

Avis de la Commission

1^{er} décembre 2004

Prestation : Forfait de ventilation assistée par embout buccal dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire (forfait 7)

Saisine du Directeur général de la santé et du Directeur de la sécurité sociale en date du 1^{er} juillet 2003 relative au forfait de ventilation assistée par embout buccal dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire.

Méthodologie :

Un groupe de travail constitué de médecins (neuropédiatre, pneumologue, anesthésiste-réanimateur), de kinésithérapeutes, de représentants des associations de patients et des représentants des prestataires de services, d'un représentant du Directeur général de la santé et d'un représentant du Directeur de la sécurité sociale, a été mandaté par la Commission d'Evaluation des Produits et Prestations.

Les propositions du groupe de travail ont été soumises pour approbation au syndicat représentant les industriels.

Nature de la demande :

- Evaluation du Service Rendu par le forfait de ventilation assistée par embout buccal dans le cadre de la réhabilitation respiratoire ;
- Evaluation de l'Amélioration du Service Rendu par rapport aux autres alternatives thérapeutiques ;
- Précision des indications à prendre en charge ainsi que l'estimation de la population cible concernée par le forfait ;
- Avis sur la proposition de l'Association Française contre les Myopathies (AFM) de cumuler le forfait 7 avec d'autres forfaits de ventilation assistée inscrits sur la LPP.

Secrétariat de la Commission : afssaps

Modalités actuelles d'inscription sur la liste des produits et prestations

L'actuel forfait 7 regroupe un ensemble de dispositifs médicaux dont les objectifs thérapeutiques sont distincts. Ce forfait a été créé avec une durée d'inscription limitée (la prise en charge ne devant être assurée que jusqu'au 26 avril 2004). Le renouvellement de la prise en charge a été subordonné aux résultats de l'évaluation médicale de la technique.

Extrait de la nomenclature :

CODE	NOMENCLATURE	TARIF en euros
10176480	Ventilation assistée dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire Forfait 7 : forfait de ventilation assistée par embout buccal dans le cadre d'une réhabilitation respiratoire. La prise en charge de ce forfait est assurée jusqu'au 26 avril 2004. Pendant la période où la prise en charge est assurée sera réalisée une évaluation médicale de cette technique. A l'issue de cette période, le renouvellement de la prise en charge de ce forfait est subordonné aux résultats de cette évaluation. Sa prise en charge est effectuée après hospitalisation en service spécialisé dans l'accueil des malades sous cités. Elle est assurée : - pour les patients atteints de myopathies et autres affections neurologiques ; - pour toutes les insuffisances respiratoires chroniques graves nécessitant une inhalothérapie (à visée bronchodilatatrice ou mucomodificatrice). La prise en charge du forfait 7 exclut celle d'un forfait d'aérosolthérapie, sauf dans les cas exceptionnels où la prescription prévoit un type d'appareil spécifique d'aérosolthérapie. Le forfait couvre les prestations communes énoncées ci-dessus et les prestations suivantes : - la fourniture : - d'un appareil d'assistance respiratoire non obligatoirement muni d'alarmes, - si nécessaire, d'une cuve de nébulisation, - de deux embouts buccaux par an ; - les visites régulières à domicile tous les 2 à 4 mois ; - la surveillance de l'état du matériel tous les 3 à 6 mois ; - la réparation ou le remplacement du matériel dans un délai de 48 heures en cas de panne.	23,32

Préambule

Le groupe a décidé d'aborder le forfait 7 selon les objectifs thérapeutiques visés, dissociant mobilisation thoracique et désencombrement.

Par ailleurs, les dispositifs d'aérosolthérapie pris en charge au travers d'autres forfaits de la LPPR ont été exclus des réflexions du groupe.

