



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDER
LES BONNES PRATIQUES

RECOMMANDATION

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 Laëtitia 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	Argumentaire scientifique

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

Préambule	7
1. Indications de la trachéotomie	11
1.1. Indications en dehors d'une insuffisance respiratoire aiguë	11
1.2. Indications non programmées (insuffisance respiratoire aiguë)	13
2. Contre-indications de la trachéotomie	14
2.1. Contre-indications absolues	14
2.2. Contre-indications relatives	14
3. Réalisation de la trachéotomie	15
3.1. Trachéotomie programmée	15
3.2. Trachéotomie non programmée	15
3.3. Technique de la trachéotomie chirurgicale	15
4. Suivi post-trachéotomie et prévention des complications	17
4.1. Suivi initial en réanimation	17
4.1.1. Identification et gestion des complications précoces	17
4.1.2. Identification et gestion des complications tardives	19
4.2. En unité de surveillance continue ou structure équivalente	19
4.2.1. La réhabilitation de la phonation	20
4.2.2. La dysphagie	22
4.2.3. La rééducation de la dysphagie	23
4.3. Prévention des complications par les soins infirmiers tout au long du suivi du patient en milieu hospitalier	23
4.3.1. Le changement de canule	23
4.3.2. Les soins locaux	24
4.3.3. Les soins des fosses nasales et oropharyngés	24
4.3.4. Les aspirations endo-trachéales	24
4.3.5. Humidification	24
4.4. Prévention des complications par les soins tout au long du suivi du patient au domicile	25
4.5. Le désencombrement en complément de l'aspiration à effectuer à l'hôpital et au domicile	25
5. Éducation du patient et formation des aidants avant la sortie de l'hôpital	27
6. Passage en lieu de vie	28
7. Perspectives	30
Table des annexes	31
Participants	37
Abréviations et acronymes	39

Messages clés

Les recommandations suivantes ont été considérées comme étant celles à mettre en œuvre prioritairement pour améliorer la qualité des soins délivrés aux patients au moment de la publication de la recommandation de bonne pratique.

- Il est recommandé d'envisager la trachéotomie qu'après échec de la ventilation non invasive (VNI) et des techniques d'assistance à la toux. Elle nécessite un consentement écrit du patient, de sa personne de confiance ou de son tuteur légal, après information éclairée, et à la suite d'une réunion de concertation pluridisciplinaire sur cette question.
- Excepté en situation d'urgence, il est recommandé que la trachéotomie soit exclusivement chirurgicale et réalisée par un opérateur qui en a l'expertise, ce dernier pouvant être chirurgien ou réanimateur.
- Le suivi post-chirurgical de la trachéotomie doit être réalisé en réanimation jusqu'au premier changement de canule.
- Tout saignement post-chirurgical précoce nécessite une évaluation immédiate par un professionnel compétent et au plus vite par l'opérateur.
- Après le premier changement de canule, un passage en unité de surveillance continue ou structure équivalente peut être envisagé et une réhabilitation de la déglutition et de la phonation est nécessaire.
- En situation d'encombrement, des techniques de drainage bronchique sont recommandées en complément de l'aspiration trachéale. Elles sont préalablement systématiquement testées et optimisées à l'hôpital.
- L'éducation du patient et la formation des aidants aux gestes quotidiens et aux conduites à tenir face à certaines situations d'urgence doivent être effectuées avant la sortie de l'hôpital.
- Les canules doivent être changées au minimum tous les 28 jours.

Préambule

Saisine

L'Association française contre les myopathies-Téléthon (AFM-Téléthon), association de patients et d'usagers agréée au niveau national, a saisi la HAS pour la réalisation d'un travail relatif à la place de la trachéotomie dans la prise en charge de la dépendance ventilatoire des maladies neuromusculaires.

La Société de pneumologie de langue française (SPLF), la Société de réanimation de langue française (SRLF), la Filière nationale de santé des maladies neuromusculaires (FILNEMUS) (qui regroupe l'ensemble des acteurs de la filière de soin dédiée aux pathologies neuromusculaires) et l'Association nationale pour les traitements à domicile, les innovations et la recherche (ANTADIR) (qui représente la majorité des services d'aide pour le retour à domicile à but non lucratif) soutiennent la demande d'inscription au programme de travail de la HAS.

La demande a été inscrite au programme de travail de la HAS.

Le but est d'harmoniser les pratiques et améliorer la prise en charge de patients atteints de maladies neuromusculaires ventilés.

Contexte d'élaboration

La terminologie « maladies neuromusculaires » désigne les maladies qui affectent le muscle ou son innervation (atteinte de l'unité motrice) pouvant se manifester à tout âge de la vie, de manière transitoire ou permanente, et évoluer plus ou moins rapidement.

Il existe plus de 200 maladies neuromusculaires différentes (parmi lesquelles les dystrophies musculaires, neuropathies périphériques, neuropathies dysimmunitaires, amyotrophies spinales, myasthénies, myosites, scléroses latérales amyotrophiques) ayant diverses causes et conséquences. D'origine génétique pour la plupart, elles peuvent aussi être d'origines immunitaire, inflammatoire, endocrinienne, médicamenteuse, infectieuse, etc. Chacune de ces maladies est peu fréquente et donc considérée comme « maladie rare ». Cependant, toutes maladies neuromusculaires confondues, plusieurs dizaines de milliers de personnes en sont atteintes en France.

Dans certaines maladies, les muscles respiratoires sont atteints. La capacité respiratoire et la toux sont diminuées, d'où un encombrement bronchique et un risque d'infection pulmonaire. Les troubles de la déglutition liés à la dysfonction des muscles des voies aériennes supérieures constituent un facteur de risque supplémentaire de l'encombrement respiratoire et de l'infection pulmonaire.

L'évolution des connaissances des maladies neuromusculaires et de la prise en charge des patients qui en sont atteints a induit de réelles améliorations tant de l'espérance de vie que de la qualité de vie de ces patients.

La kinésithérapie respiratoire vise à prévenir l'encombrement et aide à maintenir les capacités musculaires. En cas d'encombrement, des techniques spécifiques sont mises en place, au besoin mécaniquement aidées. Et en cas d'insuffisance ventilatoire, une assistance respiratoire peut être nécessaire.

Initialement toute ventilation mécanique par pression positive était proposée par trachéotomie (ventilation invasive). Dans les années 1980, la ventilation nocturne a été proposée par masque nasal (ventilation non invasive), réservant la trachéotomie aux patients sans autonomie respiratoire et donc également ventilés durant la journée. Mais depuis quelques années, une alternative est utilisée par certaines équipes nationales et internationales qui ont choisi de proposer aux patients atteints de maladies neuromusculaires une ventilation continue par voie non invasive, en complétant la ventilation

non invasive nocturne par une ventilation mécanique diurne par pièce buccale ou masque narinaire lorsque la pièce buccale ne peut pas être tenue par le patient, permettant ainsi une assistance ventilatoire du patient 24 h/24. L'utilisation de cette pièce buccale permet une plus grande liberté que le masque pour lire, parler, manger, boire et prévient la survenue de lésions cutanées dues aux points d'appui du masque en limitant son utilisation à la nuit seulement. De même, les canules narinaires permettent généralement une meilleure vision que le masque et évitent les lésions cutanées. L'alternance entre ces deux interfaces est possible.

La dépendance ventilatoire mais également une dysfonction des muscles des voies aériennes supérieures peuvent entraîner des difficultés de déglutition et d'alimentation, et ainsi aggraver l'insuffisance respiratoire. De même, une toux inefficace facilite l'encombrement bronchique qui peut entraîner à son tour des épisodes de décompensation respiratoire aiguë. La gastrostomie et les techniques d'aide à la toux peuvent être des réponses efficaces à ces difficultés. Ces techniques permettent de réduire encore le recours à la trachéotomie qui pourrait être réservée aux échecs de la ventilation non invasive et aux patients et familles qui jugent les contraintes de la ventilation non invasive trop lourdes, tout en sachant que la trachéotomie expose aussi à d'autres contraintes.

Les préférences du patient et sa qualité de vie doivent impérativement être prises en compte.

Pour mieux comprendre les besoins des patients, l'AFM-Téléthon a diligenté une enquête en 2014 sur 445 patients atteints de myopathie de Duchenne dont 30 % étaient sous ventilation non invasive et 17 % sous ventilation invasive (trachéotomie). La trachéotomie avait été programmée dans plus de 50 % des cas, 79 % des patients ont noté un changement dans leur vie sociale, dont 56 % l'ont considéré positivement et 39 % négativement.

Épidémiologie

Les données épidémiologiques étant quasiment inexistantes, il n'est pas possible d'évaluer avec précision le nombre de personnes atteintes de maladies neuromusculaires, et parmi elles, la part nécessitant une prise en charge ventilatoire non invasive ou invasive.

En France, le nombre de patients atteints de maladies neuromusculaires bénéficiaires d'une prise en charge au titre d'une affection de longue durée (ALD) est de 40 000 environ.

