

# Insuffisance respiratoire chronique du nourrisson et de l'enfant

N. Savy, A. Labbé

*L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) du nourrisson et de l'enfant est la conséquence de situations pathologiques variées qui ont en commun une altération du processus physiologique de la ventilation spontanée. Son diagnostic repose sur la constatation à plusieurs reprises d'une hypoxémie et d'une hypercapnie. Les principales étiologies concernent les atteintes du parenchyme pulmonaire, les anomalies des voies aériennes supérieures et inférieures, certaines maladies neuromusculaires, les perturbations congénitales ou acquises de la commande centrale. L'évaluation d'une IRC repose sur des critères cliniques et paracliniques. L'exploration fonctionnelle respiratoire classique permet de préciser le caractère restrictif, obstructif ou mixte de l'atteinte respiratoire. La mesure de la diffusion du monoxyde de carbone, l'analyse du travail ventilatoire, l'évaluation des muscles respiratoires sont effectuées en fonction du profil étiologique. La polysomnographie ou la polygraphie ventilatoire occupent une place de choix dans la stratégie décisionnelle. La prise en charge thérapeutique est multifactorielle. Elle est adaptée à l'âge de l'enfant, à sa situation pathologique, et à la progression de l'affection. L'oxygénothérapie fait l'objet de recommandations récentes. Les techniques de désencombrement mécanique sont utiles dans certaines conditions. La ventilation mécanique fait appel à des méthodes invasives (le plus souvent sur trachéotomie) ou non invasives de plus en plus développées. La stimulation phrénique est réservée à des cas particuliers. Toutes ces techniques sont destinées à améliorer la qualité de vie des enfants. Difficile à évaluer chez un petit enfant, cette notion doit guider à tout moment les options thérapeutiques.*

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots-clés :** Insuffisance respiratoire chronique ; Nourrissons ; Enfants ; Étiologie ; Traitement

## Plan

■ Introduction	1	■ Options thérapeutiques	4
■ Définition	2	Oxygénothérapie	4
■ Principales causes de l'insuffisance respiratoire chronique de l'enfant	2	Techniques de désencombrement	5
Atteinte du parenchyme pulmonaire	2	Ventilation mécanique sur trachéotomie	5
Anomalies des voies aériennes supérieures	2	Stimulation phrénique	5
Anomalies des voies aériennes inférieures	3	Ventilation non invasive	5
Maladies neuromusculaires	3	■ Conclusion	9
Anomalies de la commande centrale	3		
Causes diverses	3		
■ Évaluation	3		
Clinique	3		
Exploration fonctionnelle	3		
Épreuves spéciales	4		
Polysomnographie ou polygraphie ventilatoire	4		
Autres explorations fonctionnelles	4		
Recherche de troubles associés	4		

## ■ Introduction

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) de l'enfant a un caractère polymorphe lié en grande partie à la variété des étiologies responsables. Sa gestion, bien qu'influencée par la cause, est assez structurée et repose sur un ensemble de mesures symptomatiques destinées dans le meilleur des cas à stabiliser l'affection, à améliorer la qualité de vie des enfants et à préserver leur développement. Ce dernier aspect, bien que parfois difficile à évaluer, en particulier chez les jeunes enfants, est un des points les plus importants à prendre en compte pour discuter des options thérapeutiques.

## ■ Définition

Il n'y a pas, à proprement parler, de définition consensuelle de l'IRC. Elle peut être interprétée comme l'incapacité du système respiratoire à assurer des échanges gazeux adaptés aux besoins de l'organisme. Le caractère chronique est encore plus imprécis. Pour Fauroux<sup>[1]</sup>, c'est la présence d'une hypoxémie et/ou d'une hypercapnie, retrouvée à plusieurs examens dans le temps, malgré un traitement optimal qui établit la chronicité, sans notion de durée objective. La physiopathologie distingue deux grands types d'insuffisance respiratoire (hypoxique et hypercapnique), mais ne résiste pas au profil évolutif de l'affection, notamment quand il s'agit d'une affection respiratoire chronique. Ainsi elle peut être au début hypoxique et devenir hypercapnique à mesure de l'aggravation de sa maladie. Cette distinction physiopathologique n'a de réelle valeur qu'à l'établissement du diagnostic pour orienter vers une maladie pulmonaire avec atteinte de la membrane alvéolocapillaire responsable d'une hypoxémie ou vers celle des voies aériennes, de la commande centrale, le plus souvent dépistée par l'importance de l'hypercapnie.

## ■ Principales causes de l'insuffisance respiratoire chronique de l'enfant (Tableau 1)

### Atteinte du parenchyme pulmonaire

Les pathologies interstitielles responsables d'une IRC sont rares chez l'enfant. Leurs classifications font l'objet de nombreuses modifications dont les plus récentes ont été publiées en 2012<sup>[2]</sup>. Elles comprennent l'hyperplasie des cellules neuroendocrines, les principales mutations du surfactant, les pneumonies interstitielles glycogéniques, la dysplasie alvéolocapillaire. Essentiellement découvertes chez l'enfant, le plus souvent le nourrisson, elles sont responsables d'une IRC grave engageant le pronostic vital. Les autres maladies pulmonaires interstitielles (Tableau 2) sont plus fréquentes chez l'adolescent et l'adulte. Les tableaux cliniques sont alors variés et les possibilités thérapeutiques plus larges, mais le pronostic est souvent sombre. Les fibroses pulmonaires sont exceptionnelles chez l'enfant. Elles peuvent s'inscrire dans un contexte familial ou être secondaires à des pathologies connues comme l'histiocytose langerhansienne, plus rarement l'hémossidérose. La génétique des fibroses idiopathiques est mieux connue<sup>[3]</sup>, faisant intervenir quatre gènes. Il ne faut pas négliger les formes iatrogéniques. À ce titre, l'anticorps anti-CD20 (rituximab), les chimiothérapies lourdes après greffe de moelle et la radiothérapie peuvent entraîner une fibrose pulmonaire parfois mortelle<sup>[4,5]</sup>.

La dysplasie bronchopulmonaire a été, il y a une vingtaine d'années, responsable d'un nombre important d'IRC et de ventilation prolongée à l'hôpital et à domicile. Le phénotype de cette affection s'est modifié avec le temps et les nouvelles formes de dysplasie bronchopulmonaire<sup>[6]</sup> sont surtout marquées par un retard d'alvéolisation et beaucoup moins par des formes fibrosantes. Le plus souvent c'est seulement une oxygénothérapie à domicile qui fait suite à l'hospitalisation pendant quelques mois, et exceptionnellement maintenant une ventilation mécanique. Quelques-uns de ces patients présentent une laryngomalacie parfois sévère qui peut nécessiter un appareillage adapté.

### Anomalies des voies aériennes supérieures

Le syndrome d'apnée obstructive du sommeil est principalement dû chez l'enfant à une hypertrophie amygdalienne. Les indications d'amygdalectomie ont fait l'objet de recommandations de la Société française d'oto-rhino-laryngologie en 2009 (Tableau 3). Ce tableau fournit une bonne représentation des signes à rechercher à l'interrogatoire pour bien différencier les enfants ronfleurs simples de ceux présentant un vrai risque respiratoire. Lorsqu'il n'est pas corrigé par la chirurgie, ce syndrome peut nécessiter une aide instrumentale au long cours. Les autres

**Tableau 1.**  
Principales causes d'IRC chez l'enfant.

<b>Atteinte du parenchyme pulmonaire</b>
Pneumopathies interstitielles chroniques
Fibroses pulmonaires
Dysplasie bronchopulmonaire
<b>Anomalies des voies aériennes supérieures</b>
Hypertrophie amygdalienne
Dysmorphie faciale
Laryngotrachéomalacie
Sténoses laryngotrachéales
<b>Anomalies des voies aériennes inférieures</b>
Mucoviscidose
Séquelles de viroses respiratoires
Déficits immunitaires
Syndrome d'immotilité ciliaire bronchique
<b>Maladies neuromusculaires</b>
Amyotrophie spinale infantile
Maladie de Duchenne
Autres myopathies
Syndromes neuromusculaires
<b>Anomalies de la commande centrale de la ventilation – causes diverses</b>
Hypoplasie pulmonaire
Hernie diaphragmatique
Tétraplégie traumatique
Séquelles neurologiques de souffrance néonatale
Obésité morbide
Séquence de SDRA
Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique
Scolioses
Maladies de surcharge
Syndrome polymalformatif

IRC : insuffisance respiratoire chronique ; SDRA : syndrome de détresse respiratoire aiguë.