Préalablement aux réponses aux questions de la saisine, le groupe a identifié les dispositifs concernés par le forfait 7 selon les pathologies concernées. Ces dispositifs sont les suivants :

<i>Exemples</i>		<i>Désencombrement</i>	<i>Mobilisation thoracique de l'enfant paralytique</i>
Relaxateurs de pression	Alpha 200 (Taema) Inhalog 2 (Dräger)	x	x
Dispositifs à percussions intra-pulmonaires (« jet ventilation »)	Solvat III Percussionnaire	x	
In et Ex-sufflateurs	COUGH ASSIST	x	

Remarque : Dans les objectifs thérapeutiques considérés, d'autres dispositifs sont utilisés :

- dispositifs de vibrations externes haute fréquence : matelas (utilisation plutôt hospitalière), vestes (ne sont pas utilisées en France) ;
- les hyperinsufflations réalisées à l'aide d'un ballon autoremplisseur (type AMBU) associées à l'acte de kinésithérapie ;
- les appareils de type FLUTTER (petit appareil buccal au travers duquel le patient respire et induit des vibrations) peuvent également faire partie de l'arsenal mais sont des dispositifs à patient unique et non concernés par un forfait locatif. La LPPR ne prévoit pas leur prise en charge.

1 Service Rendu

■ Mobilisation thoracique de l'enfant paralytique

- peu de données cliniques sur les relaxateurs de pression (dispositifs concernés pour cette indication) ;
- mais vraie logique physiologique,
- et forte expérience d'équipes d'excellence,
- impossibilité éthique de conduire des études comparatives chez les patients paralytiques.

- avis favorable de la conférence de consensus AFM ANAES – septembre 2001 : modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises (MNM)

« L'hyperinsufflation périodique consiste à insuffler de l'air jusqu'à obtenir une mobilisation passive du thorax, supérieure à la mobilisation spontanée. Cette technique provoque une ventilation non physiologique. Son but est de lutter préventivement contre les causes de l'insuffisance respiratoire, en mobilisant le thorax, en recrutant le maximum d'alvéoles sans barotraumatisme et en favorisant, avant l'âge de 8 ans, leur multiplication. Bien que jamais évaluée lors d'essais cliniques randomisés, elle est considérée comme indispensable par la plupart des équipes s'occupant de patients atteints de MNM.

L'hyperinsufflation périodique est réalisée à l'aide de ventilateurs, en général des relaxateurs de pression. Les interfaces permettant le branchement du patient à sa machine sont fonction de l'âge et de son atteinte musculaire : masques naso-buccaux ou nasaux, canules buccales et sondes de trachéotomie. La présence de troubles importants de la déglutition contre-indique la pratique des hyperinsufflations.

Les objectifs et modalités diffèrent :

- chez l'enfant entre 1 et 8 ans (amyotrophie spinale infantile ou ASI, myopathies congénitales), le but est de permettre la meilleure croissance thoraco-pulmonaire.

Les séances de 20 minutes se déroulent à raison de 3 fois par jour, en position couchée, avec contention abdominale, associées à des manœuvres de kinésithérapie pour plus d'efficacité ;

- chez l'enfant plus âgé et chez l'adulte, le but est de lutter contre les rétractions de la cage thoracique et les atelectasies. Les séances se déroulent préférentiellement au fauteuil, au rythme de 30 minutes par jour.

Durée et fréquence seront adaptées en fonction des possibilités concrètes de réalisation et feront l'objet d'une discussion entre enfant, famille et équipe. L'apparition d'effets secondaires (signes d'hyperventilation) doit entraîner une limitation de la durée des séances.

Après arthrodeèse vertébrale, l'hyperinsufflation peut être utilisée pour une durée de 6 mois à 1 an à raison de 1 heure par jour.

Cette durée sera réduite à la récupération de la capacité vitale antérieure pour d'autres interventions chirurgicales.

La mise en place d'une ventilation nocturne doit amener à reconsidérer la nécessité de poursuivre les hyperinsufflations. »

➔ **La Commission propose une reconduction de la prise en charge du forfait dans l'indication de mobilisation thoracique de l'enfant paralytique avec un encadrement de la prescription.**

La prescription, réalisée sur un formulaire standardisé d'aide à la prescription (annexe 1), est limitée aux centres de référence des maladies neuromusculaires définis par la DHOS et, en attendant la montée en charge de leur désignation par la DHOS, aux consultations travaillant en réseau avec les centres de référence.

