**Conditions pour être pris en charge pour une assistance ventilatoire mécanique au long cours à domicile**

**Qui est pris en charge pour *l’AVD continue par pression positive*?**

* un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé atteint d’une affection respiratoire restrictive
* ou un patient trachéotomisé atteint d’une affection respiratoire obstructive, chez lequel l’insuffisance respiratoire ne peut être imputée exclusivement à un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation et qui, en dehors de toute poussée aiguë, est incapable de maintenir durant > 1 heure les valeurs de gazométrie mesurées pendant l’assistance ventilatoire.

Le fait que ces valeurs ne peuvent pas être maintenues, est confirmé par

1. une diminution de la SpO2 de > 4 % par rapport à la valeur en fin d’assistance ventilatoire,
2. ou une augmentation de la PCO2 de > 4 mm Hg par rapport à la valeur en fin d’assistance ventilatoire, tandis que la PCO2 durant l’assistance ventilatoire est > 35 mm Hg
3. ou (chez des patients atteints d’une affection restrictive progressive et ressortant de la catégorie B) le nombre d’heures d’utilisation effective par 24 heures démontré par le compteur.

**Qui est pris en charge pour *l’AVD discontinue (= au minimum 12 h/jour) par pression positive*?**

* un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé avec une hypoventilation alvéolaire, chez lequel l’insuffisance respiratoire ne peut être imputée exclusivement à un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation, mais à une affection respiratoire restrictive d’origine pleurale, pulmonaire, neuromusculaire ou squelettique, et qui, en dehors de toute poussée aiguë et malgré une assistance ventilatoire nocturne, est incapable de maintenir pendant la journée, sans assistance ventilatoire, des valeurs stables de gazométrie.
* ou un patient trachéotomisé avec une hypoventilation alvéolaire, chez lequel l’insuffisance respiratoire ne peut être imputée exclusivement à un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation, mais à une affection respiratoire obstructive, et qui, en dehors de toute poussée aiguë et malgré une assistance ventilatoire nocturne, est incapable de maintenir pendant la journée, sans assistance ventilatoire, des valeurs stables de gazométrie.

Que pendant la journée quelques heures après la fin de l’assistance ventilatoire les valeurs de gazométrie ne peuvent être maintenues, est confirmé par:

1. une diminution de la SpO2 de >4 % par rapport à la valeur en fin d’assistance ventilatoire,
2. ou une augmentation diurne de la PCO2 de >4 mm Hg (mesure artérielle, transcutanée ou en fin d’expiration) par rapport à la valeur en fin d’assistance ventilatoire, tandis que la PCO2 durant l’assistance ventilatoire est >35 mm Hg.
3. ou (chez des patients atteints d’une affection restrictive progressive et ressortant de la catégorie C1 ou C2) le nombre d’heures d’utilisation effective par 24 heures démontré par le compteur.

**Qui est pris en charge pour *l’AVD nocturne (soit 8/24 h) par pression positive ou pression périthoracique négative*?**

* un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé présentant un syndrome d’hypoventilation centrale – soit malédiction d'Ondine soit acquis dans le cadre d’une affection neurologique centrale ou neuromusculaire – caractérisé par l’absence quasi totale de réaction ventilatoire à l'hypoxie ou à l'hypercapnie.
* ou un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé atteints d’une affection pulmonaire restrictive d'origine neuromusculaire, qui, en dehors de toute poussée aiguë, répondent à un des critères suivants:

1. soit présenter une PaCO2 diurne ≥ 47 mm Hg.
2. soit à l’oxymétrie transcutanée nocturne, présenter une baisse de la SpO2 à ≤ 90% durant au moins 5 minutes consécutives et présenter une PCO2 nocturne artérielle, transcutanée ou en fin d’expiration de ≥ 47 mm Hg durant un total d'au moins une heure du temps passé au lit.
3. Soit présenter une affection pulmonaire restrictive suite à une affection neuromusculaire rapidement progressive et présenter, lors de deux examens successifs espacés d'un an maximum, une perte d'au moins 10 % de la valeur de la CV, ou présenter une affection pulmonaire restrictive suite à une maladie neuromusculaire rapidement progressive et présenter une pression inspiratoire maximale <60 cm H2O ou une CV <50 % de la valeur attendue.

* ou un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé répondant à tous les critères pour l’AVD nocturne par pression positive à 2 niveaux (voire rubrique ci-dessous), mais chez lesquels déjà durant la mise au point ou en cours du suivi cette technique paraît ne pas être supportée ou ne pas mener à une correction substantielle de la PCO2 nocturne.

→ Une AVD à l’essai doit en outre conduire à une amélioration substantielle des valeurs gazométriques anormales mesurées précédemment, objectivée à l’aide d’une mesure de jour de la PaCO2 ou de la PCO2 continue transcutanée nocturne et d’une mesure de la saturation en oxygène. En cas de ventilation invasive, il peut éventuellement être fait appel aussi à une mesure nocturne de la PCO2 en fin d’expiration.

**Qui est pris en charge pour *l’AVD nocturne (soit 8/24 h) par pression positive à 2 niveaux*?**

* Patients atteints d'une affection respiratoire restrictive d’origine pulmonaire, pleurale ou squelettique, chez lesquels l’insuffisance respiratoire ne peut être imputée exclusivement à un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation et qui, en dehors de toute poussée aiguë, répondent à au moins un des critères suivants :

1. présenter une PaCO2 diurne de ≥ 47 mm Hg
2. à l’oxymétrie transcutanée nocturne, présenter une baisse de la SpO2 à ≤ 90% durant au moins 5 minutes consécutives et présenter une PCO2 nocturne artérielle, transcutanée ou en fin d’expiration de ≥ 47 mm Hg durant un total d'au moins une heure du temps passé au lit.