Enjeux

Bien que cette thématique concerne une population relativement peu importante, il s'agit de patients lourdement touchés par la maladie dont la prise en charge est conséquente et consommatrice de soins. La trachéotomie alourdit les coûts de prise en charge et limite le nombre de centres d'accueil d'aval pour ces patients. 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.

Objectifs

Il s'agit de répondre aux enjeux exposés ci-dessus. Pour cela, les recommandations destinées aux professionnels concernés ont pour objectifs d'aider la prise de décision dans le choix des soins, d'améliorer et d'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.

Champ

- Patients ou usagers concernés par le thème

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.

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.

Toutes les catégories d'âge sont concernées à l'exception du nouveau-né (< 28 jours).

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.

- Professionnels concernés par le thème

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.

Définitions

Ventilation non invasive

La ventilation non invasive (VNI) regroupe l'ensemble des techniques d'assistance ventilatoire prenant en charge tout ou partie du travail respiratoire en l'absence de dispositif endo-trachéal afin d'assurer une ventilation alvéolaire satisfaisante.

La VNI nécessite un respirateur de domicile et un ou des modes ventilatoires adéquats, ainsi que des interfaces adaptées au patient (morphologie, contrôle des fuites, etc.) et aux conditions nuit et jour, permettant ce qui suit :

- un contrôle de l'hypoventilation diurne et nocturne appréciée par :
 - une absence de symptôme,
 - une normalisation de la capnie matin et soir mesurée par les gaz du sang,
 - une normalisation de la saturation pulsée en Oxygène (SpO₂) et de la pression transcutanée en CO₂ (PTcCO₂) nocturne ;
- une bonne tolérance qui se traduit par :
 - une absence de lésion cutanée,
 - une absence de dilatation gastrique ou d'irritation oculaire liée aux fuites,
 - une acceptation du patient ;
- une minimisation des complications, telle qu'une déformation faciale liée à l'interface ;
- une bonne observance au traitement évaluée sur les données du respirateur ;
- une reprise de croissance chez l'enfant et l'amélioration de l'état nutritionnel chez l'adulte.

Ventilation invasive

La ventilation invasive utilise une interface endo-trachéale qui peut être une sonde d'intubation ou une canule de trachéotomie. Seule la ventilation invasive par canule de trachéotomie est utilisable à domicile.

Trachéotomie et trachéostomie

La trachéotomie fait référence à l'ouverture chirurgicale ou percutanée de la paroi antérieure de la trachée (adaptation possible d'une valve de phonation), alors qu'une trachéostomie implique la création d'une ouverture similaire, suivie de la fixation définitive de la trachée à la peau du cou (utilisée au cours d'une laryngectomie totale). Les deux termes sont souvent utilisés sans distinction dans la littérature anglo-saxonne.

La trachéotomie chirurgicale implique la dissection des tissus pré-trachéaux et l'insertion d'une canule de trachéotomie tout en visualisant directement la trachée. Elle est effectuée préférentiellement au bloc opératoire ou au chevet du patient en unité de soins intensifs (USI).

La trachéotomie percutanée est non chirurgicale par introduction progressive d'un guide et de mandrins en utilisant la technique dite de Seldinger.

1. Indications de la trachéotomie

1.1. Indications en dehors d'une insuffisance respiratoire aiguë

La trachéotomie ne peut être envisagée qu'en cas de consentement du patient, de sa personne de confiance ou de son tuteur légal, après information éclairée sur les avantages et inconvénients des techniques invasives et non invasives d'assistance ventilatoire.

La trachéotomie n'est jamais proposée en première intention en dehors d'une demande expresse du patient d'accéder à la trachéotomie (accord d'experts).

Ainsi, il est recommandé d'envisager la trachéotomie après échec de la ventilation non invasive (VNI) et des techniques d'assistance à la toux.

Ces échecs peuvent être liés aux situations suivantes (accord d'experts).

- Impossibilité de mise en place de la VNI (non réalisable en pratique) :
 - refus du patient d'adhérer à la ventilation non invasive ;
 - intolérance de la VNI (telle qu'une fuite incontrôlable autour de l'interface ou une claustrophobie) ;
 - troubles comportementaux et cognitifs ;
 - échec du sevrage de la ventilation invasive menée dans un centre de référence ou de compétence neuromusculaire.

- Inefficacité de la VNI après sa mise en place :
 - hypercapnie diurne ($\text{PaCO}_2 > 44$ mmHg) persistante (deux bilans consécutifs en état stable) et symptomatique malgré une VNI optimisée et bien conduite (telle que définie supra et d'une durée quotidienne supérieure ou égale à 20 heures) ;
 - troubles associés (troubles nutritionnels persistants [perte de poids ou stagnation pondérale chez l'enfant] malgré la gastrostomie, reflux gastro-œsophagien avec inhalation, dysfonction bulbaire sévère) ;
 - causes anatomiques et fonctionnelles (impossibilité de trouver une interface adaptée et/ou anomalie morphologique faciale) ;
 - décompensations respiratoires aiguës répétées, malgré l'utilisation associée à la VNI de techniques d'assistance à la toux, nécessitant des hospitalisations non programmées,
 - inefficacité du désencombrement bronchique.

Modalités - Programmation

En dehors des situations d'urgence, il est recommandé que les indications de la trachéotomie soient discutées et validées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) (accord d'experts) (cf. composition des réunions de concertation pluridisciplinaire en annexe 3).

Cas spécifiques pouvant faire discuter l'indication

Indication de trachéotomie transitoire en péri-opératoire (particulièrement lorsque le geste chirurgical provoque une diminution des capacités respiratoires en post-opératoire immédiat, dont la récupération

se fait progressivement sur une durée prolongée comme, à titre d'exemple, pour l'arthrodèse rachidienne) (accord d'experts).

Neuromyopathies infantiles précoces et d'emblée sévères

Profil évolutif

Les neuromyopathies infantiles précoces et d'emblée sévères peuvent être regroupées en trois profils évolutifs :

- pathologies progressives (exemple : amyotrophie spinale de type I) ;
- pathologies stables ou avec amélioration progressive (exemples : dystrophies musculaires congénitales, myopathies structurelles) ;
- pathologies avec possibilité rapide d'une autonomie respiratoire (exemple : syndrome myasthénique congénital).

Le choix de la prise en charge respiratoire (VNI ou trachéotomie) est fonction du profil évolutif de la pathologie et de l'atteinte respiratoire (grade B) et/ou bulbaire. Ce choix est établi en RCP rattachée à un centre de référence ou de compétence neuromusculaire (accord d'experts).

Chez le nourrisson (âgé de plus de 28 jours et de moins de 3 ans), la trachéotomie est à envisager lorsque les besoins en VNI dépassent les 16 heures par 24 heures (pour les pathologies progressives et/ou stables et en dehors de tout épisode aigu surajouté augmentant les besoins en VNI) (accord d'experts).

Limites de la VNI

Il est recommandé de discuter l'indication d'une trachéotomie au cas par cas pour les raisons évidentes suivantes (accord d'experts).

Chez le nourrisson, la VNI est actuellement limitée par le choix de l'interface. En effet, la ventilation par pièce buccale n'est pas possible chez le nourrisson et le jeune enfant jusqu'à environ 8 ans. Les techniques de désencombrement sont également plus limitées chez le nourrisson du fait de l'absence de possibilité de coopération active.

L'utilisation prolongée de la VNI (durée de port journalier et durée totale de VNI en mois ou années) entrave la croissance faciale physiologique. La VNI peut ainsi être associée à une déformation maxillo-faciale délétère. En effet, la VNI au long cours peut engendrer une hypoplasie de l'étage moyen de la face avec une rétromaxillie pouvant être responsable à elle seule :

- ➔ d'un syndrome obstructif des voies aériennes supérieures ;
- ➔ d'un trouble de l'articulé dentaire compromettant la mastication, la déglutition et la phonation ;
- ➔ d'un préjudice esthétique.

Les masques narinaires actuels (moins déformateur au niveau facial) peuvent être discutés au cas par cas à partir de l'âge de 6 ans.

Chez le nourrisson et le jeune enfant, le bénéfice de la VNI est contrebalancé par l'impact négatif sur le développement cognitif, psychomoteur, ainsi que sur la socialisation lorsque la durée de la VNI dépasse le temps de sommeil physiologique de l'enfant (sommeil de nuit et de sieste) (avis d'experts).

1.2. Indications non programmées (insuffisance respiratoire aiguë)

Il est recommandé d'identifier les patients à risque comme « patients remarquables » avec un dossier de liaison d'urgence (DLU) à jour comprenant leurs directives anticipées (accord d'experts) (cf. annexe 4).

Une trachéotomie est réalisée de manière non programmée, c'est-à-dire en urgence, lorsqu'il existe une détresse respiratoire qui engage le pronostic vital et que l'intubation trachéale est impossible ou contre-indiquée (exemples : obstacles anatomiques, morphologiques, arthrodèses [rigidité cervicale]). Le médecin doit s'enquérir de l'existence de directives anticipées sur le refus potentiel de la trachéotomie, tout en sachant qu'il peut refuser de les appliquer en cas d'urgence vitale, le temps d'évaluer la situation, ou lorsqu'elles lui apparaissent inappropriées ou non conformes à la situation médicale (article L1111-11 du code de la santé publique modifié par loi n° 2016-87 du 2 février 2016 - art. 8).