Dans le cadre d'une utilisation à visée de mobilisation thoracique, le renouvellement de la prescription est conditionné par l'évaluation de l'observance par le médecin dans un délai de 9 mois après l'instauration du traitement ou de la précédente prescription. En deçà d'une moyenne de 3 séances hebdomadaires (la durée moyenne d'utilisation étant d'une séance de 20 minutes par jour), la prescription ne devra pas être reconduite. Une fiche standardisée de recueil d'observance est remise au patient (annexe 2).

■ Aide à la toux du patient paralytique

Distinction nécessaire entre désencombrement (en situation aiguë) et aide à la toux (en situation chronique).

En situation chronique et donc dans le contexte d'aide à la toux, il existe des études physiopathologiques comparant le désencombrement avec et sans machine^{1,2,3,4} qui constitueraient une réponse indirecte de l'efficacité du désencombrement à l'aide d'un dispositif médical.

Des études ont été réalisées chez les patients neuromusculaires mettant en évidence l'association aide inspiratoire + expirateur (famille, kinésithérapeute).

Les techniques ballon+kinésithérapie, ventilateurs, relaxateurs de pression ou le COUGH ASSIST (In- Exsufflateur) ont montré leur efficacité dans l'amélioration de la toux.

Par manque de données d'efficacité, le PERCUSSIONAIRE n'est pas retenu par le groupe.

Quel que soit le type d'appareil, les dispositifs d'assistance au drainage n'ont pas fait la démonstration de leur efficacité clinique pour la prise en charge des patients atteints de broncho-pneumopathie chronique obstructive, de dilatation des bronches ou de toute autre pathologie respiratoire chronique obstructive.

La Commission est favorable au maintien d'un forfait dans l'aide à la toux du patient paralytique. Il s'agit d'une « toux à la demande », technique qui doit être disponible pour le patient au moment où il en a besoin et peut être réalisée par l'entourage du patient.

La prescription, réalisée sur un formulaire standardisé d'aide à la prescription, est limitée aux centres de référence des maladies neuromusculaires définis par la DHOS et, en attendant la montée en charge de leur désignation par la DHOS, aux consultations travaillant en réseau avec les centres de référence.

En l'absence de labellisation des structures spécialisées prenant en charge les blessés médullaires, la prescription d'un forfait d'aide à la toux chez les patients tétraplégiques sera limitée aux structures spécialisées après évaluation par l'équipe pluridisciplinaire comprenant notamment un médecin de médecine physique et de réadaptation et un kinésithérapeute.

■ Désencombrement du patient atteint de mucoviscidose

Le drainage bronchique quotidien est indispensable dès l'apparition de symptômes respiratoires⁵. En cas d'exacerbation, plusieurs séances quotidiennes de drainage bronchique peuvent être nécessaires. L'aide instrumentale apparaît plutôt comme un palliatif à l'absence de kinésithérapeute mais les études sur ces patients ne montrent pas de différence significative en faveur de l'aide instrumentale. Les dispositifs concernés sont principalement le MEMP⁶ (machine d'extraction du Mucus Pulmonaire) ou le PERCUSSIONAIRE⁷.

→ La Commission conclut à un avis défavorable à l'utilisation des dispositifs d'assistance au drainage bronchique chez le patient mucoviscidosique.