**Tableau 2.**  
Pneumopathies interstitielles vues chez l'enfant et l'adulte.

Pneumopathie interstitielle non spécifique idiopathique
Pneumopathie interstitielle aiguë
Pneumonie lymphoïde idiopathique
Pneumonie organisée cryptogénique
Pneumonie interstitielle desquamative
Autres pneumopathies spécifiques alvéolaires et para-alvéolaires :
– pneumonie interstitielle lymphoïde
– pneumonie interstitielle non spécifique
– pneumonie organisée

**Tableau 3.**  
Signes cliniques évocateurs d'amygdales obstructives.

Signes à l'éveil	Signes nocturnes
Difficultés de réveil	Sommeil agité
Irritabilité au réveil	Position anormale durant le sommeil (tête en hyperextension)
Troubles de l'attention et de la mémoire	Ronflement
Asthénie au réveil, somnolence diurne	Pauses respiratoires
Céphalées matinales ou vomissement	Énurésie
Anorexie au petit déjeuner	Parasomnie
Respiration buccale	Sueurs
Troubles de la croissance (tardif)	–

causes d'hypoventilation alvéolaire par obstruction des voies aériennes supérieures sont les lagyngomalaciques, trachéomalaciques, les malformations (sténoses trachéales), le syndrome de Pierre-Robin, certains lymphangiomes cervicaux et toute une série de dysmorphie faciales et de troubles odontomaxillaires<sup>[7]</sup>.

## Anomalies des voies aériennes inférieures

C'est surtout la mucoviscidose<sup>[8]</sup> qui est responsable d'une IRC pouvant nécessiter une ventilation de secours avant transplantation pulmonaire. Dans les stades avancés de la maladie, la diminution de la masse du parenchyme utile, le dysfonctionnement diaphragmatique lié à l'hyperexpansion pulmonaire, la malnutrition génèrent une hypoventilation. Des déformations importantes de la cage thoracique peuvent être responsables de syndromes restrictifs majeurs. Certaines bronchopneumopathies chroniques obstructives (BPCO) de l'enfant, comme le syndrome d'immotilité ciliaire<sup>[9]</sup>, les bronchiolites oblitérantes, peuvent générer d'importantes lésions bronchiques et pulmonaires conduisant à une situation voisine de la mucoviscidose mais généralement à un âge plus avancé.

## Maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, la diminution de la performance des muscles respiratoires, les déformations du rachis, les troubles de la croissance pulmonaire et thoracique, parfois les altérations de la commande centrale sont responsables d'une respiration superficielle. Deux pathologies sont le plus souvent impliquées dans les prises en charge ventilatoire: la dystrophie de Duchenne<sup>[10]</sup> et l'amyotrophie spinale infantile<sup>[11]</sup>. D'autres affections plus rares, comme les myopathies métaboliques ou congénitales, peuvent, au cours de l'évolution, nécessiter une prise en charge spécifique respiratoire.

## Anomalies de la commande centrale

Le syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale (HACC) ou syndrome d'Ondine est un défaut de commande ventilatoire centrale, associé à une absence de réponse réflexe à l'hypoxie et à l'hypercapnie<sup>[12,13]</sup>. Il se traduit par une hypercapnie pendant le sommeil lent profond. Il se révèle le plus souvent à la période néonatale, mais des cas de révélation tardive, parfois chez de grands enfants<sup>[14]</sup>, ont été décrits. Dans la majorité des cas la maladie se transmet sur le mode autosomique dominant, mais des mutations de novo sont également possibles. La prévalence en France est estimée à 1/200 000 naissances. C'est la mutation du gène PHOX2B situé sur le chromosome 4 qui est responsable des mutations cliniques. Il code pour un facteur de transcription de 314 acides aminés impliqués dans les circuits réflexes du système nerveux autonome. La génopathie concerne la partie C terminale de la protéine qui comporte la répétition d'une série de 20 alanines. Le phénotype de l'affection dépend du type de mutation et du nombre de répétitions des alanines<sup>[15]</sup>.

## Causes diverses

Les malformations pulmonaires sont exceptionnellement responsables d'une IRC. Dans la hernie diaphragmatique congénitale, il y a souvent une hypoplasie pulmonaire qui nécessite la mise en route d'une oxygénothérapie et une stabilisation de la vasculopathie artérielle pulmonaire dans les premiers mois de la vie, rarement au-delà. Les tétraplégies traumatiques, les séquelles neurologiques de souffrance fœtale aiguë, certaines obésités morbides idiopathiques ou s'inscrivant dans un syndrome génétique (syndrome de Prader-Willi) peuvent nécessiter au cours de l'évolution une prise en charge ventilatoire spécifique. Les séquelles du syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) peuvent nécessiter une ventilation de support une fois passée la phase aiguë et

parfois une oxygénothérapie au long cours (OLD). Dans les autres situations répertoriées au [Tableau 1](#), la prise en charge sera très différente en fonction de la pathologie causale.

## ■ Évaluation

### Clinique

L'approche clinique de l'insuffisance respiratoire est essentielle au moment du diagnostic et va servir d'indicateur évolutif. Les paramètres anthropométriques (poids, taille, indice de masse corporelle [IMC]), l'aspect de la cage thoracique, la fréquence respiratoire, la constatation d'une cyanose, la présence d'un hippocratisme digital, des anomalies de l'auscultation pulmonaire et cardiaque sont des éléments précieux d'appréciation au départ de la maladie. Plus difficiles à analyser par rapport à l'adulte sont les capacités de l'enfant à l'effort. Les échelles de dyspnée sont peu adaptées tout comme l'estimation des périmètres de marche utilisés dans les classifications internationales, notamment chez le petit enfant. Il faudra bien sûr porter une attention particulière à l'analyse du sommeil. L'insuffisance respiratoire s'aggrave durant le sommeil, et il faut donc interroger de façon précise les parents pour connaître la qualité de celui-ci, l'existence d'apnées ou de pauses respiratoires, de sueur, les retentissements dans la journée, notamment sur des siestes inopinées, l'asthénie ou des troubles du comportement.

### Exploration fonctionnelle

#### Analyse des gaz du sang

L'analyse des gaz du sang permet l'évaluation du niveau d'oxygénation. Le prélèvement dans l'idéal se fait par voie artérielle mais la technique de sang capillaire artérialisé à l'oreille est suffisante pour avoir une évaluation objective de la pression partielle en oxygène du sang artériel (PaO<sub>2</sub>). Il est nécessaire d'exprimer les résultats en fonction de la valeur attendue pour l'âge, l'hypoxémie étant définie par une PaO<sub>2</sub> inférieure à la moyenne plus ou moins 2 déviations standard (DS)<sup>[1]</sup>. Il est possible en fonction des valeurs de la pression partielle d'oxygène (PO<sub>2</sub>) et de la pression partielle du dioxyde de carbone (PCO<sub>2</sub>) d'apprécier la gravité de l'insuffisance respiratoire :

- le stade 1 correspond à une normoxie de repos et une hypoxémie d'effort ;
- le stade 2 à une normoxémie de repos mais une hypocapnie de repos (hyperpneumation) ;
- le stade 3 à une hypoxémie de repos avec normo- ou hypocapnie ;
- et le stade 4 à une hypoxie importante et une hypercapnie associée.

Des méthodes non invasives d'appréciation des gaz du sang sont réalisées par la mesure de la saturation artérielle en oxygène, par la mesure transcutanée de la pression partielle en oxygène (PtO<sub>2</sub>) et en dioxyde de carbone (PtCO<sub>2</sub>). La mesure du monoxyde de carbone (CO) expiré ne fait pas encore partie de cette évaluation objective, mais elle pourrait le devenir dans l'avenir. L'étude de ces paramètres se fait à l'éveil, pendant le sommeil et bien sûr lors des périodes d'exacerbation. L'analyse de la diffusion du CO est systématique dans les pathologies pulmonaires interstitielles.

### Explorations fonctionnelles respiratoires

Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) (spirométrie, courbe débit-volume, pléthysmographie corporelle totale) sont réalisées dès que l'âge de l'enfant le permet. Elles permettent l'évaluation d'un certain nombre de paramètres et de suivre leur évolution avec le temps (capacité vitale, débits distaux et proximaux, capacité résiduelle fonctionnelle [CRF], capacité pulmonaire totale). Elles contrôlent l'efficacité de certaines thérapeutiques comme les bronchodilatateurs. Mais surtout l'évolution du volume expiratoire maximal par seconde (EMS) servira d'indicateur évolutif pour les maladies pulmonaires, mais elle n'est pas toujours corrélée aux échanges gazeux, notamment dans la mucoviscidose.