2. Contre-indications de la trachéotomie

Il est recommandé que les contre-indications soient discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire (accord d'experts).

2.1. Contre-indications absolues

- refus du patient majeur et capable, exprimé ou non par des directives anticipées ;
- refus du représentant légal ;
- obstacles anatomiques sans alternative thérapeutique (exemples : tumeurs, problème vasculaire) (accord d'experts).

2.2. Contre-indications relatives

Il est recommandé de prendre en compte également les contre-indications relatives suivantes (accord d'experts) :

- absence de possibilité d'accueil ou de projet de vie ;
- pathologies neuromusculaires infantiles rapidement évolutives sans perspective d'amélioration telles que les SMA de type 1 réfractaires aux nouvelles biothérapies ;
- comorbidités engageant le pronostic vital à court terme (exemple : cardiopathie sévère).

3. Réalisation de la trachéotomie

3.1. Trachéotomie programmée

Il est recommandé que la trachéotomie soit programmée et réalisée en concertation avec un centre de référence ou de compétence neuromusculaire (accord d'experts).

Il est recommandé que la trachéotomie, chez les patients atteints de maladies neuromusculaires, soit exclusivement chirurgicale et réalisée par un opérateur qui en a l'expertise, ce dernier pouvant être chirurgien ou réanimateur (accord d'experts).

Si la trachéotomie est réalisée par un réanimateur, un chirurgien doit être disponible et présent sur site en lien avec un centre de référence ou de compétence neuromusculaire (accord d'experts).

Le consentement éclairé du patient doit être obtenu en amont de la réunion de concertation pluridisciplinaire et après un délai de réflexion compatible avec la prise en charge.

Préalablement à la trachéotomie, une consultation d'anesthésie doit être réalisée.

Un angio-scanner cervico-thoracique permettant le diagnostic de trachéo-bronchomalacie, ainsi qu'une modélisation personnalisée de la trachée et de ses rapports avec la thyroïde et les vaisseaux sont recommandés chez l'adulte (accord d'experts). Cet examen sera également très utile pour le choix de la canule.

La concertation pluridisciplinaire définira ensuite (accord d'experts) :

- si la trachéotomie doit être précédée par d'autres examens complémentaires (échographie cervicale, fibroscopie souple trachéale/endoscopie selon les pathologies) ;
- si la trachéotomie peut être réalisée par un réanimateur au lit du patient, ou si elle doit être réalisée au bloc opératoire par un chirurgien ;
- si la trachéotomie doit être réalisée sous anesthésie générale et après intubation, ou si elle peut être réalisée sous VNI et anesthésie locale.

3.2. Trachéotomie non programmée

En situation d'extrême urgence, si le patient ne peut être intubé, la trachéotomie peut être réalisée par voie percutanée ou chirurgicale selon l'expertise de l'opérateur et les conditions locales (accord d'experts).

3.3. Technique de la trachéotomie chirurgicale

Le choix de la canule dépend du résultat de l'examen clinique, et le cas échéant, de l'examen d'imagerie (accord d'experts).

Chez l'adulte, il est recommandé que la première canule soit de préférence une canule à ballonnet basse pression (accord d'experts).

C'est une procédure courante, dont la technique est parfaitement décrite dans les différents traités, pouvant être réalisée au bloc opératoire ou au lit du patient en réanimation : patient installé en décubitus dorsal, cou en extension (billot sous les épaules).

La voie d'abord consiste à réaliser une incision transversale dont la taille doit être adaptée à l'âge et au gabarit du patient (3 à 4 cm chez l'adulte, 1 cm sous le cricoïde ou 2 cm au-dessus de la fourchette sternale), puis à procéder à l'ouverture verticale de la ligne blanche entre les muscles sous-hyoïdiens alors que l'isthme thyroïdien peut être rétracté vers le haut, si nécessaire, ou sectionné.

S'agissant de l'ouverture trachéale, l'incision peut être réalisée horizontalement entre deux anneaux (le plus souvent entre le deuxième et le troisième anneau) ou verticalement chez l'adulte. Un fil de type monofilament est immédiatement mis en place sur chaque berge trachéale afin de faciliter l'introduction de la canule lors de la création de la trachéotomie, puis à distance lors des recanulations. Ces fils sont noués sur eux-mêmes et collés avec du ruban adhésif sur le torse en identifiant la latéralité correspondante de chaque fil. Ils sont retirés au moment du premier changement de canule, habituellement après une semaine (accord d'experts).

Il est recommandé de remonter la sonde d'intubation juste au-dessus du niveau de l'incision trachéale sans extuber, puis d'insérer une canule de trachéotomie d'une taille adaptée au diamètre interne de la trachée (équivalence avec la sonde d'intubation) (accord d'experts).

Il est recommandé que l'extrémité distale de la canule s'arrête idéalement deux à trois anneaux au-dessus de la carène pour limiter l'irritation carénaire (accord d'experts).

Il est recommandé que la canule soit maintenue par une attache (de préférence un cordon) en s'assurant que le nœud est effectué alors que le patient est assis, tête maintenue, afin d'apprécier au plus juste le périmètre cervical (accord d'experts). Afin de s'assurer que le lien n'est pas trop serré, un doigt doit pouvoir passer sous le cordon. La canule ne doit pas être suturée à la peau pour éviter tout risque de méconnaître une décanulation accidentelle.

Il est recommandé de vérifier la position de la canule par radiographie et/ou fibroscopie (accord d'experts).

Il est recommandé que le patient reste en réanimation jusqu'au premier changement de canule (accord d'experts).

En cas de risque élevé de décanulation ou de difficulté de recanulation, il peut être envisagé de suturer les bords cartilagineux à la peau et de réaliser ainsi un trachéostome.

Les particularités pédiatriques sont à souligner. Une incision médiane verticale des deuxième, troisième et quatrième anneaux trachéaux est recommandée, plutôt qu'une incision horizontale entre deux anneaux. Mais avec cette technique la désinsertion laryngo-trachéale peut être à craindre chez un très jeune enfant de faible poids. La partie antérieure de l'arc trachéal n'est pas réséquée chez l'enfant (accord d'experts).

Les canules de taille néonatale sont habituellement plus courtes. Le risque de décanulation est plus important. Il est donc recommandé de privilégier les canules pédiatriques quand la longueur du cou le permet (accord d'experts).

4. Suivi post-trachéotomie et prévention des complications

4.1. Suivi initial en réanimation

S'agissant du suivi initial en réanimation, il est recommandé ce qui suit (accord d'experts) :

- surveiller la pression du ballonnet de la canule au moins toutes les 8 heures et la maintenir à la pression minimale permettant d'éviter les fuites sans jamais dépasser 25 mmHg ;
- effectuer systématiquement un examen local par l'opérateur à 48 heures post-opératoires et à tout moment en cas de saignement ou autre anomalie ;
- réaliser le premier changement de canule en réanimation par un médecin habilité à le faire (au plus tard à J10) (la deuxième canule peut être une sonde avec ou sans ballonnet selon la tolérance d'une ventilation à fuite [ballonnet dégonflé] avec la première canule) ;
- retirer les fils de rappel après le premier changement de canule ;
- être particulièrement vigilant à ne pas déplacer la canule de trachéotomie lors de l'installation du patient, de sa mobilisation, et lors des techniques de désencombrement ;
- pour toute mobilisation, dédier une personne au maintien du positionnement de la canule ;
- lever le patient au fauteuil dès que l'examen local de l'opérateur l'autorise ;
- si le patient est ventilé, bien centrer les tuyaux pour éviter toute traction sur la canule ;
- effectuer systématiquement une surveillance particulière de la déglutition, notamment des liquides, pour vérifier l'absence de signes de « fausse route » ;
- en l'absence de trouble de la déglutition, reprendre l'alimentation orale après l'examen local fait à 48 heures ;
- surveiller la présence d'un encombrement, et effectuer un désencombrement bronchique si besoin à l'aide de techniques manuelles ou instrumentales, dès que l'examen local de l'opérateur l'autorise.

Cas spécifiques de l'enfant et du patient agité

Le risque majeur est celui de la décanulation et de ses conséquences asphyxiques.

Il est donc recommandé de mettre en place systématiquement une contention physique efficace comprenant des attaches poignets (chez le nourrisson, des manchettes de contention sur mesure peuvent remplacer les attaches poignets) (accord d'experts).

Si le patient est ventilé, il est recommandé de placer les tuyaux à distance des mains et des pieds pour éviter toute traction sur la canule (accord d'experts).

Chez l'enfant, jusqu'au premier changement de canule, l'installation privilégie :

- ➔ les mesures de contention (harnais et manchettes) ;
- ➔ la toilette au lit (pas de bain).

L'installation de l'enfant en transat, même attaché, doit être évitée.

