



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

ALD 14

**INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE GRAVE
DE L'ADULTE SECONDAIRE À UNE
BRONCHOPNEUMOPATHIE CHRONIQUE OBSTRUCTIVE**

GUIDE MÉDECIN

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION	3
GUIDE MÉDECIN DE L'ALD 14, BPCO	4
2. BILAN INITIAL	4
2.1. Objectifs	4
2.2. Professionnels impliqués	4
3. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE D'UN PATIENT BPCO À L'ÉTAT STABLE.....	5
3.1. Objectifs	5
3.2. Professionnels impliqués	5
3.3. Prise en charge thérapeutique	6
4. SUIVI.....	7
4.1. Objectifs	7
4.2. Professionnels impliqués	8
4.3. Rythme des consultations d'un patient BPCO.....	9
4.4. Examens complémentaires	10
RÉFÉRENCES.....	11

1. INTRODUCTION

L'objectif de ce guide médecin est d'expliciter pour les professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade admis en affection de longue durée (ALD) au titre de l'ALD 14 : insuffisance respiratoire chronique grave. Ce guide médecin est limité à la prise en charge du patient présentant une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) car l'ALD 14 a été scindée en deux documents différents : la prise en charge d'un patient présentant une BPCO, et celle d'un patient asthmatique. En ce qui concerne la prise en charge des patients présentant une insuffisance respiratoire d'origine restrictive, aucune recommandation traitant de ce sujet n'était disponible pour rédiger un guide médecin d'ALD.

Ce guide médecin concerne les patients présentant une BPCO sévère, stade III selon les critères de la SPLF [VEMS/CVF < 70 %, VEMS < 30 % de la valeur prédite ou VEMS < 50 % en présence d'insuffisance respiratoire chronique ($\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$) ou de signes cliniques satellites d'HTAP].

En 2002, 36 000 nouveaux patients avaient été admis en ALD pour insuffisance respiratoire chronique. En 2000, le nombre total d'insuffisants respiratoires appareillés à domicile pour BPCO (incluant asthme et bronchectasies) était de 40 000 (SPLF 2003). En 2000, la bronchite chronique et l'emphysème représentaient 45 % des malades appareillés.

L'objectif de ce guide est d'être un outil pragmatique auquel le médecin traitant puisse se référer pour la prise en charge de la pathologie considérée. Le contenu du guide est discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire. Il présente la déclinaison pratique des recommandations pour la pratique clinique (RPC) et/ou des conférences de consensus (CDC) disponibles, secondairement complétée par des avis d'experts lorsque les données sont manquantes. L'avis des experts est en effet indispensable pour certains champs, tels que le suivi des patients où le rythme de surveillance du patient par exemple dépend plus d'un consensus de professionnels que de données comparatives obtenues dans le cadre d'études cliniques.

Un guide médecin ALD ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques : toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne revendique pas l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni ne se substitue à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Ce guide reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient insuffisant respiratoire chronique suite à une BPCO et sera mis à jour en fonction de la validation de données nouvelles.

GUIDE MÉDECIN DE L'ALD 14, BPCO

2. BILAN INITIAL

2.1. OBJECTIFS

- Confirmer le diagnostic de BPCO et éliminer les autres causes de dyspnée (insuffisance cardiaque gauche, cancer bronchopulmonaire, etc.).
- Évaluer la gravité.
- Rechercher des complications.

2.2. PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS

Le diagnostic et l'évaluation initiale sont du domaine du médecin traitant ou du pneumologue.

→ Médecin traitant

- Précise l'histoire de la maladie, les antécédents, l'intensité et la fréquence des symptômes, les traitements en cours et l'observance.
- Vérifie la bonne utilisation des dispositifs d'inhalation.
- Recherche les facteurs de risque (tabagisme, profession, conditions socio-économiques, allergies).
- Réalise un examen clinique complet incluant indice de masse corporelle, mesure du débit expiratoire de pointe (DEP), échelle de dyspnée, recherche des complications (signes de cœur pulmonaire chronique).
- Si le médecin traitant est équipé d'un oxymètre de pouls et/ou un dispositif électronique mesurant le VEMS, mesure de la saturation artérielle en oxygène (SaO₂), et/ou du VEMS.

