

Éducation thérapeutique de l'enfant traité par ventilation non invasive

Nom du centre coordonnateur

Unité de ventilation noninvasive et du sommeil de l'enfant
Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris

en lien avec :

CRMR des Craniosténoses et Malformations Craniofaciales (CRANIOST)

CRMR des Fentes et Malformations Faciales (MAFACE)

CRMR des Malformations ORL Rares (MALO)

CRMR des Syndromes de Pierre Robin et troubles de succion-déglutition congénitaux (SPRATON)

CRMR des Maladies NeuroMusculaires (MNM, Filière Filnemus)

CRMR constitutif des Maladies Respiratoires Rares de l'enfant (RespiRare, Filière RespiFil), Hôpital Necker

CRMR constitutif de la Mucoviscidose (Filière MucoCFTR), Hôpital Necker

CRMR des maladies osseuses constitutionnelles (MOC, Filière OSCAR)

CCMR du syndrome de Prader-Willi et autres syndromes avec troubles du comportement alimentaire (Filière DéfiScience)

Coordonnateur

Pr Brigitte Fauroux

Lieu du programme

Unité de ventilation noninvasive et du sommeil de l'enfant
Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, Paris

Date d'autorisation et renouvellement

Numéro d'autorisation ARS : n° 10/370

Date de 1^{re} autorisation : 2010

Dates de renouvellement : 2015 et 2019

Professionnels impliqués

- Pr Brigitte Fauroux, pneumopédiatre
- Dr Alessandro Amaddeo, pneumopédiatre

- Dr Lucie Griffon, pneumologue
- Mme Agathe Lanzeray, infirmière formatrice en ETP VNI
- Mr Theo Teng, infirmier formateur en ETP VNI
- Mme Sonia Khirani, chercheur, coordinatrice VNI

Objectifs principaux

- Faire connaître la maladie et comprendre ses conséquences sur la respiration et le sommeil par l'enfant et ses parents
- Comprendre le principe et les objectifs de la VNI
- Identifier et savoir assembler les différents éléments composant le traitement par VNI : masque, circuit, humidificateur éventuel, machine, raccord à oxygène éventuel, câble électrique
- Comprendre le fonctionnement du ventilateur pour savoir:
 - o Mettre en route et arrêter
 - o Identifier les alarmes et connaître leur signification
- Comprendre le fonctionnement d'un humidificateur éventuel pour savoir:
 - o Mettre en route et arrêter
 - o Adapter le thermostat
 - o Utiliser le type et la quantité d'eau adaptés
- Comprendre le fonctionnement d'un masque pour savoir :
 - o Positionner l'interface de manière adéquate afin d'éviter les fuites et un serrage inadéquat
 - o Identifier les problèmes éventuels (réaction cutanée, ophtalmique, ...).
- Connaître les signes et symptômes de mauvaise tolérance du ventilateur et/ou de l'interface
- Connaître les signes d'aggravation respiratoire et les signes associés à des troubles respiratoires du sommeil
- Connaître les différents professionnels à contacter en cas de problème avec le ventilateur et/ou l'interface ;
- Savoir réaliser l'entretien des différents éléments constituant la VNI.
- Connaître le principe et savoir utiliser un appareil d'assistance à la toux comme le Cough Assist, si nécessaire
- Connaître et comprendre son parcours de soins.
- Connaître et comprendre l'intérêt des différents rendez-vous et examens de ce parcours (consultation, oxymétrie, capnographie à domicile, polygraphie en milieu hospitalier, ...).

Cette éducation thérapeutique a comme but de faire accepter un traitement de haute technicité au long cours à domicile par l'enfant et ses parents dans des conditions optimales de sécurité et d'efficacité (en particulier d'adhésion au traitement). Il vise à améliorer la qualité de la respiration et du sommeil de l'enfant et la qualité de vie de l'enfant et ses parents.

Population concernée

Enfants et adolescents souffrant de :

- troubles respiratoires graves du sommeil
 - syndromes de Pierre Robin et apparentés : syndrome CHARGE, délétion 22q11 et autres syndromes neurogénétiques avec une incompétence du carrefour aérodigestif
 - obstruction ventilatoire liée à une anomalie ou malformation cranio-maxillo-faciale ou ORL
 - insuffisance respiratoire chronique (mucoviscidose, pathologie pulmonaire, ...)
 - maladie neuromusculaire, endocrinienne, métabolique, obésité morbide, maladie génétique
- Et leurs aidants (parents, fratrie, famille, professionnels).

Participation de patients experts

Non

Déroulement du programme

Les parents sont informés des modalités du programme d'ETP. Lors de l'entrée dans le programme, le consentement écrit des parents est recueilli.

Mise en lien de patients avec les différents professionnels (soignants et techniciens) du programme « Education thérapeutique de l'enfant traité par ventilation noninvasive » :

- 1 circuit parallèle parents/enfants
- 1 diagnostic éducatif individuel en amont
- 2 séances individuelles à 1 mois d'intervalle
- 1 séance d'évaluation individuelle à distance 3 mois plus tard

Outils :

- Fiches éducatives sur la respiration, le sommeil
- Peluche qui respire avec la VNI (peluche Windy simulant la respiration et permettant d'expliquer la VNI) et de réduire la peur du masque et de la VNI chez l'enfant
- Livre sur la VNI pour l'enfant de 3 à 9 ans : « Windy book » : livre d'explication et de motivation pour les enfants
- Diplôme de motivation
- Fiches explicatives pour l'enfant et les parents sur le site Internet : <http://vnietsommeil.aphp.fr>



Critères d'évaluation

- Manipulation adéquate du dispositif médical (masque et machine de ventilation)
- Normalisation de la respiration (index d'apnée/hypopnée, saturation en oxygène, capnographie nocturne)
- Adhésion à la VNI : utilisation de la VNI toutes les nuits pendant toute la durée physiologique du sommeil
- Réduction de l'anxiété
- Amélioration de la qualité de vie de l'enfant et ses parents

Pour plus d'informations

<http://vnietsommeil.aphp.fr/>