4.1.1. Identification et gestion des complications précoces

Les complications précoces surviennent en général avant le premier changement de canule.

Complications hémorragiques

- par saignement au niveau de l'isthme thyroïdien, en particulier en cas d'abord transisthmique, ou des vaisseaux cervicaux latéraux à la trachéotomie ;
- par érosion de la trachée, puis du tronc artériel brachio-céphalique, par le bec de la canule ou en regard du ballonnet de la sonde, ou érosion directe par la face inférieure de la canule avant qu'elle ne pénètre la trachée.

Tout saignement nécessite une évaluation immédiate par un professionnel compétent, et au plus vite par l'opérateur (accord d'experts).

Le saignement minime de l'orifice de trachéotomie peut être contrôlé par compression simple (accord d'experts).

Un saignement important nécessite une réintervention urgente (plaie du tronc artériel brachio-céphalique [TABC], de l'artère thyroïdienne inférieure, du tronc veineux innominé [TVI], etc.) (accord d'experts).

Complications infectieuses de la plaie chirurgicale

Il s'agit d'une infection locale vraie nécessitant un traitement local ou général selon les recommandations en vigueur. Aucune antibiothérapie prophylactique n'est recommandée (accord d'experts).

Obstruction de la canule par saignement ou par sécrétions épaisses

Les mesures préventives passent par l'humidification systématique de l'air inspiré et, lorsqu'elles sont nécessaires, par des aspirations limitées à la longueur de la canule (accord d'experts).

En cas d'obstruction, il convient de changer la canule sans délai.

Décanulation et déplacement précoce

La canule doit être repositionnée avec précaution sans forcer pour éviter les risques de faux chenal. En cas d'échec, une intubation temporaire par voie haute doit être réalisée en urgence (accord d'experts).

En cas d'oblitération de l'extrémité de la canule de trachéotomie par son déplacement dans les tissus avoisinants (faux chenal) ou d'extrémité distale butant contre la paroi trachéale, confirmée par une fibroscopie qui recherche également un granulome, un repositionnement ou un changement de canule est le plus souvent nécessaire (accord d'experts).

Emphysème sous-cutané ou extensif

- dû à une suture cutanée trop étanche ;
- dû à la ventilation en pression positive ou à la toux avec fuites d'air ne s'évacuant pas en raison d'une suture cervicale très étanche ;
- dû à une fausse route de la canule.

La prévention consiste en une suture cutanée qui ne soit pas trop étanche autour de la canule (accord d'experts).

L'imagerie thoracique permet d'éliminer un pneumothorax et un pneumomédiastin (accord d'experts).

4.1.2. Identification et gestion des complications tardives

- problèmes de déglutition et d'encombrement bronchique (cf. ci-dessous) ;
- lésions trachéales : les choix de la technique chirurgicale et de la canule (cf. ci-dessus) peuvent prévenir certaines de ces complications (grade B) ;
- nécrose trachéale : intubation trachéale suivie de débridement des tissus (grade B). La prise en charge dépend de la localisation de la zone de nécrose et de son extension, et lorsque cela est possible, le ballonnet de la sonde doit être mis en place en dessous de la zone de nécrose.

Il est recommandé de privilégier l'utilisation de canule sans ballonnet ou de poursuivre le monitoring de la pression du ballonnet (accord d'experts).

- Trachéomalacie : adaptation de la longueur de la canule (grade B).
- Sténose trachéale par ischémie post-dévascularisation et érosion mécanique : cause par excès de gonflement du ballonnet, angulation de la canule. Il est recommandé de vérifier la pression de celui-ci pour limiter l'ischémie cartilagineuse et de discuter l'indication d'un geste endoscopique de dilatation (grade B).
- Fistule trachéo/TABC (due au contact direct entre la canule et le TABC en raison d'une trachéotomie trop basse, un ballonnet trop gonflé, un excès de mouvement de la tête ou de la canule) suspectée par une hémoptysie quelle qu'en soit l'abondance qui doit mener à un traitement chirurgical urgent (grade B).
- Fistule trachéo-œsophagienne liée le plus souvent à l'érosion de la membraneuse trachéale par le ballonnet de la canule, mais aussi à une mauvaise angulation de la canule. Cette complication est davantage observée en présence d'une sonde gastrique. Elle nécessite le plus souvent le dégonflage du ballonnet ou l'utilisation d'une canule sans ballonnet (grade B) et le retrait de la sonde œsophagienne. Une cure chirurgicale doit être systématiquement discutée selon la balance bénéfico-risque dès le diagnostic effectué, et aussi rediscutée selon l'évolution en cas d'abstention chirurgicale initiale (depuis le lambeau interposition seul à la résection anastomose avec lambeau interposé...).
- Formation de granulomes : l'aspiration dans la canule de trachéotomie ne doit pas se faire au-delà de la longueur de la canule pour limiter l'irritation de la muqueuse trachéale et la formation de granulomes. Afin de limiter ce risque, il est recommandé d'adapter la longueur de la sonde d'aspiration sur un modèle de canule de trachéotomie (grade B).

4.2. En unité de surveillance continue ou structure équivalente

Les surveillances des constantes vitales peuvent rester nécessaires, puis peuvent progressivement être allégées et arrêtées selon l'évolution du patient (accord d'experts).

Le matériel de changement de canule d'urgence doit comprendre une canule de rechange de diamètre identique et une canule de diamètre inférieur, une sonde d'intubation, une pince Laborde (3 branches), un laryngoscope et un ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle (BAVU) (accord d'experts).

Dans certains cas, une canule sur mesure peut être envisagée (accord d'experts).

Si elle n'a pas encore été effectuée en réanimation, l'évaluation de la déglutition doit se faire idéalement par l'ORL ou l'orthophoniste, si possible en position assise, tête droite, ballonnet gonflé,

puis dégonflé, en commençant par la déglutition de salive, suivie d'eau gélifiée ou de yaourt, puis de liquide gazeux, puis d'eau ou autre liquide coloré pour mieux détecter une éventuelle « fausse route » et des stases.

Si cette évaluation est concluante, des essais d'alimentation peuvent être proposés afin d'adapter les textures des repas si besoin. En cas de difficultés, il est recommandé que soient demandés un bilan orthophonique et un avis ORL (accord d'experts).

Parallèlement à une information et une rééducation orthophonique, il est recommandé d'explorer les techniques d'amélioration de la phonation par des dispositifs médicaux : valve de phonation en ventilation à fuite (exemple : ballonnet dégonflé), et réglage du respirateur (allongement du temps inspiratoire [Ti], mise en place d'une pression expiratoire positive [PEP]) (accord d'experts).

Après ces changements de dispositifs et de réglages des respirateurs, il convient de vérifier le bon contrôle des échanges gazeux diurnes et nocturnes (accord d'experts).

Plusieurs programmes de ventilation avec ou sans fuite selon le nyctémère ou en cas d'exacerbation respiratoire peuvent être définis pour assurer la correction de l'hypoventilation diurne et nocturne (accord d'experts).

4.2.1. La réhabilitation de la phonation

La réhabilitation par la rééducation est indispensable.

Au cours de la ventilation mécanique, la phonation est possible pendant l'inspiration en cas de ventilation à fuite, car une partie du volume insufflé est dirigée vers les voies aériennes supérieures.

Pendant l'expiration, la phonation n'est possible que s'il existe une pression positive dans la trachée.

Le patient doit comprendre les modifications anatomiques et physiologiques de sa phonation. La rééducation orthophonique va permettre :

- d'aider le patient à comprendre et à utiliser les techniques permettant de restituer une pression sous-glottique positive nécessaire à la phonation (accord d'experts) ;
- d'adapter le débit de parole et de coordonner celle-ci aux moments où la pression sous-glottique est positive, ce qui dépend des conditions de ventilation. Ainsi, selon que le patient est ventilé ou non, selon le réglage du respirateur et/ou selon la présence ou non d'une valve de phonation, la pression sous-glottique peut être positive à l'inspiration seulement, à l'expiration seulement ou bien les deux (accord d'experts) ;
- de coordonner la déglutition de la salive avec la parole (accord d'experts).

Une information auprès de l'équipe permet d'expliquer les différentes réhabilitations possibles de la phonation/communication avec la canule. Par exemple, il est important d'expliquer l'intérêt de dégonfler le ballonnet de la canule et d'utiliser une valve de phonation pour permettre et optimiser la communication avec ses proches, ou encore d'expliquer au patient comment synchroniser la parole à la pression sous-glottique positive intermittente générée par le respirateur.

Il est recommandé de mettre en place, en lien avec l'orthophoniste ou l'ergothérapeute, la communication alternative augmentée (CAA) lorsque le patient ne peut communiquer verbalement ou en complément de la communication orale (exemples : tableaux alphabétiques, pictogrammes, lunettes laser, *eye-track*, etc.) (accord d'experts).