Pour chaque patient présentant un indice de Quetelet (BMI) de > 30 kg/m², avant l’instauration de l’AVD nocturne par pression positive à 2 niveaux, l’existence ou non d’un SAOS est vérifiée par une polysomnographie, dont les tracés sont conservés.

* Patients présentant un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation qui

1. malgré des mesures documentées d’hygiène de vie (exercice physique) et un régime durant au moins 6 mois, continuent à présenter un BMI ≥ 40 kg/m²,
2. ne présentent pas un syndrome d’apnées obstructives du sommeil sérieux (donc pas de IAH >20 par heure) et qui ne présentent pas une BPCO (donc pas de FEV1/FVC ≤0,65), et avec une affection pulmonaire restrictive causée par cette obésité morbide,
3. ont déjà été hospitalisés au préalable au moins 1 fois à cause d’un épisode d’insuffisance respiratoire
4. ensuite, sans AVD, lors de deux examens espacés de 6 semaines et effectués chaque fois en dehors de toute poussée aiguë, répondent à l’un des 2 critères suivants:

* présenter une PaCO2 diurne de ≥ 50 mm Hg
* présenter une hausse nocturne de la PCO2 artérielle, transcutanée ou en fin d’expiration à ≥ 50 mm Hg en présence d’une baisse de la SpO2 à < 88% durant une heure, ou une baisse de la SpO2 à < 90 % pendant > 30 % du sommeil effectif enregistré au cours d’une PSG.

1. chez lesquels l’effet du traitement est documenté avec une PSG démontrant une amélioration des mesures nocturnes de la SpO2 et de la PCO2, tandis que la qualité du sommeil ne se détériore pas substantiellement en comparaison avec les PSG précédentes.

→ Une AVD à l’essai doit en outre conduire à une amélioration substantielle des valeurs gazométriques anormales mesurées précédemment, objectivée à l’aide d’une mesure de jour de la PaCO2 ou de la PCO2 continue transcutanée nocturne et d’une mesure de la saturation en oxygène. En cas de ventilation invasive, il peut éventuellement être fait appel aussi à une mesure nocturne de la PCO2 en fin d’expiration.

**Qui est pris en charge pour *l’AVD discontinue (minimum 12 h/jour) par pression positive à deux niveau*?**

* un patient trachéotomisé ou non trachéotomisé de moins de < 5 ans présentant un syndrome d’hypoventilation centrale – soit malédiction d'Ondine soit acquis dans le cadre d’une affection neurologique centrale ou neuromusculaire – caractérisé par l’absence quasi totale de réaction ventilatoire à l'hypoxie ou à l'hypercapnie.
* Patients atteints d'une affection respiratoire restrictive d’origine pulmonaire, pleurale ou squelettique, chez lesquels l’insuffisance respiratoire ne peut être imputée exclusivement à un Syndrome d’Obésité-Hypoventilation et qui, en dehors de toute poussée aiguë, répondent à au moins un des critères suivants :

1. présenter une PaCO2 diurne de ≥ 47 mm Hg
2. à l’oxymétrie transcutanée nocturne, présenter une baisse de la SpO2 à ≤ 90% durant au moins 5 minutes consécutives et présenter une PCO2 nocturne artérielle, transcutanée ou en fin d’expiration de ≥ 47 mm Hg durant un total d'au moins une heure du temps passé au lit.

Pour chaque patient présentant un indice de Quetelet (BMI) de > 30 kg/m², avant l’instauration de l’AVD nocturne par pression positive à 2 niveaux, l’existence ou non d’un SAOS est vérifiée par une polysomnographie, dont les tracés sont conservés.

→ Une AVD à l’essai doit en outre conduire à une amélioration substantielle des valeurs gazométriques anormales mesurées précédemment, objectivée à l’aide d’une mesure de jour de la PaCO2 ou de la PCO2 continue transcutanée nocturne et d’une mesure de la saturation en oxygène. En cas de ventilation invasive, il peut éventuellement être fait appel aussi à une mesure nocturne de la PCO2 en fin d’expiration.

**Qui est pris en charge pour *la percussion intrapulmonaire*?**

* patients atteints d'une maladie neuromusculaire et/ou d'une tétraplégie haute (C1 à C8), chez qui on n'a pas pu mesurer une pression expiratoire maximale de > 50 cm H2O, ni un débit expiratoire maximal de > 180 L/min;
* ou patients sous AVD continue ou discontinue ou sous AVD nocturne par pression positive, et incapables de générer une pression expiratoire maximale de 50 cm H2O et un débit expiratoire maximal de > 180 L/min.

**Qui est pris en charge pour *un appareil d’assistance mécanique à la toux ou d’aspiration trachéale non-invasive*?**

Le patient avec une maladie neuromusculaire, avec capacité de la toux insuffisante qui, malgré une compression thoraco-abdominale assistée, et, en cas de ventilation malgré un airstacking et une compression thoraco-abdominale, n’atteint pas un débit expiratoire maximal de > 180 L/min et doit être aspiré journellement.