— *Prescriptions*

L'orientation vers un pneumologue est justifiée chez les patients présentant une BPCO sévère pour faire des EFR complètes, confirmer le diagnostic, ajuster le traitement, et en cas de complication.

→ Pneumologue

— *Consultation*

Confirme le diagnostic et ajuste le traitement. Le bilan inclut oxymétrie de pouls et échelle de dyspnée.

— *Examens paracliniques*

- Examens systématiques :
 - EFR avec test de réversibilité bronchique et mesure de l'ensemble des volumes et des débits pulmonaires (si possible en utilisant les 2 méthodes : pléthysmographie et dilution) pour confirmer le diagnostic et évaluer la gravité ;
 - gaz du sang artériel chez l'adulte pour évaluer la gravité ;
 - 2^e mesure des gaz du sang ou de la SaO₂ à 3 semaines minimum d'intervalle pour poser l'indication de l'oxygénothérapie de longue durée (OLD).

- Examens pour évaluer le handicap, rechercher des complications ou une pathologie associée :
 - épreuve d'effort, test de marche de 6 minutes ;
 - hémogramme (hématocrite pour rechercher une complication) ;
 - radiographies de thorax : recherche d'une pathologie associée ;
 - ECG : insuffisance ventriculaire droite.
- Examens non systématiques, selon l'histoire de la maladie et le tableau clinique :
 - oxymétrie nocturne ;
 - dosage de l' α 1 antitrypsine si emphysème ;
 - échographie cardiaque si hypertension artérielle pulmonaire à l'examen ;
 - tomodensitométrie (TDM) thoracique, endoscopie bronchique selon les symptômes et le contexte clinique ou radiologique ;
 - enregistrement polygraphique ou polysomnographique si suspicion d'un syndrome d'apnée du sommeil associé.

→ Kinésithérapeute

Bilan-diagnostic kinésithérapique pour planifier avec le médecin traitant ou le pneumologue le contenu, le nombre et la rythmicité des séances.

→ Spécialiste en médecine physique et de réadaptation (MPR)

Consultation si possible en vue de la réhabilitation respiratoire, dans le cadre de soins en centres spécialisés publics, privés (centres de rééducation fonctionnelle) ou de réseaux de réhabilitation respiratoire.

3. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE D'UN PATIENT BPCO À L'ÉTAT STABLE

Pour des raisons de simplicité, les guides médecins citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la pathologie concernée.

Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

3.1. OBJECTIFS

- Traiter les symptômes (toux, expectoration, etc.).
- Améliorer la tolérance à l'effort et l'état de santé (qualité de vie).
- Traiter les facteurs de risque (tabagisme en particulier).
- Prévenir et traiter les complications et les exacerbations (surinfection, décompensation respiratoire, etc.).
- Diminuer la mortalité.

3.2. PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS

La prise en charge thérapeutique du patient atteint d'une BPCO au stade d'insuffisance respiratoire grave est du domaine du pneumologue en coordination avec le médecin traitant, incluant le kinésithérapeute. La mise en route d'une oxygénothérapie à domicile nécessite le recours à un prestataire spécialisé.

3.3. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

→Prévention et réduction des facteurs de risque

Arrêt du tabac :

- substitut nicotinique ou traitement pharmacologique en 2^e intention ;
- consultation spécialisée de tabacologie (si échec du sevrage).

→Traitement pharmacologique

- Bronchodilatateurs d'action brève ou prolongée et/ou corticostéroïdes inhalés selon les cas : ajustement individuel contrôlé lors des consultations successives jusqu'à amélioration clinique et fonctionnelle. Le choix de la classe (βéta-2 mimétique ou anticholinergique ou association) dépend de la réponse individuelle.
- Aérosols nébulisés sur prescription initiale spécialisée.
- Selon les cas : théophylline et dérivés, corticoïdes oraux.

→Vaccinations

Vaccinations antigrippale et antipneumococcique selon le calendrier vaccinal.