Il est recommandé de tout mettre en œuvre pour rétablir une parole spontanée du patient (accord d'experts). Ceci peut être obtenu par des adaptations de la ventilation reposant sur la mise en place,

chez les patients dépendant de la ventilation, d'une ventilation à fuite, c'est-à-dire une ventilation avec une canule de trachéotomie à ballonnet dégonflé ou sans ballonnet. Les fuites obtenues ainsi au cours de la phase inspiratoire du cycle respiratoire permettent au patient de parler sur l'inspiration. Cependant, sans autre adaptation, la parole peut rester de qualité médiocre, le patient étant dépendant de la pressurisation du respirateur, au cours de l'inspiration, pour parler. Au cours de l'expiration, la diminution des pressions au niveau sous-glottique, du fait de l'ouverture du circuit expiratoire du respirateur relié à la canule de trachéotomie, ne permet pas de parler de façon efficace. Le patient peut améliorer sa phonation en augmentant sa fréquence respiratoire, et ainsi raccourcir la durée du temps expiratoire (non propice à la phonation), ce qui impose de prêter attention au niveau de sensibilité de déclenchement du respirateur pour que le patient puisse le déclencher sans toutefois être exposé à des autodéclenchements intempestifs. Afin d'améliorer encore la phonation, deux techniques qui rétablissent la possibilité d'une phonation pendant l'expiration et une indépendance vis-à-vis du respirateur peuvent être envisagées. Ces deux techniques permettent de restituer une pression positive sous-glottique et un flux expiratoire vers les voies aériennes supérieures.

- La première technique est l'utilisation d'une pression expiratoire positive (PEP). Le maintien de cette pression pendant l'expiration peut permettre de maintenir une pression suffisante pour la phonation. Le niveau efficace de PEP est variable selon les patients. Le niveau initial le plus souvent utilisé est de 5 cmH₂O, sans dépasser 10 cmH₂O, mais une augmentation de la PEP peut être nécessaire pour obtenir une phonation de bonne qualité. En cas d'augmentation de la PEP, la sensibilité du trigger du respirateur doit être réévaluée de manière à ce qu'il n'y ait pas d'autodéclenchement. Chez les patients dépendants de la ventilation, un niveau de PEP élevé n'est pas nécessaire pendant la nuit. Ainsi, deux programmes de ventilation distincts, pour la période diurne et pour la période nocturne, peuvent être envisagés.
- La deuxième technique est l'utilisation d'une valve de phonation unidirectionnelle placée sur le circuit du respirateur. Cependant, cette technique impose une expiration complète par les voies aériennes supérieures, ce qui n'est pas possible chez tous les patients, exposant alors à un risque potentiel d'expiration active, d'hyperinsufflation et de barotraumatisme. La tolérance de ce dispositif doit être impérativement vérifiée en milieu médicalisé avant sa prescription à domicile afin de s'assurer de la perméabilité des voies aériennes supérieures.

Si le patient n'est pas totalement dépendant de la ventilation et qu'il peut donc respirer spontanément, l'utilisation d'une occlusion de la trachéotomie peut être envisagée en l'absence de ballonnet gonflé, préférentiellement par valve de phonation unidirectionnelle, plutôt que par un bouchon, placée sur l'orifice de la trachéotomie. Les deux techniques restituent une pression positive sous-glottique expiratoire, et ainsi, redirigent le flux expiratoire vers les voies aériennes supérieures restituant les possibilités de phonation. Le bouchon, s'il est bien toléré, permet l'humidification des gaz inspirés par les voies aériennes supérieures. Cependant, le bouchon impose de réaliser un cycle respiratoire complet *via* les voies naturelles avec des résistances augmentées du fait de la présence de la canule au niveau de la trachée, alors que la valve de phonation permet de conserver les avantages de la trachéotomie à l'inspiration (diminution de l'espace mort et du travail respiratoire), mais au prix d'un assèchement possible des sécrétions et des voies aériennes supérieures.

Chez les patients qui ne peuvent pas être ventilés à ballonnet dégonflé, des canules équipées d'un canal permettant potentiellement de créer un flux d'air sous-glottique pour obtenir une phonation sont disponibles. Cependant, elles étaient initialement conçues pour une aspiration sous-glottique rendant leur efficacité incertaine, et la nécessité d'une source alternative d'air pour alimenter le canal rend leur mise en œuvre à domicile compliquée (accord d'experts).

L'ensemble de ces techniques peut modifier les conditions de la ventilation (augmentation de l'espace mort, augmentation des résistances, assèchement des muqueuses, obstruction de la canule). De plus, elles sont contre-indiquées en cas d'encombrement broncho-pulmonaire et de risque accru de pneumothorax.

Il est donc recommandé que ces différentes techniques et leur tolérance soient testées sous contrôle médical et surveillées avant leur prescription à domicile (accord d'experts).

4.2.2. La dysphagie

Les troubles après intubation et trachéotomie sont essentiellement oropharyngolaryngés : troubles de la sensibilité du pharynx et du larynx, immobilisation du larynx par la canule de trachéotomie, parésies du voile du palais et des cordes vocales, œdème laryngé/ankylose/ulcération, perte du réflexe de déglutition.

Après que l'ORL a exclu un rôle délétère de la canule sur la déglutition, il est recommandé de faire pratiquer un bilan de la déglutition par un orthophoniste afin d'évaluer la mobilité et la sensibilité des structures oropharyngolaryngées (bilan des praxies, de la voix, de la sensibilité buccale, pharyngée et vélaire) (accord d'experts).

Des essais de déglutition sont proposés après avis médical. Sur avis de l'équipe, les essais peuvent se faire :

- ➔ de préférence sous ventilation mécanique qui sera la condition la plus favorable (grade B) ;
- ➔ ballonnet dégonflé (il est important de vérifier dans ce cas l'existence de fausses routes en aspirant au niveau de la canule de trachéotomie dans les suites immédiates de la déglutition) ;
- ➔ ballonnet gonflé (moins de risque de fausse route immédiate).

Il est recommandé, lorsque c'est possible, de faire les essais avec le ballonnet dégonflé pour éviter les contraintes de pression sur la partie supérieure de l'œsophage et permettre l'ascension du larynx lors de la déglutition.

Lors des essais sur ballonnet dégonflé ou en l'absence de ballonnet, l'utilisation de liquides ou semi-liquides colorés rend plus fiable la vérification des fausses routes lors de l'aspiration dans les mêmes conditions que lors de l'examen ORL initial.

Les quantités sont augmentées progressivement, en testant le contenu d'une petite cuillère (5 ml) puis d'une cuillère à soupe (15 ml), et enfin, des gorgées au verre.

Les postures de sécurité, type menton légèrement penché en avant, favorisent le ralentissement du bol alimentaire lors de la propulsion dans le pharyngolarynx, et participent à une meilleure fermeture des voies respiratoires.

Des consignes sont alors émises à la suite des essais et diffusées à l'équipe pour la réalimentation et la réhydratation des patients. Elles sont validées par le médecin.

L'orthophoniste a également un rôle d'information auprès de l'équipe médicale et paramédicale quant aux conséquences de la trachéotomie sur la déglutition. Ces informations sont indispensables préalablement aux consignes qui seront laissées à la suite des essais.

Une auto-évaluation du handicap de la dysphagie peut être proposée au patient afin de préciser l'impact de la dysphagie. Pour cela, il existe des outils (notamment : « *deglutition handicap index* », « Sydney Swallow Questionnaire », dont une version française a été validée).

En cas de suspicion d'inhalation, toute prise orale doit être interrompue, et un examen ORL doit être demandé.

4.2.3. La rééducation de la dysphagie

À l'issue du bilan orthophonique et du bilan ORL, l'orthophoniste, ou à défaut le masseur-kinésithérapeute, intervient pour rééduquer les fonctions oropharyngolaryngées perturbées.

Sont proposés des exercices de mobilité de la sphère orale (langue, lèvres, joues, voile du palais) afin de reprogrammer le temps oral de la déglutition. La sensibilité peut être perturbée par la déviation de l'air. Le goût et l'odorat sont diminués et à stimuler par le rétablissement de la filière respiratoire dans les voies aériennes supérieures en dégonflant le ballonnet ou en utilisant une canule sans ballonnet.

L'étage laryngé est hypomobile du fait de l'implantation de la canule. Le risque de fausses routes est accru. Il convient de compenser le manque d'élévation du larynx par des postures de sécurité (position assise si possible, tête penchée vers l'avant), et un épaississement des textures afin que le bol alimentaire arrive moins vite dans le pharyngolarynx et que les structures de protection des voies respiratoires se ferment. La communication entre l'orthophoniste, le diététicien et l'équipe soignante est importante afin que les contraintes de volume, de texture et de posture définies lors du bilan soient mises en place.

Ces mêmes consignes seront à transmettre lors de la sortie du patient (bilan orthophonique et compte-rendu) afin d'assurer la continuité de la reprise et du suivi de la déglutition.

La présence d'une PEP au cours de l'alimentation et d'une ventilation ballonnet dégonflé/sans ballonnet permet de maintenir une pression sous-glottique positive au moment de la déglutition (effet protecteur), quel que soit le moment du cycle respiratoire où celle-ci survient.