## Épreuves spéciales

Il est possible également de réaliser une analyse des muscles respiratoires. On peut utiliser des techniques non invasives pour explorer les muscles inspiratoires ou expiratoires dès que l'âge de l'enfant le permet. Elles mesurent les pressions maximales inspiratoires (PIM) et expiratoires (PEM) au cours d'un effort maximal, les pressions nasales par la manœuvre du reniflement au cours d'une inspiration brutale en fin d'expiration normale (*sniff nasal inspiratory pressure* [SNIP] ou SNIFF), et le débit au cours d'une manœuvre de toux.

Les explorations invasives sont effectuées dans des laboratoires spécialisés. Il est possible d'analyser les pressions transdiaphragmatiques après mise en place d'un capteur gastrique et œsophagien soit au cours de la respiration normale soit après stimulation électrique ou magnétique cervicale<sup>[16]</sup>. L'électromyographie (EMG) phrénique permet l'étude de la conduction phrénique en stimulant le nerf phrénique au niveau cervical et en recueillant les potentiels au niveau du huitième espace intercostal (stimulation électrique ou magnétique). On peut enfin analyser le potentiel d'action moteur du diaphragme en implantant une aiguille au niveau de la coupole diaphragmatique.

## Polysomnographie ou polygraphie ventilatoire

L'étude du sommeil est devenue incontournable pour apprécier le retentissement nocturne de l'insuffisance respiratoire. Il faut rappeler que celle-ci s'aggrave lors du sommeil, et il est donc un moment privilégié pour apprécier le retentissement objectif de l'affection qu'elle soit de nature centrale ou périphérique. Actuellement deux techniques sont utilisées pour apprécier le comportement ventilatoire durant le sommeil. La polysomnographie est la technique de référence<sup>[17]</sup>. Elle corrèle les anomalies ventilatoires aux différents stades du sommeil par un électroencéphalogramme (EEG) de longue durée et analyse la qualité du sommeil. Ces polysomnographies sont effectuées dans des laboratoires du sommeil avec un délai d'obtention du rendez-vous qui peut dépasser six mois dans certains centres. La polygraphie ventilatoire est plus facile à mettre en route. Elle peut être posée à la consultation, les enfants repartant à domicile avec leur appareillage qui permet de mesurer les apnées centrales périphériques, la saturation d'oxygène et souvent les événements intercurrents nocturnes y compris les réveils. C'est actuellement la méthode de dépistage choisie par les équipes de pneumologie pédiatrique avant de décider ou non du recours à une polysomnographie.

## Autres explorations fonctionnelles

L'échocardiographie évalue la pression artérielle pulmonaire. En effet l'hypertension artérielle pulmonaire est une complication des pathologies chroniques indiquant un tournant évolutif. Dans le même ordre d'idées, la tomodynamométrie thoracique (utilisée aussi comme outil diagnostique), la scintigraphie pulmonaire de perfusion et de ventilation permettent d'avoir une estimation des échanges périphériques souvent utile dans la gestion de l'anomalie.

## Recherche de troubles associés

Il est essentiel de concevoir la prise en charge d'une IRC de façon multidisciplinaire. À ce titre, la recherche de troubles nutritionnels est constante, de même que celle d'un reflux gastro-œsophagien, d'une pathologie asthmatique allergique ou de toute autre anomalie. L'évaluation orthodontique est également indispensable, notamment avant mise de prothèse. Un bilan psychologique de l'enfant et de sa famille sera également systématiquement réalisé car une prise en charge spécifique peut parfois s'imposer.

## Options thérapeutiques

### Oxygénothérapie

L'oxygénothérapie est fréquemment utilisée lors de situations aiguës, mais parfois de façon chronique. La Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie a proposé récemment des recommandations sur les modalités de prescription et de surveillance d'une oxygénothérapie en dehors de la ventilation invasive ou non invasive<sup>[18]</sup>. Dans ce chapitre sont résumés les éléments saillants extraits de ces propositions, qui concernent : l'évaluation objective avant l'administration d'une oxygénothérapie de longue durée (OLD), les principales indications pneumologiques (dysplasie bronchopulmonaire et mucoviscidose), les valeurs cibles souhaitées de la saturation percutanée en oxygène (SpO<sub>2</sub>).

Dans toutes les situations pathologiques, l'indication de l'oxygénothérapie est basée sur les valeurs de la SpO<sub>2</sub> moyenne pendant le sommeil et/ou l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et/ou le temps de sommeil passé avec une SpO<sub>2</sub> inférieure à 90 % d'une durée de 5 %. Généralement, une SpO<sub>2</sub> moyenne inférieure à 93 % pendant le sommeil ou l'éveil doit alerter. En tenant compte de la pathologie causale, l'oxygénothérapie n'est pas indiquée en première intention dans les hypertrophies amygdaliennes, dans les atteintes neuromusculaires, les dystrophies thoraciques et les obstructions des voies aériennes. L'OLD doit permettre d'atteindre une SpO<sub>2</sub> supérieure à 92 % quelle que soit l'activité de l'enfant. Les modalités de prescription tiennent compte de l'âge de l'enfant, du débit d'oxygène, des impératifs de mobilité et de la durée d'oxygénothérapie dans la journée. Les interfaces disponibles et les sources d'oxygène sont résumées au [Tableau 4](#).

La mise en route d'une OLD impose des règles strictes : formation de la famille, relation avec un prestataire de service, consultations spécialisées, prise en charge au titre d'une affection de longue durée, démarches sociales pour allocation supplémentaire, rédaction d'un plan d'action remis aux parents faisant figurer les différents intervenants et les modalités de réaction en cas de problème. Une consultation de suivi systématique est organisée, associée à un projet d'accueil individualisé (PAI) pour les enfants scolarisés. Chaque demande de voyage fera l'objet d'une discussion avec l'équipe médicale, surtout si des transports collectifs doivent être utilisés, à plus forte raison quand il s'agit de l'avion. L'adaptation de l'oxygénothérapie nécessite un suivi clinique régulier, la réalisation d'examen paracliniques biologiques (hémogramme), la pratique de gaz du sang, au moins une échographie cardiaque annuelle pour mesurer la pression artérielle pulmonaire et l'enregistrement transcutané de la PCO<sub>2</sub>, de la PtCO<sub>2</sub> et de la PtO<sub>2</sub>. Lors de cette surveillance, la constatation d'une hypercapnie confirmée sur plusieurs mesures doit conduire à l'instauration d'une ventilation non invasive (VNI). À l'inverse, l'arrêt de l'oxygénothérapie, rarement envisagé dans les situations pneumologiques complexes comme la mucoviscidose, est fréquent au cours de pathologies du développement comme la dysplasie bronchopulmonaire. Elle est évaluée par un enregistrement de la SpO<sub>2</sub> et envisagée quand la SpO<sub>2</sub> est supérieure ou égale aux valeurs cibles avec un débit minimal d'oxygène à 0,1 l/min chez le nourrisson et 0,5 l/min chez l'enfant à l'éveil et/ou au

**Tableau 4.** Interfaces et sources d'oxygène disponibles pour une OLD à domicile.

<b>Interfaces disponibles pour une OLD</b>
Lunettes néonatales (débit d'O <sub>2</sub> de 1,5–2 l/min)
Lunettes nourrissons (débit d'O <sub>2</sub> de 2–3 l/min)
Lunettes enfants (débit d'O <sub>2</sub> de 3–4 l/min)
<b>Différentes sources d'O<sub>2</sub> à domicile</b>
O <sub>2</sub> à domicile
O <sub>2</sub> gazeux (cylindres)
Concentrateurs et enrichisseurs d'O <sub>2</sub>

OLD : oxygénothérapie au long cours ; O<sub>2</sub> : oxygène.



**Tableau 5.** Médicaments, techniques et dispositifs utilisables pour le désencombrement.

<b>Modificateurs du mucus</b>
Nébulisation de DNase (Pulmozyme®)
Nébulisation de sérum salé hypertonique (Haneb®)
Nébulisation de sérum salé à 6 % (Mucoclear®)
Nébulisation de mannitol (Bronchitol®)
Nébulisation d'atropinique de synthèse (Atrovent®)
<b>Méthodes physiques</b>
Accélération du flux expiratoire
Drainage autogène
Vibrations manuelles
Percussions manuelles
Stimulation du réflexe de toux
Pressions abdominales
<b>Méthodes nécessitant un appareillage spécifique</b>
Flutter
Percussionnaire
Vibrations externes à haute fréquence
Hyperinflation
Cough-Assist®
Aspirateur de sécrétions

DNase : désoxyribonucléase.

sommeil, en l'absence d'HTAP. Ces enregistrements de la SpO<sub>2</sub> peuvent être réalisés à domicile ou à l'hôpital. Un matériel doit être laissé au moins un mois au domicile des parents et le retrait fait l'objet d'une prescription sur ordonnance.