→Kinésithérapie respiratoire (en dehors d'un programme de réhabilitation)

- précédée d'un bilan respiratoire et ostéo-musculaire ;
- réalisée selon les techniques suivantes : désencombrement bronchique, apprentissage de la toux, ventilation dirigée ;
- incluant l'éducation thérapeutique ;
- réalisée à un rythme et une fréquence qui dépendent de l'état clinique du patient et de son évolution.

→Réhabilitation

- Réentraînement à l'effort :
 - o précédé d'une évaluation du handicap, et en l'absence de contre-indication ;
 - o prescription avec objectifs, contenu incluant en particulier la kinésithérapie respiratoire (et l'ensemble des mesures adaptées à l'état respiratoire, locomoteur, général et psychosocial), le lieu, le contrat patient/soignant, précisant avec ou sans oxygénothérapie ;
 - o suivi après la fin du programme.
- Éducation thérapeutique du patient et/ou de l'entourage.
- Prise en charge nutritionnelle et psychologique.

→Oxygénothérapie de longue durée (OLD) chez l'adulte

Indications :

- si PaO_2^1 diurne ≤ 55 mmHg ou $\text{SaO}_2 \leq 88$ mmHg sur 2 mesures à 3 semaines d'intervalle ;
- ou si PaO_2 diurne comprise entre 56 et 59 mmHg et HTAP ou désaturations nocturnes ($\text{SpO}_2 < 90$ % plus de 30 % du temps d'enregistrement) ou à l'effort, polyglobulie ou signes cliniques de cœur pulmonaire chronique (CPC) ;
- à l'issue d'une exacerbation, oxygénothérapie de courte durée (1 mois renouvelable trois fois) peut être bénéfique.

Modalités :

- durée > 15 h/jour ;

¹ PaO_2 : pression artérielle en oxygène

- chez ces patients handicapés, l'oxygénothérapie de déambulation améliore la qualité de vie ;
- l'ordonnance précise le type d'appareil, la méthode d'administration, le débit au repos, à l'effort et nocturne ;
- évaluation de l'oxygénothérapie ambulatoire.

Surveillance :

- elle doit être au moins semestrielle (si état stable) mais plus rapprochée si détérioration de l'état clinique ou si aggravation de la SpO₂ en air ambiant entre 2 consultations ; elle repose sur les gaz du sang en air ambiant et sous oxygène : le but de l'OLD est d'obtenir une PaO₂ ≥ 60 mmHg au repos, et/ou une SaO₂ > 90 %.

→ Ventilation assistée chez l'adulte

- Ventilation non invasive (VNI) : instaurée soit de façon programmée en dehors d'une exacerbation, soit au décours d'un épisode d'insuffisance respiratoire aiguë ayant nécessité une VNI ; en situation d'échec de l'OLD, une VNI à domicile est proposée si signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne, PaCO₂ > 55 mmHg et notion d'instabilité clinique (fréquence élevée d'hospitalisation).
- Ventilation invasive (VI) : si impossibilité de sevrage après hospitalisation ou échec de la VNI.

→ Éducation thérapeutique et mode de vie

- L'éducation thérapeutique comporte l'apprentissage de la connaissance de la maladie, du traitement de fond (incluant l'OLD, la ventilation non invasive et la ventilation invasive), du traitement de la crise (exacerbation) et des signes avant-coureurs d'une décompensation.
- L'importance du sevrage tabagique et la gestion des activités physiques et de la sexualité représentent des informations complémentaires essentielles.

→ Traitement des comorbidités et complications [Selon signes cliniques et complications] :

- antibiothérapie orale si surinfection bactérienne ;
- correction d'une polyglobulie ;
- prise en charge de la surcharge pondérale ou de la dénutrition ;
- diurétiques si œdèmes des membres inférieurs non contrôlés par OLD ;
- traitement d'un reflux gastro-œsophagien ;
- en cas de dépression avérée ou d'anxiété majeure liée à l'insuffisance respiratoire grave, un traitement adapté peut être proposé dans le respect des contre-indications des traitements ;
- traitement d'un syndrome d'apnées du sommeil (SAS).