¹ Chatwin M. et al. Eur Respir J 2003 ;21 : 502-508

² Sancho J et al. Am J Phys Med Rehabil ; 82(10) : 750-753

³ Lahrmann h. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2003; 4(1): 49-51

⁴ Gomez-Merino E. Am J Phys Med Rehabil; 81(8): 579-583

⁵ ANAES novembre 2002

⁶ Vaincre la mucoviscidose – bulletin trimestriel n°8 7 - octobre 2000

⁷ Homnick D. Pediatr pulmonol 1995; 20(1): 50-55

En conclusion, la Commission d'Evaluation des Produits et Prestations estime que le service rendu par les relaxateurs de pression utilisés dans la mobilisation thoracique des enfants atteints de pathologies neuromusculaires et par tout appareil capable de donner des hyperinsufflations pour l'assistance à la toux du patient paralytique est suffisant pour l'inscription sur la liste des produits et prestations prévue à l'article L.165-1 du code de la sécurité sociale.

La Commission propose la transformation de l'actuel forfait 7 comme suit, et propose notamment la suppression des visites régulières à domicile par le prestataire :

Forfait d'hyperinsufflations :

Le forfait couvre les prestations suivantes :

- la fourniture du dispositif capable de délivrer au patient des hyperinsufflations conformément à la prescription ;
- la fourniture des consommables associés :
 - o l'interface : selon le cas, soit embout buccal (à la demande), soit masque nasal (2 unités par an), soit masque naso-buccal (2 unités par an),
 - o un circuit aérien par mois.
- la visite d'un technicien pour la maintenance du dispositif médical d'hyperinsufflations tous les 3 à 6 mois ;
- la réparation ou le remplacement de dispositif dans un délai de 48 heures en cas de panne.

2 Amélioration du Service Rendu

La prise en charge du patient paralytique et son éducation sont plurifactorielles.

Des études ont été réalisées chez les patients neuromusculaires mettant en évidence l'intérêt de l'association aide inspiratoire + expirateur (famille, kinésithérapeute).

Dans le cas particulier de la mobilisation thoracique, les problèmes éthiques d'une étude comparative sont majeurs puisqu'il faudrait envisager une étude sur 2 ou 3 ans chez les très jeunes enfants (début vers 18 mois-2 ans), sachant que la majorité de la croissance pulmonaire haute se fait avant 6 ans. Il est difficile d'obtenir des données respiratoires fiables avant cet âge, les séquelles (hypoplasie) chez les enfants non traités seraient irréversibles.

La mobilisation effective du thorax sous relaxateur de pression a été montrée⁸. Il n'existe pas d'alternative aux hyperinsufflations pour la mobilisation passive de grande amplitude du thorax chez le patient paralytique.

⁸ Perez A. et al. Chest 1996 ; 110 : 454-461

3 Précision des indications à prendre en charge et estimation de la population cible concernée par le forfait

Dans les indications retenues (mobilisation thoracique des enfants atteints de pathologie neuromusculaire ; assistance à la toux du patient paralytique), les données disponibles sont pauvres pour estimer la population cible (estimations mondiales ou européennes de la prévalence)⁹. A partir des pathologies les plus fréquentes concernées par les hyperinsufflations, la population cible peut être estimée comme suit :

- dystrophie musculaire de Duchenne : la prévalence retenue est de 3/100 000. Tous les patients sont exposés à des problèmes respiratoires, ce qui représenterait une population cible de l'ordre de 2000 patients.
- dystrophie myotonique de Steinert : la prévalence retenue est de 1/8 000 (la plus fréquente). 20% des sujets, soit environ 1500 patients, sont susceptibles d'avoir des problèmes respiratoires ;
- sclérose latérale amyotrophique : la population cible est estimée par le groupe à 2500 cas en France. La prévalence est estimée à 9000 personnes en France (ORPHANET : incidence estimée à 1,5/100 000/an, soit 1 000 nouveaux cas par an en France) ;
- amyotrophie spinale : incidence estimée à 1/10 000 ; la prévalence serait entre 0,75 et 4,2/100 000, soit 500 à 2500 patients;
- tétraplégie post-traumatique : l'incidence est estimée entre 100 et 200 nouveaux cas par an (chiffres relativement anciens). Une enquête étendue sur 10 ans et menée par Jean-François Ravaut portait sur l'ensemble des centres de rééducation. Il y aurait environ 5000 patients atteints d'une tétraplégie post-traumatique, dont 35% environ sont trachéotomisés. Pour cette étiologie, la population cible est d'environ 1500 à 2000 patients.