Lorsque le patient peut/veut se débrancher du respirateur au moment des repas, il faut envisager l'utilisation d'une valve de phonation (si la canule du patient est sans ballonnet ou à ballonnet dégonflé) afin de réduire les risques d'inhalation (la valve de phonation permettant de maintenir l'apnée et les pressions sous-glottiques positives pendant la déglutition), et ainsi permettre la restitution d'une synchronisation ventilation-déglutition optimale (inspiration-déglutition-expiration). D'ailleurs, il est recommandé de proposer au patient de faire une manœuvre d'inspiration profonde avant de démarrer une déglutition volontaire, s'il en a la capacité ventilatoire, dans l'objectif d'augmenter la pression sous-glottique au moment de la déglutition (grade B).

4.3. Prévention des complications par les soins infirmiers tout au long du suivi du patient en milieu hospitalier

La prise en charge des pathologies neuromusculaires nécessite une formation spécifique du personnel soignant.

4.3.1. Le changement de canule

La périodicité des changements de canule varie en fonction de la densité des sécrétions, des complications observées et du type de canule. Les canules doivent être changées au minimum tous les 28 jours, voire une fois par semaine en pédiatrie. Les changements de canule qui suivront le premier changement pourront être réalisés par un infirmier sur prescription médicale (accord d'experts). Les principaux risques sont l'impossibilité de recanuler le patient et le faux chenal.

4.3.2. Les soins locaux

Il revient à l'infirmier, et ponctuellement au masseur-kinésithérapeute, de :

- contrôler la bonne fixation de la canule par le cordon afin de prévenir la décanulation accidentelle (accord d'experts) ;
- vérifier la pression du ballonnet à l'aide d'un manomètre de pression toutes les 8 heures en service hospitalier, ainsi qu'après une mobilisation de la canule ou en présence de bruits hydro-aériques (accord d'experts) ;
- nettoyer au minimum une fois par jour l'orifice de trachéotomie, changer la compresse fendue en « Y » sous la plaque cervicale de la canule, et nettoyer, puis sécher la chemise interne, changer le filtre échangeur de chaleur et d'humidité (filtre HME : *heat and moisture exchanger*) et l'eau de l'humidification (accord d'experts).

4.3.3. Les soins des fosses nasales et oropharyngés

- Les lavages de nez sont réalisés selon le protocole du service (accord d'experts).
- Si une sonde naso-gastrique (SNG) est en place, son système de fixation est changé et la sonde mobilisée quotidiennement. En présence d'une escarre nasale et/ou d'une sinusite aiguë, le retrait de la SNG est recommandé avec mise en place d'une SNG controlatérale (accord d'experts). À plus long terme, est envisagée une alternative à la sonde gastrique de type gastrostomie.
- Les soins de bouche sont réalisés plusieurs fois par jour selon le protocole du service (accord d'experts).
- Les sécrétions en fond de gorge peuvent être également aspirées à l'aide d'une canule buccale par le patient lui-même, un tiers ou le personnel soignant (accord d'experts).

4.3.4. Les aspirations endo-trachéales

- Les aspirations endo-trachéales par sonde souple sont indispensables chez le patient sécrétant. Elles permettent de limiter l'encombrement, d'améliorer l'hématose et de maintenir la perméabilité de la canule. Une aseptie est recommandée lors de la manipulation de la sonde d'aspiration et de la procédure d'aspiration endo-trachéale (accord d'experts).
- Après introduction lente et progressive de la sonde sans dépasser la longueur de la canule de trachéotomie, l'aspiration doit être réalisée lors d'un seul mouvement de retrait, lui-même plus ou moins rapide en fonction de la tolérance du patient et de l'importance des sécrétions (accord d'experts).
- Il est recommandé d'éviter les instillations, car elles majorent le risque infectieux (accord d'experts). De plus, elles provoquent une désaturation en oxygène (grade B). Il est préférable d'utiliser un aérosol de sérum physiologique pour fluidifier les sécrétions et faciliter le drainage (accord d'experts).

4.3.5. Humidification

Une humidification efficace limite l'obstruction de la canule de trachéotomie par des bouchons/sécrétions bronchiques. Il est nécessaire de s'assurer que l'humidification est fonctionnelle (mise sous tension, niveau d'eau, température). Le degré d'humidification est adapté à l'abondance et la consistance des sécrétions, au confort du patient et aux conditions (déplacement en fauteuil roulant, jour/nuit). En fauteuil roulant, le filtre HME est la seule solution, alors qu'au cours du sommeil, ou simplement en position allongée, l'humidificateur chauffant pourra être préféré (accord d'experts).

Une fois stabilisés, après le premier changement de canule et le passage d'un respirateur de réanimation à un respirateur de domicile, les patients peuvent être transférés dans une unité de surveillance continue (USC) ou structure équivalente, voire dans un service de pneumologie expert, pour réaliser la formation des aidants, adapter les modalités de ventilation, et préparer le retour en lieu de vie (accord d'experts).

4.4. Prévention des complications par les soins tout au long du suivi du patient au domicile

Les techniques sont identiques. Donc les aidants familiaux doivent pouvoir bénéficier d'une éducation thérapeutique à l'hôpital, en sachant qu'il faudra s'adapter aux contraintes du domicile et à l'environnement tout en préservant les règles d'hygiène (lavage des mains, solution hydroalcoolique).

- Vérification de la pression du ballonnet : elle ne pourra pas toujours se faire à l'aide d'un manomètre, mais à l'aide d'une seringue dont le volume d'air ou d'eau, nécessaire pour obtenir la bonne pression selon les recommandations du fabricant, aura été préalablement mesuré avant la sortie de l'hôpital (accord d'experts).
- Réalisation de soins de bouche pluriquotidiens (accord d'experts).
- Sondes différentes pour aspiration trachéale et soins de bouche à changer au moins toutes les 24 heures (accord d'experts).
- La périodicité du changement de canule fait l'objet d'une prescription médicale avec un maximum de 28 jours (voir aussi préconisations du fabricant). Selon les modèles, et si nécessaire, les canules sont réutilisables après décontamination pour une durée et un nombre de fois limités (voir préconisations du fabricant) (accord d'experts).
- Utilisation par ordre de préférence de l'eau stérile, de l'eau distillée à usage médical, de l'eau bouillie puis refroidie à température ambiante pour le système d'humidification du respirateur. À changer quotidiennement (nettoyer la cuve avec de l'eau savonneuse) (accord d'experts).

4.5. Le désencombrement en complément de l'aspiration à effectuer à l'hôpital et au domicile

En situation d'encombrement, afin de compléter l'aspiration endo-trachéale, des techniques de drainage bronchique, notamment proximal, sont recommandées (accord d'experts).

- Les techniques sont initiées, testées et optimisées à l'hôpital par le masseur-kinésithérapeute afin de déterminer les plus efficaces et les mieux tolérées par le patient (accord d'experts). Elles sont ensuite poursuivies au domicile par les masseurs-kinésithérapeutes ou les aidants.
- La fréquence des séances de désencombrement, le choix et l'adaptation des techniques employées sont guidés par le bilan respiratoire préalable en prenant en compte notamment la localisation et la qualité des sécrétions, ainsi que la tolérance du patient (dyspnée, saturation en oxygène, fréquence respiratoire, fréquence cardiaque) (accord d'experts).
- Une mesure du débit de pointe à la toux peut être utilisée en complément du sentiment d'efficacité, du confort perçu par le patient, et de la facilité d'usage de la technique, afin d'aider au choix des différentes techniques d'aide à la toux proposées, ainsi que leurs réglages.
- Les techniques instrumentales utilisées nécessitant un branchement sur la canule doivent faire l'objet d'une vigilance sur leur maintien pour éviter toute traction sur la trachéotomie (accord d'experts).

Concernant le drainage bronchique proximal :

- l'in-exsufflation mécanique combinée ou non à des compressions manuelles est la technique la plus recommandée de par son efficacité attendue et sa simplicité d'usage. Elle est particulièrement indiquée lors d'épisode aigu d'encombrement et pour les patients dans l'incapacité de pouvoir coopérer. L'in-exsufflation mécanique peut également être réalisée en routine afin de limiter la fréquence des aspirations (accord d'experts) ;
- les techniques de compressions manuelles thoraco-abdominales associées ou non à une hyperinsufflation préalable peuvent aussi être utilisées si le recours à l'in-exsufflation mécanique n'est pas possible ou comme techniques alternatives (accord d'experts).

Si besoin, un drainage bronchique périphérique peut être réalisé. Différentes techniques peuvent être testées, telles que les postures ou les compressions manuelles favorisant l'expiration vers le volume de réserve expiratoire ou certaines techniques instrumentales complétées par le drainage proximal décrit ci-dessus (accord d'experts).

Quelle que soit la technique de drainage bronchique utilisée, une aspiration endo-trachéale et buccale systématique par deux sondes distinctes est recommandée pour finaliser le désencombrement (accord d'experts).