4. SUIVI

4.1. OBJECTIFS

Outre la poursuite des objectifs initiaux de la prise en charge thérapeutique, deux objectifs sont spécifiques :

- vérifier l'efficacité, la tolérance et l'observance et adapter le traitement selon les besoins ;
- vérifier la bonne utilisation des dispositifs d'inhalation.

4.2. PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS

→ Coordination entre le médecin traitant, le pneumologue, et le prestataire

Le suivi du patient insuffisant respiratoire grave secondaire à une BPCO nécessite une coordination entre le médecin traitant, le pneumologue, et le prestataire (en cas d'OLD).

- Le médecin traitant suit le patient pour l'ensemble des pathologies ou événements non respiratoires, et a un rôle de surveillance et d'alerte pour son état respiratoire.
- Le pneumologue intervient pour :
 - o optimiser le traitement par bronchodilatateurs et corticostéroïdes inhalés ;
 - o mettre en route puis adapter l'oxygénothérapie : OLD ou indication de ventilation assistée, en précisant la durée quotidienne, le débit au repos, à l'effort et nocturne ;
 - o poser l'indication et coordonner la réhabilitation.
- Le prestataire doit fournir les consommables et le matériel nécessaire selon le type de forfait, assurer les prestations techniques, les prestations administratives et générales :
 - o prestations techniques : livraison des matériels, mise à disposition pour leur usage à domicile, information technique correspondante, désinfection du matériel, maintenance technique curative et préventive comprenant le respect des exigences d'entretien du constructeur et la surveillance de l'état du matériel à domicile (y compris matériovigilance), service d'astreinte 24 h/j et 7 j/semaine ;
 - o prestations administratives : gestion du dossier administratif du patient, de la continuité des prestations ;
 - o prestations générales : conseil, éducation du patient et de l'entourage, visites régulières à domicile pour le suivi et la coordination du traitement tous les 2 à 4 mois ou plus fréquemment en fonction des besoins, suivi et coordination du traitement avec les médecins (traitant et prescripteur) et les auxiliaires médicaux en charge du patient.

→ Kinésithérapeute

Pour avis sur l'état respiratoire et l'encombrement du patient. Fait la kinésithérapie et intervient dans l'éducation thérapeutique (désencombrement bronchique, apprentissage de la toux, ventilation dirigée).

→ Autres intervenants de santé potentiels

- En cas de réhabilitation, le médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR) coordonne le plan de traitement réalisé par l'équipe pluridisciplinaire de réhabilitation respiratoire (réentraînement à l'effort, éducation thérapeutique, etc.).
- L'infirmier(ère) assure les soins chez les patients sous oxygénothérapie et les malades ventilés, s'assure des mesures d'hygiène et participe à l'éducation thérapeutique.
- L'intervention d'un(e) diététicien(ne) peut être nécessaire en cas de déséquilibre nutritionnel important.
- Une consultation spécialisée de tabacologie peut s'avérer importante pour une aide supplémentaire au sevrage tabagique.
- En cas d'anxiété importante ou de dépression caractérisée, le recours au psychiatre ou au psychologue peut être nécessaire.
- Le recours à d'autres spécialistes peut être utile en cas de comorbidités ou d'effets secondaires des traitements.

- Le médecin du travail peut être sollicité pour rechercher une exposition à des polluants professionnels.
- Le chirurgien thoracique intervient pour évaluer l'indication d'une intervention chirurgicale.
- Les réseaux de soins et les associations de patients peuvent constituer des intervenants pour les interventions ci-dessus, en particulier en cas d'OLD ou de ventilation mécanique.
- L'intervention des services sociaux peut s'avérer nécessaire pour les patients insuffisants respiratoires handicapés.

4.3. RYTHME DES CONSULTATIONS D'UN PATIENT BPCO

→ En l'absence de complication

- Patient sans oxygénothérapie ou ventilation :
 - o médecin traitant : tous les 3 à 6 mois ;
 - o pneumologue : tous les 6 à 12 mois.
- Patient sous OLD (SaO₂ à chaque consultation) ou sous ventilation non invasive :
 - o médecin traitant : tous les 1 à 3 mois ;
 - o pneumologue : tous les 1 à 6 mois ;
 - o contrôle technique du matériel de ventilation : tous les 2 à 4 mois ou plus fréquemment selon les besoins.

