avec le médecin. Vous avez parfaitement le droit de ne pas avoir compris telle ou telle chose ou de trouver tel aspect de la ventilation difficile à assumer.



d'arriver aux poumons (encombrement bronchique important) ou une désadaptation aux paramètres de la machine.

Assurez-vous que la personne n'est pas en difficulté respiratoire. Vérifiez les branchements électriques et le circuit de ventilation. Si le ventilateur ne fonctionne pas, branchez le ventilateur de secours (en cas de panne électrique, la batterie prend le relais). Pensez au ballon insufflateur pour ventiler manuellement si nécessaire et contactez le prestataire qui pourra intervenir.

Pour faciliter la prise en charge en cas d'urgence, gardez à proximité des documents clairs sur la maladie de la personne, son diagnostic, les traitements en cours, les réglages du ventilateur.

### Les désagréments liés au masque et aux fuites d'air

- Passée l'adaptation initiale, le masque ne doit pas être gênant. Il est pourtant fréquent d'observer une irritation cutanée de contact, des douleurs ou des lésions dues à une forte pression du masque sur le visage ou aux frottements de l'arête du nez.
- L'air qui s'échappe parfois entre la peau et le masque vers le haut du visage peut irriter les yeux entraînant rougeur et sécheresse oculaires voire une conjonctivite.
- L'irritation des muqueuses nasales (nez qui coule ou nez trop sec) ou une sensation de sécheresse de la bouche sont parfois ressenties. L'air trop sec du ventilateur qui s'échappe par la bouche ou par le nez en est la cause.
- Enfin, lors des insufflations d'air, de petits volumes d'air peuvent se diriger vers l'œsophage ou l'estomac. Si ces fuites se répètent, elles peuvent provoquer des douleurs impor-

tantes ou des sensations de ballonnement avec des éructations.

### Une nutrition de qualité

Lorsque l'autonomie respiratoire de la personne est importante, l'alimentation se fait normalement.

Lorsque la maladie évolue, l'augmentation du temps de ventilation et les problèmes de déglutition peuvent retentir sur l'alimentation. En effet, selon l'interface choisie, la personne ne peut pas toujours être ventilée pendant qu'elle mange, ce

qui l'oblige à "choisir" entre manger et être ventilée. Par ailleurs, elle est aussi plus fatiguée. Son état nutritionnel peut vite devenir précaire. Parlez rapidement à votre médecin ou à l'infirmière des difficultés d'alimentation rencontrées. Des conseils nutritionnels peuvent vous être donnés par une diététicienne : par exemple, des textures adaptées facilitent l'alimentation sans négliger l'équilibre alimentaire et le goût. Il existe aussi des suppléments nutritionnels si nécessaire. Pensez aussi à boire régulièrement : cela permet de fluidifier les sécrétions bronchiques.

Si aucune solution d'ordre nutritionnelle n'est efficace, votre médecin vous proposera d'autres alternatives.

### Se donner du répit au quotidien

- **Les auxiliaires de vie** peuvent aider la personne ou l'enfant pour les actes essentiels quotidiens (toilette, habillage, alimentation, élimination, déplacements à l'extérieur, participation à la vie sociale) et/ou la surveillance régulière (vigilance par rapport à un besoin de soins). N'hésitez pas à solliciter ces personnes au quotidien d'autant que des financements permettent de les rémunérer. Renseignez-vous à la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH).
- **Le partage des tâches** liées à la VNI (et à la prise en charge) entre les personnes de l'entourage, donne du répit à chacun et permet de préserver l'équilibre familial. Avant la mise en place de la ventilation, il faut s'interroger sur l'organisation adéquate. Celle-ci pourra évoluer avec les besoins et les projets de la personne. Qui prendra en

## EN PRATIQUE

### Prévenir les désagréments

- Dès que des lésions, rougeurs importantes, démangeaisons, douleurs dues au masque apparaissent et persistent, une autre interface plus adaptée pourra être proposée. Il est conseillé de bien nettoyer le visage et le masque pour éviter les infections. De même, au début, protégez la peau avec du sparadrap aux points d'appui de l'interface.
- Pour lutter contre les désagréments d'un air trop sec, un système d'humidification de l'air peut être ajouté au circuit de ventilation. Il est aussi conseillé de boire fréquemment dans la journée. Une mentonnière peut être proposée (si l'interface est un masque nasal) pour maintenir la bouche fermée pendant les périodes de ventilation, ce qui limite le dessèchement buccal.
- Pour lutter contre les ballonnements, le médecin peut modifier les réglages du ventilateur, proposer des traitements médicamenteux ; on peut aussi modifier sa position pendant le sommeil (dormir sur le côté gauche)...