Hors période d'encombrement, et afin de prévenir l'apparition d'atélectasies, l'utilisation d'hyperinsufflations, réalisées par exemple par un relaxateur de pression, ou l'utilisation de l'in-exsufflation mécanique peut être proposée en routine (accord d'experts).

Il est recommandé de former le patient et ses aidants naturels aux techniques manuelles et instrumentales choisies afin de permettre une prise en charge ultérieure dans le lieu de vie sachant qu'il ne sera pas toujours possible de recourir à l'expertise d'un masseur-kinésithérapeute (accord d'experts). Une réévaluation des indications et des modalités des techniques de désencombrement est recommandée à chaque bilan afin de faire évoluer les préconisations réalisées (accord d'experts).

5. Éducation du patient et formation des aidants avant la sortie de l'hôpital

La formation concerne les aidants naturels et professionnels.

Elle est dispensée en soins intensifs ou en soins de suite et de réadaptation en lien avec le centre de référence et/ou de compétence neuromusculaire avec le support d'une check-list établi préalablement et remis à la sortie du patient.

Elle comporte au minimum des instructions sur :

- le matériel indispensable à détenir à domicile et en déambulation ;
- le respirateur et les circuits (utilisation du respirateur, des batteries, des circuits, humidification, réchauffement, filtration de l'air) ;
- les soins de canule (vérification de la perméabilité de la canule et du ballonnet, orifice, ballonnet, aspiration, changement de canule, nettoyage, entretien des consommables, chemise et attaches) ;
- la phonation ;
- la déglutition ;
- le désencombrement ;
- l'utilisation du ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle (BAVU) ;
- la conduite à tenir devant des saignements, une décanulation accidentelle, obstruction et panne de respirateur ;
- la conduite à tenir en cas de déclenchement d'alarmes du respirateur.

Le matériel de soins doit être stocké dans un lieu et un mobilier bien déterminés au préalable. Il doit être accessible rapidement pour les intervenants. Le stock doit être tenu à jour. Il convient de vérifier la bonne charge des batteries internes des appareils, mais aussi les batteries externes. La deuxième machine de ventilation doit toujours être branchée et équipée d'un circuit, prête à être utilisée très rapidement si besoin.

Selon le décret n° 99-426 du 27 mai 1999 habilitant certaines catégories de personnes à effectuer des aspirations endo-trachéales et l'arrêté du 27 mai 1999 relatif à la formation des personnes habilitées à effectuer des aspirations endo-trachéales, une formation à l'aspiration endo-trachéale est obligatoire pour la famille du patient et les aidants (auxiliaires de vie, acteurs éducatifs et vie scolaire [AEVS] pour les enfants). Les membres des familles des patients trachéotomisés peuvent s'acquitter de la formation mentionnée, dans le service dans lequel a été pris en charge le patient trachéotomisé, alors que pour les professionnels l'enseignement est confié aux instituts de formation en soins infirmiers compétents.

De plus, en accord avec le Haut Conseil de la santé publique un dossier d'inscription sur la liste des patients à « haut risque vital » doit être adressé à l'Agence régionale de santé par le patient (ou son représentant légal) avant le retour à domicile de manière à sensibiliser le fournisseur d'électricité, et afin que ces patients fassent l'objet d'un service d'information particulier.

6. Passage en lieu de vie

Le retour au domicile ne peut s'envisager que dans les conditions suivantes :

- le patient et sa famille doivent être prêts et consentants pour le retour à domicile avec une poursuite de l'accompagnement psychologique si la famille le souhaite ;
- une tierce personne formée aux actes liés à la trachéotomie doit être présente 24 h/24 et 7 j/7. Il conviendra de faire la demande de prise en charge ;
- le logement doit être accessible pour les personnes à mobilité réduite (PMR) et comprendre une chambre individuelle, un système électrique fonctionnel, un accès à une salle de bains, et permettre l'accueil d'une tierce personne (aidant) 24 h/24 et 7 j/7 ;
- l'évaluation au domicile doit être réalisée par le prestataire fournissant l'appareillage de ventilation préalablement au retour au domicile ;
- le fournisseur d'électricité doit avoir bien pris en considération la dépendance du patient aux appareils électriques.

Le patient doit pouvoir contacter les structures d'urgences en lien avec le centre de référence ou de compétence neuromusculaire dont il dépend, ainsi que le prestataire de services 24 h/24 et 7 j/7 en cas de besoin.

Le patient doit être identifié comme patient remarquable et ainsi avoir un DLU incluant les directives anticipées (cf. annexe 4). Ce dossier est adressé au service d'aide médicale urgente (SAMU) du lieu de vie du patient avant sa sortie, lui permettant ainsi, en cas d'urgence vitale, d'être référencé dès qu'il appelle le SAMU de son secteur avec un téléphone dédié et indiqué par le patient et ses proches.

Le centre de référence ou de compétence doit organiser la sortie en lien avec le médecin traitant, les infirmières, masseurs-kinésithérapeutes, auxiliaires de vie, orthophoniste (cf. annexe 1), assistante sociale etc. Une hospitalisation à domicile (HAD) peut être envisagée si nécessaire dans la période initiale. Un lien direct doit exister entre ces professionnels de santé et le service rattaché au centre de référence ou de compétence devant assurer le suivi respiratoire des patients.

Le prestataire de santé désigné par le patient ou sa famille, parmi ceux proposés par le médecin, installe au préalable le matériel. Il intervient avant la sortie du patient pour mettre à sa disposition les deux respirateurs (avec les batteries de rechange), le ou les aspirateurs de mucosité (avec et/ou sans batterie) et les consommables nécessaires (canules en quantité suffisante pour qu'il y en ait toujours une d'avance, circuits adaptés, filtres hydrophobes, compresses stériles et compresses stériles aluminisées non-adhérentes pour trachéotomie, sondes d'aspiration, etc.). Il prend le temps d'expliquer le fonctionnement des machines, ainsi que l'hygiène quotidienne à appliquer, et de répondre aux questions des aidants et professionnels de santé qui interviendront à domicile.

Un carnet de suivi fourni par le prestataire de santé est rempli et tenu à jour à chaque passage. Le prestataire doit passer au moins tous les trois mois pour le suivi du traitement, et au moins tous les quatre mois pour la surveillance du matériel.

Il est recommandé au centre de référence ou de compétence neuromusculaire de discuter et de programmer des séjours de répit avec le patient et la famille (accord d'experts).

La reprise d'une vie sociale pour rompre l'isolement doit être facilitée.

La trachéotomie ne contre-indique pas les sorties, la scolarisation, l'usage des transports en commun, l'utilisation de véhicules légers adaptés, ce qui implique l'adaptation du respirateur au fauteuil roulant, l'utilisation de batteries de secours, la présence d'un kit d'urgence (cf. annexe 2), et l'accompagnement d'un aidant.

La trachéotomie augmente de fait la lourdeur des soins dans le quotidien et peut se révéler un handicap supplémentaire à la socialisation en raison de la problématique des aidants (famille proche ou professionnels parfois extrêmement difficiles à recruter). Cependant, celle-ci permet une certaine satisfaction des patients atteints de maladies neuromusculaires quant à l'amélioration de la qualité et de la sécurité de leur ventilation dans certaines conditions (alimentation, encombrement, communication, etc.). Cela induit de pouvoir envisager des projets de vie à court, moyen et long termes en fonction de l'environnement (et notamment la scolarité pour les plus jeunes, puis les études et le choix pour certains de vivre en autonomie et d'accéder à une activité professionnelle). Internet et les réseaux sociaux sont aussi une ouverture pour rompre l'isolement. Il est recommandé d'adapter le matériel d'efficacité de chaque patient, et à chaque étape, pour limiter les incapacités.

Au niveau social, l'équipe de professionnels mentionnée ci-dessus, ainsi que les associations liées au handicap s'investissent pour aider à concrétiser les projets de vie.

En cas de séjour à l'étranger et/ou de voyage en avion, celui-ci doit être précédé d'un bilan médical de moins de 3 mois, de l'accord du centre de référence ou de compétence neuromusculaire, ainsi que de l'avis du prestataire pour évaluer la faisabilité du voyage et élaborer les formulaires douaniers nécessaires. Il est alors recommandé d'identifier une structure médicale de recours dans le pays visité.

7. Perspectives

Des évolutions semblent nécessaires.

La mise en œuvre de cette recommandation de bonne pratique nécessite une mobilisation des moyens (ressources humaines, formation, supervision, etc.).

Les autorités sanitaires doivent poursuivre un travail de réflexion et accompagner la mise en place de cette recommandation de bonne pratique en promouvant :

- le développement de programmes d'éducation thérapeutique ;
- la recherche dans le contexte des maladies neuromusculaires entraînant une insuffisance respiratoire ventilodépendante ;
- l'augmentation du nombre de places disponibles dans les centres d'accueil permettant le répit des familles et des patients, afin de diminuer le recours aux centres de référence ou de compétence neuromusculaire ;
- l'élargissement des compétences (pratique de l'in-exsufflation par les infirmières, aspirations trachéales par les aides-soignantes, utilisation du BAVU, recanulation en extrême urgence, etc.) ;
- le développement des infirmières de pratique avancée autour de la prise en charge de ces patients pour la coordination hôpital-ville.