## Techniques de désencombrement

Dans beaucoup de situations pathologiques, l'encombrement des voies aériennes est un problème réel dans la mesure où il modifie la prise en charge et impose des techniques spécifiques. Elles font appel (Tableau 5) à des médicaments, à des méthodes physiques, ou à des appareillages spécifiques. Sont détaillés dans ce chapitre essentiellement les appareillages dont certains ont fait l'objet de publications scientifiques et d'autres relèvent de la pratique sans validation réelle.

### Flutter

Petit dispositif manuel identique à un inhalateur portable permettant d'appliquer une pression positive de la bouche à l'arbre bronchique lors de l'expiration. Cet appareil est utilisé habituellement deux à trois fois par jour pendant cinq à dix minutes à raison de cinq à dix expirations.

### Relaxateur de pression

Il permet une rééducation respiratoire en délivrant une pression positive sur le temps inspiratoire. Il n'y a pas de fréquence réglée. On lui reconnaît plusieurs fonctions : l'aide au drainage pour améliorer l'efficacité du flux expiré, donc de la toux, l'aide au recrutement pulmonaire en récupérant des zones mal ventilées, et dans une certaine mesure l'augmentation de la capacité vitale en allant au-delà de l'inspiration maximale du patient<sup>[19]</sup>. Les séances sont généralement de courte durée, de dix à 20 minutes une à deux fois par jour, avec des cycles de cinq à dix inspirations, puis une période de repos. Il est possible de nébuliser des médicaments avec ce type d'appareil et de faire une kinésithérapie à la suite.

### Percussionnaire

Cet appareil délivre un débit gazeux pulsé (c'est-à-dire de très petits volumes courants à de grandes vitesses). Il est surtout utilisé comme une aide à la kinésithérapie respiratoire.

## Cough-Assist®

Il propose une aide instrumentale à la toux en appliquant des pressions positives entre 15 et 40 cm suivies de pressions négatives de -10 à -40 cm. Il peut s'utiliser en mode manuel ou automatique, sans coopération du patient, et sur trachéotomie le cas échéant. Cet appareil a fait l'objet de plusieurs publications scientifiques<sup>[19,20]</sup>.

## Ventilation mécanique sur trachéotomie

La ventilation mécanique sur trachéotomie garde une place importante comme technique de support ventilatoire dans les suites immédiates d'une réanimation que ce soit pour un problème respiratoire (SDRA, sepsis, décompensation aiguë d'une affection chronique) ou neurologique (suites de traumatologie, révélation ou aggravation d'une affection neuromusculaire). La trachéotomie chez l'enfant, du moins en ce qui concerne la technique de création et la décision d'y avoir recours, n'est pas codifiée comme chez l'adulte. À ce titre, l'enquête réalisée par Wood et al.<sup>[21]</sup> dans tous les services de réanimation pédiatrique de Grande-Bretagne est démonstrative. Cela représente 1613 trachéotomies soit 20 % des admissions avec pour principale indication une ventilation prolongée prévisible. Le moment choisi pour décider de faire cette trachéotomie varie entre 14 et 90 jours selon les centres. Ce délai n'est pas celui des centres adultes pour lesquels la trachéotomie s'impose rapidement dans ces mêmes indications dès la première semaine, en utilisant, toutefois, une technique d'implantation plus simple par voie transcutanée endoscopique, pour le moment inenvisageable chez le petit enfant. La ventilation sur trachéotomie est surtout proposée quand l'amplitude de ventilation est prolongée dans la journée et la nuit (maladies neuromusculaires ou respiratoires) et assez souvent chez les nourrissons, où la mise en place d'une VNI échoue pour des problèmes techniques ou anatomiques.

Elle permet le développement psychomoteur du nourrisson. L'évolution naturelle après trachéotomie a fait l'objet de travaux essentiellement rétrospectifs<sup>[22,23]</sup>. Spentaz et al.<sup>[24]</sup> sur 141 enfants âgés de 1 à 20 ans dénombrent 44,7 % de maladies respiratoires et 26,2 % d'affections neurologiques. Les patients restant le plus longtemps ventilés sont ceux qui ont une HTAP, des difficultés alimentaires et un reflux gastro-œsophagien associé. L'indication en elle-même de la trachéotomie peut soulever des problèmes éthiques comme dans la prise en charge de l'amyotrophie spinale de type I<sup>[25,26]</sup>. Il en est de même dans les discussions d'arrêt de soins lorsque les conditions de vie deviennent de plus en plus limitées après une détérioration aiguë<sup>[27]</sup>.

## Stimulation phrénique

Elle est proposée en cas de paralysie d'origine centrale avec activité diaphragmatique et phrénique conservée<sup>[28]</sup>. Les deux indications principales sont les pathologies cervicales au-dessous ou au niveau de C3 et l'hypoventilation congénitale ou acquise d'origine centrale. Par rapport à la ventilation mécanique, elle permet une dynamique ventilatoire plus naturelle, elle limite les infections respiratoires (par rapport à la trachéotomie) et améliore la qualité de vie. Elle nécessite une intervention chirurgicale pour placer les électrodes de stimulation sur les nerfs phréniques, généralement par thoracoscopie, et l'implantation d'un stimulateur externe sous-cutané fixé à la partie inférieure de la cage thoracique. Chez l'enfant, l'indication surtout retenue est le syndrome d'Ondine ou le syndrome d'HACC. Seuls quelques centres en France ont l'expérience de cette technique. Ils doivent être consultés pour poser les indications et assurer le suivi.

## Ventilation non invasive

La VNI regroupe les techniques de ventilation en l'absence d'utilisation d'une prothèse endotrachéale ou endopharyngée.

Bien que la littérature soit assez restreinte, la ventilation à domicile semble être de plus en plus fréquemment appliquée à l'enfant, à des âges de plus en plus jeunes, et pour des maladies moins classiques [22, 29-31]. En effet, l'utilité et l'efficacité de la VNI ont été démontrées chez des enfants porteurs de maladies neuromusculaires, de syndromes d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) ou de syndrome congénital d'hypoventilation centrale (SCHC) [32-36].

Fauroux et al. [37] ont réalisé une étude nationale en 2000 dénombant 103 enfants nécessitant une VNI au long cours. Parmi ce groupe, 35 étaient atteints d'une maladie neuromusculaire, 31 de SAOS, 17 de mucoviscidose, neuf de SCHC, huit de scoliose, deux de spina bifida et enfin un enfant avait une encéphalopathie congénitale d'étiologie indéterminée. L'instauration de la VNI à domicile était effectuée dans 7 % des cas avant l'âge de 3 ans, dans 6 % des cas entre 3 et 5 ans, dans 29 % des cas entre 6 et 11 ans et dans 58 % des cas entre 12 et 18 ans. L'intérêt principal de cette première étude nationale française était de montrer que la VNI à domicile est couramment utilisée et représente une véritable alternative à la ventilation sur trachéotomie, chez des enfants de tout âge et porteurs de maladies variées. Aux Pays-Bas, l'étude rétrospective sur 30 ans (de 1979 à 2009) de Paulides et al. [23] permet d'objectiver un recours de plus en plus courant à la VNI à domicile par rapport à la ventilation mécanique invasive et ce dans toutes les tranches d'âges. L'étude anglaise sur dix ans de Wallis confirme cette tendance [38]. La VNI constitue donc un moyen de plus en plus employé pour pallier l'IRC chez l'enfant grâce à l'amélioration technologique avec développement d'interfaces et de supports ventilatoires pédiatriques [39].

### Principales indications de la ventilation non invasive chez l'enfant

La ventilation spontanée est le résultat d'un équilibre entre les centres respiratoires situés au niveau du tronc cérébral, la capacité des muscles respiratoires et la charge imposée au système respiratoire. Lorsque l'un de ces systèmes est défaillant, la ventilation est insuffisante, ce qui peut se traduire par une hypoventilation alvéolaire et une hypercapnie. Une assistance ventilatoire peut alors s'imposer.

#### Pathologies caractérisées par une diminution de la capacité des muscles respiratoires

Dans les maladies neuromusculaires, la diminution des performances des muscles respiratoires et de la compliance du système respiratoire est responsable d'une respiration superficielle qui se traduit par une rétention chronique de dioxyde de carbone (CO<sub>2</sub>). Une VNI à deux niveaux de pression intermittente nocturne permet d'améliorer les gaz sanguins, de diminuer la fréquence des hospitalisations et d'améliorer la survie chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire ou de cyphoscoliose [40, 41].

Bien que la trachéotomie soit le plus souvent nécessaire, quelques équipes pédiatriques ont réussi à prolonger la survie d'enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile de type 1 grâce à la VNI [33, 42]. Dans les types 2 et 3, la VNI permet de corriger l'hypoventilation alvéolaire et d'augmenter ainsi la survie et la qualité de vie de ces patients [11]. L'amélioration de la survie par la VNI n'a d'ailleurs été démontrée que chez des patients atteints d'une maladie neuromusculaire [43].