### Nous nous ménageons des pauses qui nous aident au quotidien

“Les différents éléments de la prise en charge mis ensemble alourdissent le quotidien. Lorsqu’il s’agit d’un adolescent, il doit pouvoir dire son désaccord, même s’il suit la prise en charge correctement. Pour alléger les choses, nous nous créons des pauses ponctuelles dans la prise en charge.

Par exemple, pour la ventilation, nous avons décidé en accord avec le pneumologue, le pédiatre et notre fils que 2 samedis par mois, il ne ferait pas de ventilation. En général, c’est un samedi où nous sommes de sortie et lorsque l’on rentre, on n’a pas envie de se remettre dans la ventilation. Nous avons passé un accord avec notre fils : s’il choisit de ne pas être ventilé un autre soir que ces jours fixés, c’est un samedi de pause en moins ! Il le sait et il respecte cela.

Parallèlement, pendant le week-end, l’infirmière ne vient ni le samedi soir ni le dimanche soir.”

qui y sont liées. Avec le temps, la confiance s’installe, l’appréhension diminue, facilitant l’implication de chacun. Lorsque cela est difficile, diverses pensées peuvent survenir : “je n’y arriverai jamais”, “cette prise en charge est trop lourde tous les jours”, “je ne veux pas faire subir cela à mon enfant”, “les médecins ne comprennent pas ce que je ressens”, “je ne sais pas comment faire”...

Si les difficultés deviennent trop envahissantes, consulter un psychologue peut vous aider. Vous pouvez demander un rendez-vous dans la consultation hospitalière où vous ou votre enfant êtes suivi, ou auprès de thérapeutes libéraux ou d’un centre de soins près de chez vous.

De même, n’hésitez pas à vous rapprocher de personnes qui ont déjà vécu cette étape. Contactez également le Service régional AFM de votre région ou la Délégation départementale AFM de votre département afin qu’ils vous épaulent si nécessaire.

charge la surveillance et les tâches liées à la VNI : famille, auxiliaires de vie, les deux en alternance... ?

### La VNI n’est pas un obstacle à la scolarisation

Si nécessaire, des moyens de compensation peuvent être mis en place pour faciliter la scolarité de l’enfant. Pour cela, des démarches administratives doivent être entreprises auprès de la MDPH de votre département. L’évaluation des besoins de l’enfant, la mise en place d’un Plan personnalisé de scolarisation (PPS) qui recense les moyens et aménagements nécessaires à sa scolarité, et l’acceptation de tout ou partie de ces aménagements par la Commission des droits et de l’autonomie (CDAPH) sont les étapes clés de ces démarches.

En outre, pour que la scolarité se passe bien, la concertation et le dialogue avec les acteurs scolaires autour de l’enfant (enseignants, médecin scolaire, directeur...), sont très importants : dès que vous sentez que quelque chose ne va pas, ne tardez pas à en parler avec les interlocuteurs concernés.

### Apprivoiser la ventilation non invasive prend du temps

Il faut plus ou moins de temps pour se sentir à l’aise avec la ventilation non invasive, l’accepter en tant que telle, trouver une organisation adaptée, faire confiance à des aidants extérieurs. Il arrive que l’un des deux parents d’un enfant qui débute la VNI ne se sente pas tout de suite capable d’assumer les tâches

#### Les clés d’une ventilation non invasive efficace et bien vécue

- Une décision concertée avec la personne ou les parents et l’enfant ou le jeune après une information claire (avantages, inconvénients de la VNI) et l’écoute des interrogations et inquiétudes.
- Une mise en route progressive de la ventilation prenant en compte le ressenti de la personne (peur, découragement, inquiétude...).
- Une éducation de la personne concernée et de son entourage à la ventilation à l’hôpital lors de la mise en place de la VNI.
- Avoir bien identifié les professionnels de proximité et s’être organisé avec eux : infirmière, kinésithérapeute, médecin traitant, psychologue, assistante sociale, prestataire... Une bonne coordination entre ces professionnels au quotidien, chacun disposant d’une information claire sur la maladie de la personne.
- Partager les moments de prise en charge entre les différents membres de l’entourage.
- Exprimer ses difficultés et questions avec des personnes concernées, les professionnels de soin à domicile, un psychologue...
- S’octroyer des moments de répit, des pauses ponctuelles dans la prise en charge (dans le respect de celle-ci). Cela peut être discuté avec le médecin.