Enfin, la possibilité de thérapies innovantes (biothérapies) peut conduire à redéfinir et à adapter de manière continue les recommandations de prise en charge en fonction de l'évolution des connaissances sur l'efficacité de ces nouvelles thérapies.

Table des annexes

Annexe 1.	La prise en charge orthophonique : spécificités de la rééducation orthophonique lors du retour à domicile de patients trachéotomisés atteints de maladies neuromusculaires	32
Annexe 2.	Composition du kit d'urgence lors d'une mobilité	34
Annexe 3.	Réunion de concertation pluridisciplinaire	35
Annexe 4.	Dossier de liaison d'urgence	36

Annexe 1. La prise en charge orthophonique : spécificités de la rééducation orthophonique lors du retour à domicile de patients trachéotomisés atteints de maladies neuromusculaires

Lors de la rééducation à domicile, l'orthophoniste s'adapte aux conditions du patient, mais la différence est qu'il sera seul, sans équipe médicale pour soutenir les actes de rééducation autour de la trachéotomie. Lorsque le patient sort de l'hôpital, l'orthophoniste hospitalier rédige un compte-rendu de sortie afin d'indiquer les pistes de rééducation et les conditions, notamment si le patient est ventilé ou non.

Lors du retour à domicile, le patient peut être sous ventilation assistée, continue ou partielle.

Bilan de la communication

- Évaluation des besoins de communication avec l'entourage.
- Possibilités de phonation selon la ventilation.

Bilan de la déglutition

En plus des évaluations motrice, sensitive et sensorielle, le bilan évalue :

- le temps du repas ;
- la posture du corps ;
- la quantité et la répartition des repas ;
- les essais de déglutition.

Axes de la rééducation orthophonique

En fonction des bilans ci-dessus.

Rééducation de la communication/phonation :

- maintien et/ou mise en place des moyens de communication (phonation seule et/ou outils de communication alternative) ;
- travail de la coordination entre le voisement possible (sur inspiration et/ou expiration) et les rhèses à produire (longueur des phrases, informer l'entourage d'attendre la fin des phrases et de ne pas couper prématurément la parole). Lorsqu'il n'y a pas de ballonnet (ou dégonflé) et une valve de phonation, le patient parlera plus facilement grâce à sa propre ventilation. S'il est dépendant d'une ventilation, il doit coordonner le temps de parole avec le respirateur.

Rééducation de la déglutition :

- si peu de trouble dysphagique, gonfler le ballonnet n'est pas nécessaire. De plus, la phonation en sera facilitée et cela diminue le risque de lésion de la muqueuse trachéale ;
- à la suite du bilan, déterminer le type de texture pour l'alimentation ;
- pour la déglutition des liquides, si le bilan révèle des fausses routes, épaissir les liquides (poudre épaississante, eau plus ou moins gélifiée). Avoir recourt également aux liquides plutôt frais et gazeux qui sont stimulants pour la déglutition et renforcent les barrières de protection des voies respiratoires ;
- fragmenter les repas si fatigue ;
- adapter la posture du corps et de la tête lors des repas ainsi que l'environnement (pas de distraction comme la télévision ; préférer un environnement calme) ;
- surveiller le poids.

Adapter toutes les modalités de la rééducation orthophonique en fonction de l'évolution de la maladie et des troubles.

Annexe 2. Composition du kit d'urgence lors d'une mobilité

Sac d'urgence trachéo-ventilé ;

- carte de soins et d'urgence de maladies neuromusculaires ;
- canule de rechange de même diamètre avec mandrin ;
- canule de diamètre inférieur ;
- ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle (BAVU) ;
- cordons à canule ;
- sérum physiologique monodose ; bicarbonate 1,4 % pour instillation ;
- sondes d'aspiration ;
- aspirateur de mucosités portable (sur batterie) avec stop vide ;
- compresses stériles, compresses stériles aluminisées non-adhérentes pour trachéotomie ;
- seringues Luer 10 ml si ballonnet ;
- paire de ciseaux ;
- filtres HME : filtre échangeur de chaleur et d'humidité (*heat and moisture exchanger*) ;
- ruban isolant et adhésif en vinyle étanche ;
- si ventilation assistée : batterie de rechange chargée, circuit de rechange, sparadrap.

Annexe 3. Réunion de concertation pluridisciplinaire

Charte précisant l'organisation et le fonctionnement de la RCP en matière de trachéotomie chez les patients atteints de maladies neuromusculaires

- ➔ **Rythme** : chaque fois que l'indication de trachéotomie est envisagée par l'équipe médicale, le patient ou ses ayants droit.
- ➔ **Coordonnateur** : son rôle est d'établir la liste des patients dont le dossier doit être analysé, d'en avertir les membres de la RCP ainsi que le médecin référent des patients, et de convoquer le cas échéant des représentants de disciplines utiles pour les discussions envisagées.
- ➔ **Membres de la RCP**
 - * Membres permanents indispensables :
 - médecin réanimateur (pédiatrique si enfant) ;
 - chirurgien (pédiatrique si enfant) ;
 - neurologue (pédiatrique si enfant) ;
 - psychologue ;
 - assistante sociale ;
 - infirmière référente ;
 - masseur-kinésithérapeute.
 - * Membres facultatifs :
 - autant que nécessaire en fonction des sites.
- ➔ **Secrétariat** (celui du coordonnateur) : un compte-rendu daté de la RCP est tenu à jour par le secrétariat, permettant de noter à chaque réunion le nom et le qualificatif des participants, celui des patients dont les dossiers sont évalués, et la proposition thérapeutique faite.
- ➔ **Analyse des dossiers de patients** : au cours de la RCP, le dossier de chaque patient est présenté par le médecin référent et la prise en charge définie collectivement sur la base des référentiels retenus.
- ➔ **Traçabilité** : toutes les conclusions de la RCP, dont au moins un exemplaire doit être placé dans le dossier du patient (papier ou électronique), le nom du professionnel référent qui doit assurer le suivi de la proposition (explication au patient et organisation de la prise en charge).
- ➔ **Évaluation** régulière de l'activité de la RCP :
 - adéquation de ses conclusions avec les recommandations actualisées ;
 - concordance entre la proposition thérapeutique de la RCP et le traitement effectivement délivré. Si le traitement effectivement délivré diffère de la proposition de la RCP, les raisons doivent être argumentées par le médecin référent et inscrites dans le dossier du patient ;
 - actions d'amélioration.

Annexe 4. Dossier de liaison d'urgence

Le dossier de liaison d'urgence donne l'opportunité d'organiser et d'anticiper un parcours de prise en charge en urgence dédié aux patients neuromusculaires.

Le signalement en tant que « patient remarquable* » consiste à informer par le « dossier de liaison d'urgence » le service de régulation des urgences (15) de la situation particulière d'un malade à domicile, pour permettre de tenir compte de ces informations et de les transmettre au médecin qui interviendra au domicile : il peut s'agir de l'état du patient ou de dispositions particulières demandées par le patient.

Il permet de maintenir une cohérence dans le projet du patient et de son entourage, en évitant des décisions en urgence ne tenant pas compte du contexte et des choix exprimés. Il nécessite bien entendu un accord du patient, et peut être révoqué à tout moment.

*Définition du patient remarquable : il s'agit de patients porteurs d'une maladie grave évoluée et évolutive, ou présentant des pathologies ou dysfonctionnements multiples et non curables.

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

AEVS	Acteur éducatif et vie scolaire
AFM-Téléthon	Association française contre les myopathies-Téléthon
ALD	Affection de longue durée
ANTADIR	Association nationale pour les traitements à domicile, les innovations et la recherche
BAVU	Ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle
CAA	Communication alternative augmentée
cmH ₂ O	Centimètre d'eau
DLU	Dossier de liaison d'urgence
FILNEMUS	Filière nationale de santé des maladies neuromusculaires
Filtre HME	Filtre échangeur de chaleur et d'humidité (<i>heat and moisture exchanger</i>)
HAD	Hospitalisation à domicile
mmHg	Millimètre de mercure
ORL	Oto-rhino-laryngologiste
PaCO ₂	Pression partielle artérielle du dioxyde de carbone
PEP	Pression expiratoire positive
PMR	Personnes à mobilité réduite
PTcCO ₂	Pression transcutanée en dioxyde de carbone
RBP	Recommandation de bonne pratique
RCP	Réunion de concertation pluridisciplinaire
SAMU	Service d'aide médicale urgente
SNG	Sonde naso-gastrique
SpO ₂	Saturation pulsée en oxygène
SPLF	Société de pneumologie de langue française
SRLF	Société de réanimation de langue française
TABC	Tronc artériel brachiocéphalique
Ti	Temps inspiratoire
TVI	Tronc veineux innominé (ou tronc veineux brachiocéphalique [TVBC])
USC	Unité de surveillance continue
USI	Unité de soins intensifs
VNI	Ventilation non invasive

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