La dystrophie musculaire de Duchenne se caractérise par une évolution progressive, de délai variable, vers la perte de la marche et l'insuffisance respiratoire. Ces patients évoluent vers une phase précoce d'hypoxémie nocturne latente ou occulte avant qu'une symptomatologie diurne d'insuffisance respiratoire soit évidente. Une correction de l'hypoventilation alvéolaire et une amélioration de la durée et la qualité de vie de ces enfants est constatée grâce à la VNI [40, 44].

Les indications de la VNI chez les patients atteints de maladie neuromusculaire sont basées sur des critères établis lors de conférences de consensus et/ou d'avis d'experts principalement chez l'adulte [45] :

- le critère majeur d'initiation de la VNI est l'existence d'une hypercapnie diurne supérieure à 45 mmHg ;
- d'autres critères plus précoces ont été proposés : symptômes d'hypoventilation alvéolaire nocturne (céphalées matinales,

fatigue, etc.) associés à une désaturation nocturne inférieure à 88 % pendant au moins cinq minutes consécutives, ou inférieure à 90 % pendant plus de 5 % du temps de sommeil total, une hypercapnie nocturne ou une capacité vitale inférieure à 50 % de la valeur théorique ;

- enfin d'autres indicateurs sont plus spécifiques à la pédiatrie : absence de prise de poids, difficultés d'alimentation (en dehors de troubles de la déglutition), infections respiratoires à répétition signant les difficultés du désencombrement.

Enfin, la VNI peut être proposée à des enfants atteints de lésions médullaires hautes s'ils gardent une autonomie respiratoire suffisante.

#### Pathologies caractérisées par une augmentation de la charge ventilatoire

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil, lorsqu'il n'est pas corrigé par l'ablation amygdalienne ou des végétations adénoïdes, peut nécessiter une aide ventilatoire au long cours. La VNI diminue de façon significative le travail ventilatoire et améliore la ventilation alvéolaire [46]. Les signes d'apnée du sommeil ont diminué chez 90 % de 80 enfants souffrant de SAOS [35].

Fauroux et al. ont montré une amélioration significative des échanges gazeux de 12 enfants présentant une laryngomalacie sévère [47].

Dans les stades avancés de mucoviscidose [48], l'hypoventilation résulte d'une diminution de la masse du parenchyme pulmonaire efficace et d'une dysfonction diaphragmatique liée à l'hyperexpansion pulmonaire et à la malnutrition. La VNI, en agissant comme un « muscle externe » permet une amélioration de l'oxygénation et de l'hypercapnie nocturne [49]. C'est principalement lors des efforts respiratoires ou lors des séances de kinésithérapie que l'on constate le mieux l'impact positif sur l'oxygénation [50, 51]. Le taux de succès de la VNI dans l'IRC de patients atteints de mucoviscidose en attente de transplantation est de 70 % [52]. Le bénéfice de la VNI sur l'hypercapnie s'explique par une augmentation de l'activité inspiratoire et une meilleure qualité de sommeil, engendrant ainsi une amélioration de la réponse ventilatoire au CO<sub>2</sub> et de l'endurance des muscles respiratoires [17]. Dans la mucoviscidose, la VNI est associée à une augmentation des performances des muscles respiratoires par augmentation du volume courant améliorant ainsi la pression expiratoire du patient, et par « mise au repos » des muscles inspiratoires qui peuvent ensuite développer des pressions inspiratoires plus importantes, grâce à l'aide inspiratoire (AI) [17].

Fauroux a montré que la VNI devait être évaluée par la mesure du travail respiratoire afin de préciser les paramètres de réglage, et éviter un effet délétère paradoxal.

Enfin, les déformations importantes de la cage thoracique peuvent être responsables de syndrome restrictif respiratoire qui peut parfois être amélioré par une VNI, en veillant à préserver une compliance thoracique normale, notamment en prophylaxie chez le nourrisson [46].

#### Anomalies du contrôle de la ventilation

L'hypoventilation centrale congénitale ou syndrome d'Ondine est la pathologie la plus fréquente dans l'hypoventilation d'origine centrale de l'enfant. Une trachéotomie est souvent nécessaire chez le nourrisson mais la VNI peut être intéressante chez les plus grands [53].

La VNI est administrée préférentiellement la nuit lorsque la diminution physiologique du volume courant, la fréquence respiratoire et le relâchement des voies aériennes supérieures ainsi que des muscles diaphragmatique [46] et respiratoires accessoires sont responsables d'une hypoventilation alvéolaire physiologique et d'une augmentation moyenne de la PaCO<sub>2</sub> de 3 mmHg chez l'adulte sain. De plus, la vie diurne est ainsi moins perturbée.

Les avantages de la VNI par rapport à la ventilation invasive sur trachéotomie sont indiscutables : sûreté, confort, possibilité de parler, de s'alimenter, confort de sommeil et réduction de la mortalité [54, 55].

#### Interfaces en pédiatrie

Le choix d'une interface adaptée à l'enfant qui bénéficiera d'une VNI au long cours est primordial, et conditionne la tolérance et l'efficacité de la VNI. Chez l'adulte il a été montré que le

choix d'une interface adéquate est plus important que le choix du mode de ventilation pour faire diminuer l'hypercapnie [56].

Les caractéristiques d'une interface idéale sont les mêmes que pour celles définies pour l'adulte en réanimation [57-59] :

- la transparence pour mieux surveiller la position du masque sur le visage ;
- un matériau peu traumatisant et confortable pour la peau ;
- un faible espace mort ;
- la disponibilité de plusieurs tailles (ce qui est rarement le cas chez le jeune enfant) ;
- une installation, un ajustement et un retrait faciles, y compris par le patient s'il en est capable ;
- une bonne étanchéité ;
- un faible poids.

Différentes interfaces sont donc disponibles dans le commerce.

**Masque nasal.** Le masque nasal se moule autour du nez, avec, le plus souvent, un appui frontal en mousse ou en silicone qui permet de mieux répartir les pressions sur le visage, et des liens au niveau des joues. Il ne doit pas recouvrir la lèvre supérieure et ne doit pas être utilisé en cas d'obstruction nasale (polypes nasaux, atresie des choanes, hypertrophie adénoïdienne, rhinite) [60]. C'est l'interface la plus populaire dans la population pédiatrique car chez le nourrisson, il permet l'utilisation d'une tétine qui limite les fuites buccales et l'apaise ; et chez l'enfant, il est compatible avec l'alimentation et le langage. De plus son retrait est facile par l'enfant lui-même selon ses capacités. Enfin, les espaces morts sont souvent limités, inférieurs à 5 ml [47].

Il est possible d'utiliser des masques industriels pédiatriques, qui présentent comme principal inconvénient une inadéquation à la morphologie faciale pédiatrique qui se caractérise par une racine du nez plus plate, une arête du nez peu prononcée, un écart entre les yeux plus petits, une implantation des oreilles plus basses. Sinon, il est possible de réaliser des masques moulés en silicone ou en acrylique, dont le temps de fabrication est souvent long. Ils doivent être réadaptés régulièrement à la croissance du massif facial [61].

**Masque bucconasal.** Le masque bucconasal permet d'éviter les fuites buccales. Il n'est pas adapté chez le nourrisson de moins de 3 mois qui a une respiration exclusivement nasale. L'espace mort est plus important qu'avec le masque nasal. Ses inconvénients sont nombreux et comprennent les risques d'inhalation (salive ou vomissements), d'asphyxie secondaire à des vomissements chez un enfant incapable de retirer son masque, de distension gastrique, de réinhalation de CO<sub>2</sub> en l'absence de valve antiréinhalation et de difficultés alimentaires [60]. Enfin, un appui excessif du masque sur la mandibule peut entraîner un recul de celle-ci, nécessitant un suivi maxillofacial en cas d'utilisation au long cours.

**Embout buccal.** Cette interface est séduisante pour sa facilité d'adaptation et de désadaptation qui permet au patient de s'alimenter et de parler. Cependant, elle ne peut être utilisée qu'en période d'éveil et nécessite la coopération de l'enfant qui doit être assez âgé pour avoir une puissance et endurance des muscles péri-buccaux suffisantes afin de permettre une bonne étanchéité. Elle peut compléter une VNI nocturne au masque pendant la journée chez des enfants très dépendants de leur VNI.