# Ventilation non invasive : aspects techniques

## Ventilateur barométrique, volumétrique, ou mixte

Le ventilateur insuffle l'air (le pousse) dans les poumons. Ses réglages sont adaptés à votre situation.

- **Sur un ventilateur barométrique**, on règle la pression de l'air insufflé (force avec laquelle l'air est poussé dans les poumons) ; le volume d'air insufflé varie alors selon les personnes.
- **Sur un ventilateur volumétrique**, on règle le volume d'air insufflé ; la pression de l'air varie alors selon les personnes.
- **Les ventilateurs mixtes** offrent les deux possibilités.
- Dans les deux cas, on choisit le mode de ventilation : en **mode contrôlé**, le ventilateur déclenche les insufflations ; en **mode assisté**, la personne déclenche les insufflations ; en **mode assisté/contrôlé**, l'inspiration est déclenchée soit par la machine soit par la personne. On règle aussi la fréquence minimale des insufflations et le seuil de sensibilité de déclenchement des inspirations (*trigger*).

**Les réglages du ventilateur sont effectués par l'équipe médicale. En aucun cas, vous ne devez les modifier. Si des signes vous inquiètent, consulter rapidement un médecin.**

- Tous les ventilateurs sont branchés sur le secteur (courant électrique). Une batterie de secours s'enclenche immédiatement en cas de coupure de courant.
- Les personnes ventilées plus de 16 heures par jour ont un second ventilateur réglé sur les mêmes paramètres que le premier.

## Les alarmes

- L'alarme de secteur et de batterie signale que la machine passe en mode "batterie de secours". Pour les personnes sans autonomie respiratoire, elle indique qu'il faut brancher le second ventilateur.
- L'alarme haute pression indique un obstacle à la circulation de l'air dans les poumons (encombrement bronchique...).
- L'alarme basse pression signale que l'air s'évacue du circuit sans atteindre les poumons : débranchement du tuyau reliant le ventilateur à la personne, fuite dans le circuit, fuite importante au niveau du masque : par exemple, pendant le sommeil, un mouvement peut déplacer le masque et entraîner le déclenchement de l'alarme.

## Le circuit de ventilation

Il existe 2 types de circuits :

- **circuit simple** : c'est le même tuyau qui achemine l'air inspiré et évacue l'air expiré, soit par une valve expiratoire sur le circuit, soit au niveau du masque par une fuite calibrée.
- **circuit double** : il y a un tuyau pour l'air inspiré et un autre pour l'air expiré.

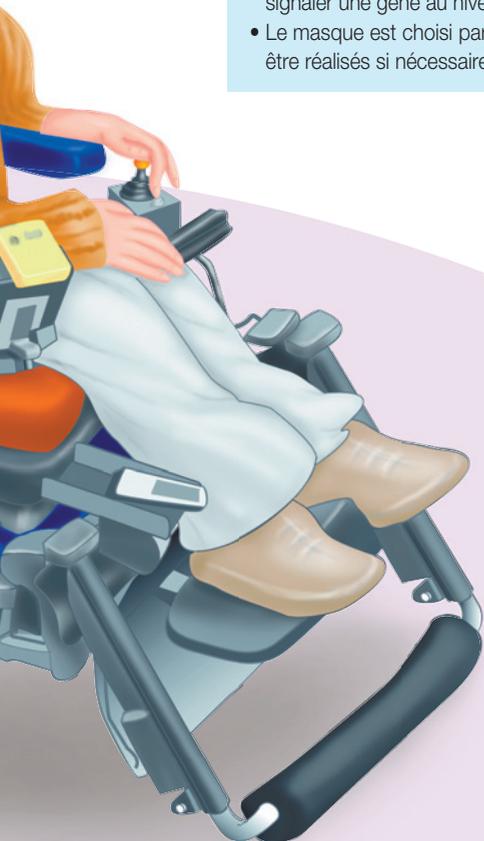
Le circuit ne doit pas être trop long ni comporter trop de raccords pour ne pas risquer l'arrachage de tuyaux lors des mouvements ou déplacements.