→ Consultations supplémentaires

- Événement intercurrent, détérioration de l'état clinique.
- Sevrage tabagique.
- Si programme de réhabilitation respiratoire, suivi par le pneumologue ou le MPR.

→ Au décours d'une hospitalisation pour décompensation de BPCO

- Consultation de contrôle par le pneumologue : 1 semaine à 2 mois après la sortie, avec gaz du sang [et VEMS, capacité vitale (CV) si besoin, après retour à l'état stable].
- Si état de base non atteint : consultations supplémentaires selon l'évolution.
- Si récurrence à court terme : recherche d'une pathologie favorisante.

4.4. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Examens complémentaires	Fréquence
EFR avec mesure des débits et des volumes pulmonaires	1 fois par an et si aggravation
Gaz du sang	BPCO avec OLD : au moins 1 fois par an et si aggravation BPCO sans OLD : selon évolution clinique
SaO ₂	Recommandée à chaque consultation
Oxymétrie nocturne	Selon symptômes
Test de marche de 6 minutes, épreuve d'effort	Selon état clinique, avant et après réentraînement à l'effort
Selon les traitements en cours	
Théophyllinémie	Au début d'un traitement, si facteurs de risque d'effets secondaires (jeune enfant, sujet âgé, traitements concomitants susceptibles d'augmenter la théophyllinémie, etc.) et selon l'évolution clinique
Ionogramme et créatinine	Selon état clinique et traitements en cours
Suivi des complications	
NFS y compris plaquettes	1 fois par an
Radiographies de thorax	En cas d'événement intercurrent
Examen cytobactériologique des crachats (ECBC)	Si bronchectasies et/ou trachéotomie
Endoscopie bronchique	Selon le contexte clinique
TDM thoracique	Selon le contexte clinique
Échographie cardiaque	Si HTAP à l'examen initial et selon l'évolution clinique

RÉFÉRENCES

Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Recommandation de bonne pratique. Les stratégies thérapeutiques médicamenteuses et non médicamenteuses de l'aide à l'arrêt du tabac. Saint Denis: Afssaps; 2003.

Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Modalités de prise en charge de l'adulte nécessitant des soins palliatifs. Paris: Anaes; 2002.

Australian Lung Foundation, Thoracic Society of Australian and New Zealand. The COPDX plan: Australian and New Zealand guidelines for the management of chronic obstructive pulmonary disease. Med J Austr 2003;178(Suppl):S1-36.

British thoracic society. Pulmonary rehabilitation. Thorax 2001;56(11):827-34.

British thoracic society, Scottish intercollegiate guideline network. British guideline on the management of asthma. A national clinical guideline. London: BTS, SIGN; 2004.

Celli BR, MacNee W. Standards for the diagnosis and treatment of patients with COPD: a summary of the ATS/ERS position paper. Eur Respir J 2004;23(6):932-46.

Global initiative for chronic obstructive lung disease. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease. GOLD; 2004.

Institute for clinical systems improvement. Health care guideline: chronic obstructive pulmonary disease. Bloomington: ICSI; 2004.

Institute for clinical systems improvement. Diagnosis and treatment of obstructive sleep apnea. Bloomington: ICSI; 2005.

National institute for health and clinical excellence. Chronic obstructive pulmonary disease. National clinical guideline on management of chronic obstructive pulmonary disease in adults in primary and secondary care. Thorax 2004;59(Suppl 1):1-232.

Société de pneumologie de langue française. Actualisation des recommandations de la SPLF pour la prise en charge de la BPCO. Rev Mal Respir 2003;20:4S1-4S68.

Société de pneumologie de langue française. Recommandations de la Société de pneumologie de langue française sur la réhabilitation du malade atteint de BPCO. Conférence d'experts texte court. Rev Mal Respir 2005;à paraître.