→ Au vu de ces données épidémiologiques, la commission a estimé la population cible susceptible de bénéficier d'un traitement par hyperinsufflations entre 5 000 et 10 000 patients.

o Données relatives aux patients actuellement traités :

Distinction importante en nombre entre la population cible et la population prise en charge. Selon les statistiques de l'ANTADIR : l'actuel forfait 7 concernerait 580 patients. A ce chiffre, il faut ajouter les 643 patients ventilés par embout buccal (avec ou sans oxygène). 2/3 des patients sont des neuromusculaires. Les nouveaux patients constituent un effectif d'environ 100 patients par an. Les associations créées à l'origine pour traiter les patients neuromusculaires et qui représentent les plus gros contingents de malades ne sont plus à l'ANTADIR.

Dans un travail mené par l'AFM en 1993, dans la région parisienne et la région rhône-alpes (qui ne sont donc plus à l'ANTADIR), 463 patients neuromusculaires ventilés à domicile ont été dénombrés, parmi lesquels 241 sous relaxateur de pression. A cette époque, la ventilation nasale était en pleine expansion, avec 83 nouveaux patients par an (pour 13 décès) dans ces 2 régions. Ces chiffres excluaient les patients hors champ de compétences de l'AFM (polios, SLA, blessés médullaires, etc).

Il faut aussi considérer que l'indication d'un appareillage pour l'aide à la toux est aujourd'hui confidentielle. Les chiffres sur les relaxateurs de pression ne concernent donc que la mobilisation thoracique des enfants, ce qui explique la faiblesse des effectifs actuels.

Globalement, environ 1 millier de patients neuromusculaires sont ventilés actuellement, parmi lesquels 500 avec un relaxateur de pression.

Les données de la littérature ne permettent pas de déterminer la prévalence de chacune des pathologies concernées par les hyperinsufflations à visée de mobilisation thoracique ou d'aide à la toux. Néanmoins, la Commission estime entre 5 000 et 10 000 le nombre de patients neuromusculaires relevant d'un forfait d'assistance à la toux ou d'une mobilisation thoracique.

⁹ Emery A.E.H. Neuromuscular Disorders 1991 ; 1(1) : 1-5

Avis sur la proposition de l'AFM de cumuler le forfait 7 avec d'autres forfaits de ventilation assistée inscrits sur la LPP
--

Selon la gravité de leur état respiratoire, les patients disposent d'1 ou 2 machines réglées pour la ventilation mécanique.

Sur le plan théorique, le ventilateur peut servir au désencombrement mais actuellement, aucun appareil ne permet de délivrer une hyperinsufflation à la demande sans modification des réglages de ventilation. Autoriser la modification des réglages du ventilateur n'est pas concevable car source d'erreurs.

La commission est favorable au cumul possible d'un forfait d'hyperinsufflations avec les autres forfaits de ventilation assistée.