## L'interface : masque, pipette, embouts nasaires

L'interface relie la personne au ventilateur.

- On utilise couramment le masque nasal, mais on peut proposer aussi un masque bucco-nasal (facial), des embouts nasaires ou une pipette buccale.
- Une même personne peut utiliser alternativement deux interfaces : par exemple, le masque la nuit et la pipette buccale le jour. La pipette buccale est adaptée si la personne peut la garder en bouche, des systèmes de fixation pouvant y contribuer (sinon, la ventilation sera de mauvaise qualité).
- L'interface doit être bien adaptée : bonne étanchéité (peu de fuites d'air) et peu d'appuis qui risquent de blesser le visage ou la bouche. On peut tester plusieurs interfaces : il faut toujours signaler une gêne au niveau de celle-ci.
- Le masque est choisi parmi l'offre de produits industriels ; des masques sur mesure peuvent être réalisés si nécessaire.



## Les fuites d'air lors de la ventilation

Lorsqu'une quantité d'air envoyé dans le circuit de ventilation n'atteint pas les poumons, on parle de fuites non intentionnelles. Dues à une mauvaise étanchéité du masque ou à une perte d'air par la bouche (dans ce cas, ça fait du bruit), elles doivent être contrôlées sinon elles nuisent à la qualité de la ventilation (c'est la limite de la VNI). Cependant, elles sont parfois utiles pour mieux régler la ventilation : on parle alors de fuites intentionnelles.

## Installation sur le fauteuil

- Le bloc ventilateur à l'arrière ne doit pas déséquilibrer le fauteuil et permettre son inclinaison sans qu'il ne bascule à l'arrière.
- Les ventilateurs actuels sont plus petits, moins lourds, silencieux, tout aussi efficaces, et peuvent se glisser dans une sacoche adaptée.
- Le ventilateur ne doit pas trop dépasser de la structure du fauteuil.
- Les boutons ou cadrans de réglage doivent être accessibles.
- Les tuyaux doivent être fixés sur des gouttières liées au fauteuil : cela limite les risques d'arrachage lors des déplacements.

## Entretien du matériel

- Le masque se nettoie à l'eau et au savon au moins une fois par semaine ou plus en cas de lésions sur le visage (ne pas utiliser de produits désinfectants).
- Le harnais de fixation se nettoie selon les besoins.
- Nettoyer les tuyaux du circuit de ventilation une à deux fois par mois.  
Lors des visites d'entretien, le technicien prestataire change les filtres, nettoie le circuit de ventilation et s'assure que l'appareil fonctionne bien.

## Prise en charge du matériel par l'assurance maladie

Le matériel nécessaire à la VNI est commandé par le service hospitalier où la ventilation est mise en place, auprès de l'association prestataire dont dépend la personne. Les prestataires sont des organismes d'aides aux insuffisants respiratoires organisés en réseau dans toute la France. Le matériel nécessaire à la VNI est pris en charge à 100% par la Caisse d'assurance maladie, ainsi que les prestations liées à la VNI, assurées par le prestataire : maintenance technique du matériel, interventions en cas de problème, visites régulières et éducation à la ventilation de la personne à domicile, lien avec le médecin de l'hôpital, gestion du dossier administratif. Le prestataire se charge des démarches auprès de la Caisse d'assurance maladie. La période de prise en charge initiale d'un an est renouvelée par prescription médicale lors de la visite annuelle de suivi médical à l'hôpital.

<http://www.afm-telethon.fr>

**Repères Savoir & Comprendre, AFM :**

- Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires, 2010
- Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires, 2009
- Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires, 2009
- Les aides humaines à domicile, 2008
- Le ballon insufflateur manuel : une ventilation de secours, 2007
- Trachéotomie et maladies neuromusculaires, 2007

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont apporté leur témoignage pour enrichir ce dossier, ainsi que toutes celles qui ont participé à son élaboration.



**Association reconnue d'utilité publique**  
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex  
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16  
Siège social : AFM - Institut de Myologie  
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13  
[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)