**Canules nasales.** C'est le support de prédilection pour le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois. Le choix de la taille de la canule ou du minimasque doit être rigoureux afin de limiter les fuites trop importantes qui rendraient inefficace la VNI, mais également l'obstruction complète des narines qui pourrait être délétère sur les pressions intrapulmonaires. Les désobstructions nasales doivent être fréquentes pour ne pas limiter l'efficacité de la VNI. Il faut également utiliser des pansements hydrocolloïdaux minutieusement découpés afin d'épouser parfaitement la forme des narines pour diminuer le risque d'escarre de la columelle. Enfin, il est nécessaire de pallier la sécheresse des muqueuses nasales et le risque infectieux par l'utilisation d'un air humidifié et réchauffé.

**Casque ou scaphandre.** Plutôt testé en situation aiguë, il apparaît bien toléré (absence d'escarre, de dilatation gastrique et de conjonctivite) [62, 63] et permet de limiter les fuites. Cependant, son utilisation nécessite un respirateur capable de générer des débits-minute très élevés afin d'éviter la réinhalation de

CO<sub>2</sub>, de surveiller le volume courant expiré en raison du grand espace mort, et possédant des déclenchements inspiratoires et expiratoires très sensibles. Il n'est pas possible d'adjoindre un humidificateur-réchauffeur en raison du risque de buée, et deux personnes sont nécessaires à la mise en place du casque. Le risque d'étouffement est limité par une valve à ouverture automatique en cas de sous-pression pour les casques pédiatriques.

Au total, l'interface représente un déterminant essentiel de succès de la VNI. Le patient sera incapable de la tolérer et de l'accepter en cas d'inconfort facial, de lésions cutanées ou de fuites importantes. L'évaluation de la tolérance à court, moyen et long terme est donc essentielle [46]. Actuellement, il n'y a aucune étude pédiatrique comparant la tolérance et l'efficacité de plusieurs interfaces commerciales. Il convient donc de s'adapter à l'enfant et à la situation [60].

Enfin, il faut noter que la VNI peut être administrée via des pressions positives des voies aériennes grâce aux interfaces susmentionnées mais également via des pressions négatives extrathoraciques, bien que cette dernière technique soit peu utilisée du fait des difficultés techniques d'administration (cuirasse ou veste) et de l'inconfort occasionné [38, 39].

### Quel ventilateur utiliser ?

Ces dernières années ont vu la commercialisation de ventilateurs de plus en plus adaptés pour la ventilation à domicile. Les caractéristiques suivantes peuvent être importantes dans le choix du ventilateur [39] :

- le prix : il est important de s'assurer que le ventilateur choisi répond aux besoins du patient sans pour autant surajouter des alarmes et des sonneries qui s'ajoutent au coût déjà important de la machine. Il faut également penser à s'enquérir des prix des consommables ;
- le bruit : une machine qui apparaît silencieuse dans un environnement hospitalier peut s'avérer bruyante à domicile ;
- les alarmes : leur utilité et leur niveau sont importants à évaluer en fonction de l'enfant et de sa pathologie ;
- la sensibilité du trigger : cette dernière peut varier selon la machine et doit donc être adaptée à l'enfant ;
- la maniabilité et la transportabilité sont primordiales chez des enfants ventilés au long cours.

Enfin, l'appareil de ventilation choisi pour la mise en œuvre d'une VNI au long cours doit être connu et maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale référente pour l'enfant. Il doit être adapté aux conditions dans lesquelles il sera utilisé (fixe, fauteuil roulant, mobile). Un deuxième ventilateur avec batterie intégrée et/ou supplémentaire est nécessaire chez les enfants nécessitant une ventilation quotidienne de plus de 16 heures ou pour les patients ayant deux lieux de vie différents [45].

Le choix du circuit (avec ou sans valve expiratoire) dépend du ventilateur, de l'interface et du mode de ventilation choisi.

### Quels réglages ?

Différents modes ventilatoires sont maintenant disponibles sur les ventilateurs dédiés à la VNI à domicile. Ne sont exposés ici que les réglages en pression positive :

- la pression positive continue nasale (PPC) représente le mode ventilatoire de choix pour le traitement du SAOS [64]. Elle permet d'annuler la pression positive de fin d'expiration intrinsèque (PEEPi) du patient et diminue ainsi son travail respiratoire. De la même façon, elle apparaît comme bénéfique dans les pathologies obstructives pulmonaires, et améliore la tolérance à l'effort des patients atteints de mucoviscidose [64] ;
- la ventilation avec AI est un mode ventilatoire ciblé en pression. Chaque cycle est déclenché et terminé par le patient qui garde ainsi le contrôle de sa fréquence respiratoire, de son temps inspiratoire et de son volume courant. Les patients s'adaptent plus facilement à ce mode ventilatoire plus physiologique. Il convient alors de régler la fréquence de la machine à une fréquence basse, qui ne servira qu'à prévenir les apnées. Ce mode ventilatoire est particulièrement adapté pour les patients gardant une autonomie respiratoire suffisante et nécessitant une assistance ventilatoire partielle. Il nécessite cependant une grande sensibilité du ventilateur au déclenchement inspiratoire ;



- la ventilation positive à deux niveaux de pression associe l'AI ou une pression inspiratoire réglée à une pression expiratoire, dont les ajustements sont indépendants l'un de l'autre. La pression expiratoire permet une diminution de l'obstruction des voies aériennes et du travail inspiratoire, ce dernier étant de plus réduit grâce à l'AI. Ce mode a été utilisé avec succès chez des patients présentant un SAOS<sup>[47]</sup>, une mucoviscidose<sup>[65,66]</sup> et une maladie neuromusculaire<sup>[67]</sup>. En termes de réglages, la pression inspiratoire est généralement débutée à 4 à 5 cmH<sub>2</sub>O puis progressivement augmentée (pour qu'elle soit bien tolérée) à un niveau compris entre 8 et 20 cmH<sub>2</sub>O. La pression expiratoire quant à elle est débutée entre 2 et 3 cmH<sub>2</sub>O puis augmentée progressivement jusqu'à 10 cmH<sub>2</sub>O au maximum. Il convient de réaliser l'augmentation progressive par incréments de 2 cmH<sub>2</sub>O jusqu'à obtenir une ventilation efficace et une stabilisation des gaz sanguins tout en maintenant le confort de l'enfant. Une différence de 2 cmH<sub>2</sub>O au minimum de pression entre pressions inspiratoire et expiratoire doit exister<sup>[22,45]</sup> ;
- la ventilation volumétrique délivre un volume courant réglé et fixe. Les fuites ne sont donc pas compensées, et le risque supplémentaire est le risque barotraumatique. Ce mode ventilatoire convient particulièrement aux patients atteints de maladies neuromusculaires afin de pallier la déficience de leurs muscles respiratoires. Comme ces patients sont incapables de déclencher le ventilateur, il est nécessaire de régler la fréquence machine à un niveau élevé (2 à 3 cycles/min en dessous de la fréquence respiratoire spontanée du patient) afin d'éviter les désaturations nocturnes. Le réglage de volume recommandé est un volume courant compris entre 10 et 15 ml/kg ;
- enfin, la ventilation assistée proportionnelle (VAP) est un mode d'assistance ventilatoire partielle synchronisé et guidé par l'effort instantané du patient. Le niveau de pression délivré augmente et diminue en fonction des besoins du patient. Une étude physiologique à court terme a montré que la VAP non invasive était associée à un bénéfice clinique et physiologique chez des patients adultes atteints de mucoviscidose<sup>[68]</sup>.  
En conclusion, les modes volumétriques et barométriques peuvent être utilisés sur la plupart des patients. Cependant, le critère de choix principal du mode de ventilation doit être celui maîtrisé par l'équipe médicale et paramédicale qui gère le patient<sup>[45]</sup>.

#### Initiation et suivi de la ventilation non invasive à domicile

En pratique, l'initiation de la VNI se fait généralement au décours d'une décompensation respiratoire aiguë<sup>[69]</sup>. Idéalement, l'initiation de la VNI doit être planifiée à la suite de l'évaluation régulière des enfants atteints d'IRC, d'autant plus lorsque l'on sait que la maladie évoluera inexorablement vers l'hypoventilation alvéolaire<sup>[39]</sup>. Cette planification doit d'abord permettre à l'enfant et à ses parents d'intégrer et de comprendre la signification de la mise en place d'une VNI à leur domicile.

Ensuite, elle doit inclure le choix du ventilateur et de l'interface, permettre l'élaboration d'une communication entre les différents intervenants (équipes hospitalières, équipes d'hospitalisation à domicile, prestataires de service, etc.) et la famille. Une hospitalisation de courte durée est généralement requise afin de trouver les réglages adéquats, de s'assurer de l'efficacité de la ventilation et de la tolérance du patient. Une polygraphie ventilatoire ou une polysomnographie est recommandée lors du diagnostic de la maladie, avant l'initiation de la VNI au long cours et avant le retour à domicile pour vérifier l'efficacité de la VNI. Dans le cadre du suivi, elle sera faite au moins une fois par an<sup>[46]</sup>.