RECOMMANDATIONS DE LA COMMISSION D'EVALUATION DES PRODUITS ET PRESTATIONS	
NOM :	Forfait d'hyperinsufflations
SR :	Suffisant
Eléments conditionnant le SR	
Indications :	- mobilisation thoracique des enfants atteints de pathologie neuromusculaire ; - assistance à la toux du patient paralytique.
Conditions de prescription et d'utilisation :	La prescription, réalisée sur un formulaire standardisé d'aide à la prescription (annexe 1), est limitée aux centres de références des maladies neuromusculaires définis par la DHOS et, en attendant la montée en charge de leur désignation par la DHOS, aux consultations travaillant en réseau avec les centres de référence. En l'absence de labellisation des structures spécialisées prenant en charge les blessés médullaires, la prescription d'un forfait d'aide à la toux chez les patients tétraplégiques sera limitée aux structures spécialisées après évaluation par l'équipe pluridisciplinaire comprenant notamment un médecin de médecine physique et de réadaptation et un kinésithérapeute. Dans le cadre d'une utilisation à visée de mobilisation thoracique, le renouvellement de la prescription est conditionné par l'évaluation de l'observance par le médecin dans un délai de 9 mois après l'instauration du traitement ou de la précédente prescription. En deçà d'une moyenne de 3 séances hebdomadaires (la durée moyenne d'utilisation étant d'une séance de 20 minutes par jour), la prescription ne devra pas être reconduite. Une fiche standardisée de recueil d'observance est remise au patient (annexe 2).
Spécifications techniques :	Sa prise en charge est assurée pour : - les relaxateurs de pression utilisés dans la mobilisation thoracique des enfants atteints de pathologies neuromusculaires ; - tout appareil capable de donner des hyperinsufflations pour l'assistance à la toux du patient paralytique
ASR :	-
Type d'inscription :	Ligne générique décrite comme suit : Forfait d'hyperinsufflations : Le forfait couvre les prestations suivantes : - la fourniture du dispositif capable de délivrer au patient des hyperinsufflations conformément à la prescription ; - la fourniture des consommables associés : - o l'interface : selon le cas, soit embout buccal (à la demande), soit masque nasal (2 unités par an), soit masque naso-buccal (2 unités par an), - o un circuit aérien par mois. - la visite d'un technicien pour la maintenance du dispositif médical d'hyperinsufflations tous les 3 à 6 mois ; - la réparation ou le remplacement de dispositif dans un délai de 48 heures en cas de panne.
Durée d'inscription :	-
Conditions du renouvellement :	-
Population cible :	entre 5 000 et 10 000 patients neuromusculaires relèveraient d'un forfait d'assistance à la toux ou d'une mobilisation thoracique

ANNEXE 1

PRESCRIPTION DE SEANCES D'HYPERINSUFFLATIONS PULMONAIRES A VISEE

- ☐ DE MOBILISATION THORACIQUE CHEZ L'ENFANT
☐ D'AIDE A LA TOUX

Cocher selon le(s) objectif(s)
thérapeutique(s)

Identification du prescripteur

Etiquette du patient

Date :

Prescriptions relatives au traitement de l'affection de longue durée reconnue (liste ou hors liste)
(AFFECTION EXONERANTE)

Séances d'hyperinsufflations à réaliser selon les données suivantes :

▪ APPAREIL MIS A DISPOSITION:

- ☐ ALPHA 200 Pédiatrique ☐ ALPHA 200C ☐ INHALOG 2
☐ COUGH ASSIST ☐ Autre (préciser) :
▪ **INTERFACE :** ☐ embout buccal ☐ masque nasal ☐ masque naso-buccal

▪ INSTALLATION DU PATIENT :

- ☐ assis ☐ décubitus strict ☐ demi-assis
hanches fléchies : ☐ oui ☐ non
sangle abdominale : ☐ oui ☐ non
corset : ☐ oui ☐ non Préciser type :

▪ RYTHME D'ADMINISTRATION

- Nombre de séances quotidiennes : ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ à la demande
Durée quotidienne : _____ Minutes
Avant une séance de kinésithérapie respiratoire : ☐ oui ☐ non

▪ REGLAGE DES CONSTANTES DE L'APPAREIL

	Mobilisation thoracique	Aide à la toux
Déclenchement inspiratoire / TRIGGER		
Déclenchement expiratoire / Pression d'insufflation		
Débit (litres/minute)		
Autres réglages		

- DUREE DE LA PRESCRIPTION : _____ mois

Signature :

ANNEXE 2

FICHE DE SUIVI DES SEANCES D'HYPERINSUFFLATIONS

NOM :

Prénom :

Date de naissance : ___ / ___ / ___

Cette fiche vous a été remise par votre prestataire de services (coordonnées à renseigner) :

Il vous est demandé d'essayer de la remplir chaque jour.

[illegible]