Les critères d'efficacité immédiats, qui permettent d'apprécier la tolérance et la qualité de la VNI au long cours, sont : la normalisation ou au moins une diminution significative de la PaCO<sub>2</sub> sous ventilation, mesurée sur des gaz du sang, et l'amélioration des échanges gazeux pendant le sommeil surveillés par des méthodes non invasives (oxymétrie, PCO<sub>2</sub> transcutanée, capnographie). Ces objectifs doivent être atteints tout en préservant le confort du patient et sa qualité de sommeil, qui permettront, ajoutés à l'efficacité clinique, d'obtenir une meilleure observance du patient.

Les guides pratiques anglais de Jardine et Wallis proposent les critères suivants pour attester que le retour à domicile de l'enfant est possible<sup>[70]</sup> :

- démontrer l'acceptabilité de la VNI par le patient et sa famille : certains enfants, selon leur âge et le bénéfice qu'ils ressentent à l'instauration de la VNI, accepteront plus ou moins rapidement cette assistance ventilatoire ;
- démontrer l'efficacité par les examens précités, et en faire part aux patients ;
- préparer un plan de soins individuel, adapté à l'enfant, à sa famille et à leurs besoins. Les problèmes d'équipement, les services et les contrats de maintenance des appareils, les arrangements du domicile et de l'école, les éventuels soignants de nuit, les procédures d'urgence et les formations continues doivent être soigneusement étudiés et expliqués aux parents. L'objectif est de s'assurer que l'enfant est en sécurité la nuit, sans être trop « monitoré » ;
- identifier une équipe soignante responsable de l'enfant, qui comprendra idéalement des membres hospitaliers et extrahospitaliers ;
- préparer le suivi à moyen et à long terme selon l'évolution connue de la maladie respiratoire.

Après le retour au domicile, les réglages du ventilateur doivent être vérifiés de manière régulière par des visites à domicile systématiques, au minimum une fois par mois<sup>[46]</sup>. Un système d'admission en urgence 24 heures sur 24 et 7 jours sur 7 doit être mis en place.

#### Contre-indications et complications éventuelles de la ventilation non invasive

**Contre-indications**<sup>[38]</sup>. Plusieurs situations cliniques contre-indiquent l'utilisation de la VNI en pression positive :

- la nécessité d'un support ventilatoire 24 heures par jour : la présence d'un masque chez l'enfant et l'adolescent limitent les expressions faciales, la communication et l'utilisation optimale des mains. Lorsqu'un support ventilatoire est nécessaire plus de 16 heures par jour, il convient de réaliser une trachéotomie, qui permettra un meilleur développement ;
- les troubles sévères de l'apprentissage et/ou du comportement : chez ces enfants, l'utilisation optimale d'une VNI au long cours et sa tolérance peuvent être impossibles et être source de stress supplémentaire pour l'enfant et sa famille ;
- la déficience bulbaire et les troubles de la déglutition : le risque d'inhalation peut être exacerbé par la distension pharyngée due à la pression positive continue ;
- les laryngomalacies et trachéomalacies sévères dont la stabilisation et le maintien de voies aériennes ouvertes peuvent être insuffisants ;
- les malformations des fosses nasales contre-indiquent l'administration nasale de la VNI.

**Effets secondaires.** Des complications majeures sont rarement rapportées. Cependant, plusieurs problèmes mineurs sont à prendre en compte pour la tolérance de la VNI et donc la compliance au traitement. Sept à 12% de complications de la VNI sont rapportés dans les études pédiatriques<sup>[71]</sup>.

Les lésions cutanées sont fréquentes. Dans l'expérience de Faurox et al., des lésions cutanées allant de l'érythème transitoire à la nécrose cutanée due au masque nasal ont été observées chez 53% des 40 patients évalués systématiquement dans le service sur six mois<sup>[46]</sup>. Il est possible de limiter ces complications cutanées par l'alternance des interfaces (avec points d'appuis différents), par l'utilisation de protection cutanée par hydrocolloïdes, par le recours à un masque adapté à la morphologie faciale de l'enfant, éventuellement moulé et garni d'une mousse antitranspiration, par une contention plus lâche (au prix de fuites plus importantes) et par une diminution transitoire de la durée quotidienne de la VNI, voire son arrêt quelques jours si cela est possible<sup>[61]</sup>.

La sécheresse des muqueuses nasale et pharyngée peut être réduite par l'ajout d'un humidificateur et d'un réchauffeur sur le circuit inspiratoire.

La distension gastrique peut conduire à un inconfort. Elle peut être réduite en remplaçant une ventilation volumétrique par une ventilation barométrique ou en diminuant le niveau de pression inspiratoire<sup>[46]</sup>.



Des déformations faciales sont parfois observées. La survenue d'une rétro-maxillite est corrélée à la durée de port quotidienne du masque. Une évaluation maxillofaciale avant initiation du traitement et un suivi doivent être organisés.

Enfin, le risque d'inhalation est présent notamment chez des enfants ayant des troubles de la déglutition. Pour limiter le risque, particulièrement important avec un masque bucconasal, on peut utiliser un harnais avec système de retrait rapide ou une pièce dentaire endobuccale sur mesure, solidaire du masque, permettant son expulsion avec la langue<sup>[60]</sup>.

L'asynchronie patient/ventilateur est une complication connue, notamment lors du sommeil profond alors que tous les réglages ont été effectués sur des patients en éveil, mais non encore systématiquement évaluée<sup>[49]</sup>. Elle peut conduire à une mauvaise tolérance de la VNI par le patient qui devra fournir parfois des efforts supplémentaires ou au contraire lutter contre une ventilation trop soutenue. Des analyses des signaux ventilatoires par intégration sont maintenant courantes et nous permettront probablement de synchroniser plus facilement le patient à des machines de plus en plus automatiques et performantes<sup>[50]</sup>.

## ■ Conclusion

La gestion d'une IRC va dépendre en grande partie de sa cause. Néanmoins certains points sont communs quelle que soit l'étiologie comme la décision ou non d'une trachéotomie, l'indication d'une VNI, le recours à une équipe multidisciplinaire. Actuellement les techniques de VNI sont privilégiées notamment chez le grand enfant à condition qu'elles soient compatibles avec une qualité de vie optimale. Cette estimation du service rendu par les thérapeutiques doit rester en permanence dans les choix des options de prise en charge retenues.

### “ Points essentiels

- Les étiologies de l'insuffisance respiratoires chroniques sont variées.
- Les causes pulmonaires ont souvent un pronostic grave.
- La prise en charge d'une IRC est multidisciplinaire.
- La qualité de vie doit être une préoccupation essentielle lors de la prise de décision.
- La polysomnographie ou la polygraphie ventilatoire sont des examens incontournables avant d'envisager une ventilation invasive ou non invasive.
- La ventilation non invasive (VNI) est la méthode à privilégier en première intention.
- L'oxygénothérapie a fait l'objet de recommandations récentes.



## ■ Références

- [1] Fauroux B. Insuffisance respiratoire chronique de l'enfant. Évaluation et prise en charge. *Rev Mal Respir* 2001;**18**:644-9.
- [2] Popler J, Lesnick B, Dishop MK, Deterding RR. New coding in the International Classification of Diseases, Ninth revision, for children's interstitial lung disease. *Chest* 2012;**142**:774-80.
- [3] Kropski JA, Lawson WE, Young LR, Blackwell TS. Genetic studies provide clues on the pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Dis Model Mech* 2013;**6**:9-17.
- [4] Chaumais MC, Garnier A, Chalard F, Peuchmaur M, Dauge S, Jacqz-Agrain E, et al. Fatal pulmonary fibrosis after rituximab administration. *Pediatr Nephrol* 2009;**24**:1753-5.
- [5] Pechet TV, de le Morena M, Mendeloff EN, Sweet SC, Shapiro SD, Huddleston CB. Lung transplantation in children following treatment for malignancy. *J Heart Lung Transplant* 2003;**22**:154-60.
- [6] Philip AG. Bronchopulmonary dysplasia: then and now. *Neonatology* 2012;**102**:1-8.
- [7] Huynh NT, Morton PD, Rompré PH, Papakadis A, Remise C. Associations between sleep-disordered breathing symptoms and facial and dental morphometry, assessed with screening examinations. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2011;**140**:762-70.
- [8] Armstrong D. The use of continuous positive airway pressure or non-invasive ventilation as forms of respiratory support in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2013 [Epub ahead of print].
- [9] Sagel SD, Davis SD, Campisi P, Dell SD. Update of respiratory tract disease in children with primary ciliary dyskinesia. *Proc Am Thorac Soc* 2011;**8**:438-43.
- [10] Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011;**56**:744-50.
- [11] Kennedy JD, Martin AJ. Chronic respiratory failure and neuromuscular disease. *Pediatr Clin North Am* 2009;**56**:261-73.
- [12] Healy F, Marcus CL. Congenital central hypoventilation syndrome in children. *Paediatr Respir Rev* 2011;**12**:253-63.
- [13] Trang H, Dehan M, Beaufils F, Zaccaria I, Amiel J, Gaultier C. The French Congenital Hypoventilation Syndrome Registry: general data, phenotype and genotype. *Chest* 2005;**127**:72-9.
- [14] Butin M, Labbé G, Vrielynck S, Franco P, Massenavette B, Bellon G, Reix P. Syndrome d'Ondine à révélation tardive : revue de la littérature à propos d'un cas. *Arch Pediatr* 2012;**19**:1205-7.
- [15] Matera I, Bachetti T, Puppo F, Di Duca M, Morandi F, Casiraghi GM, et al. PHOX2B mutations and polyalanine expansions correlate with the severity of the respiratory phenotype and associated symptoms in both congenital and late onset central hypoventilation syndrome. *J Med Genet* 2004;**41**:373-80.
- [16] Nicot F, Hart N, Forin V, Boulé M, Clément A, Polkey MI, et al. Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;**174**:67-74.
- [17] Wise MS, Nichols CD, Grigg-Damberger MM, Marcus CL, Witmans MB, Kirk VG, et al. Executive summary of respiratory indications for polysomnography in children: an evidence-based review. *Sleep* 2011;**34**:389-98.
- [18] Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, Houdouin V, Leclainche L, Lubrano M, et al. Recommandations pour l'oxygénothérapie chez l'enfant en situations aiguës et chroniques : évaluation du besoin, critères de mise en route, modalités de prescription et de surveillance. *Arch Pediatr* 2012;**19**:528-36.
- [19] Bourdin G, Guérin C, Leray V, Delannoy B, Debord S, Bayle F, et al. Comparison of Alpha 200 and cough assist as intermittent positive pressure breathing device: a bench study. *Respir Care* 2012;**57**:1129-36.
- [20] Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular disease. *Chest* 2008;**133**:161-8.
- [21] Wood D, McShane P, Davis P. Tracheostomy in children admitted to paediatric intensive care. *Arch Dis Child* 2012;**97**:866-9.
- [22] Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child* 2011;**96**:998-1002.
- [23] Paulides FM, Plötz FB, Verweij-van den Oudenrijn LP, van Gestel JP, Kampelmacher MJ. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds. *Intensive Care Med* 2012;**38**:847-52.
- [24] Spentaz T, Auth M, Hess P, Minarik M, Storgion S, Stidham G. Natural course following pediatric tracheostomy. *J Intensive Care Med* 2010;**25**:39-45.
- [25] Bach JR. The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type I: the motion for. *Paediatr Respir Rev* 2008;**9**:45-50.
- [26] Pul B, Carnevale F, Estournet B, Rudler M, Hervé C. Tracheotomy and children with spinal muscular atrophy type 1: ethical considerations in the French context. *Nurs Ethics* 2012;**19**:408-18.
- [27] Edwards JD, Kun SS, Graham RJ, Keens TG. End-of-life discussions and advance care planning for children on long-term assisted ventilation with life-limiting conditions. *J Palliat Care* 2012;**28**:21-7.
- [28] Le Pimpec-Barthes F, Gonzalez-Bermejo J, Hubsch JP, Duguet A, Morélot-Panzani C, Riquet M, et al. Intrathoracic phenic pacing: a 10-year experience in France. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;**142**:378-83.
- [29] Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 2007;**119**:1280-7.
- [30] Tibballs J, Henning R, Robertson CF, Massie J, Hochmann M, Carter B, et al. A home respiratory support programme for children by parents and layperson carers. *J Paediatr Child Health* 2010;**46**:57-62.

- [31] Edwards EA, Hsiao K, Nixon GM. Paediatric home ventilatory support: the Auckland experience. *J Paediatr Child Health* 2005;**41**:652-8.
- [32] Simonds AK, Ward S, Heather S, Bush A, Muntoni F. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J* 2000;**16**:476-81.
- [33] Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: a noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000;**117**:1100-5.
- [34] Guilleminault C, Pelayo R, Clerk A, Leger D, Bocian RC. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr* 1995;**127**:905-12.
- [35] Waters KA, Everett FM, Bruderer JW, Sullivan CE. Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;**152**:780-5.
- [36] Nielson DW, Black PG. Mask ventilation in congenital central alveolar hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1990;**9**:44-5.
- [37] Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2003;**35**:119-25.
- [38] Wallis C. Non-invasive home ventilation. *Paediatr Respir Rev* 2000;**1**:165-71.
- [39] Samuels M, Boit P. Non-invasive ventilation in children. *Paediatr Child Health* 2007;**17**:167-73.
- [40] Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994;**105**:445-8.
- [41] Bach JR, Penek J. Obstructive sleep apnea complicating negative-pressure ventilatory support in patients with chronic paralytic/restrictive ventilatory dysfunction. *Chest* 1991;**99**:1386-93.
- [42] Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002;**34**:16-22.
- [43] Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J. The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscul Disord* 2003;**13**:804-12.
- [44] Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;**53**:949-52.
- [45] Estournet-Mathiaud B. Non invasive ventilation in neuromuscular diseases in children: clinical indications and management. *Arch Pediatr* 2009;**16**:755-7.
- [46] Fauroux B, Lofaso F. Ventilation non invasive à domicile chez l'enfant. *Rev Mal Respir* 2005;**22**:289-303.
- [47] Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Roger G, Boulé M, Clément A, et al. Chronic stridor caused by laryngomalacia in children: work of breathing and effects of noninvasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;**164**:1874-8.
- [48] Regnis JA, Piper AJ, Henke KG, Parker S, Bye PT, Sullivan CE. Benefits of nocturnal nasal CPAP in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1994;**106**:1717-24.
- [49] Gozal D. Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen. *Eur Respir J* 1997;**10**:1999-2003.
- [50] Henke KG, Regnis JA, Bye PT. Benefits of continuous positive airway pressure during exercise in cystic fibrosis and relationship to disease severity. *Am Rev Respir Dis* 1993;**148**:1272-6.
- [51] Fauroux B, Boulé M, Lofaso F, Zérah F, Clément A, Harf A, et al. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 1999;**103**:E32.
- [52] Biarent D. Noninvasive ventilation of the child. *Arch Pediatr* 2000;**7**(Suppl. 2):203s-6s.
- [53] Gozal D. Congenital central hypoventilation syndrome: an update. *Pediatr Pulmonol* 1998;**26**:273-82.
- [54] Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, et al. Neuromuscular ventilatory insufficiency: effect of home mechanical ventilator use v oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;**77**:8-19.
- [55] Niranjana V, Bach JR. Noninvasive management of pediatric neuromuscular ventilatory failure. *Crit Care Med* 1998;**26**:2061-5.
- [56] Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P, Gregoretti C, Nava S. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit Care Med* 2000;**28**:1785-90.
- [57] British Thoracic Society Standards of Care Committee. Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Thorax* 2002;**57**:192-211.
- [58] International Consensus Conferences in Intensive Care Medicine: noninvasive positive pressure ventilation in acute Respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;**163**:283-91.
- [59] Hill NS. Saving face: better interfaces for noninvasive ventilation. *Intensive Care Med* 2002;**28**:227-9.
- [60] Noizet-Yverneau O, Leclerc F, Santerne B, Akhavi A, Pomédio M, Saad S, et al. Interfaces pour la ventilation non invasive de l'enfant (à l'exclusion du nouveau-né). *Arch Pediatr* 2008;**15**:1549-59.
- [61] Fauroux B, Lavis J-F, Nicot F, Picard A, Boelle P-Y, Clément A, et al. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005;**31**:965-9.
- [62] Piastra M, Conti G, Caresta E, Tempera A, Chiaretti A, Polidori G, et al. Noninvasive ventilation options in pediatric myasthenia gravis. *Paediatr Anaesth* 2005;**15**:699-702.
- [63] Codazzi D, Nacoti M, Passoni M, Bonanomi E, Sperti LR, Fumagalli R. Continuous positive airway pressure with modified helmet for treatment of hypoxemic acute respiratory failure in infants and a preschool population: a feasibility study. *Pediatr Crit Care Med* 2006;**7**:455-60.
- [64] Sullivan CE, Issa FG, Berthon-Jones M, Eves L. Reversal of obstructive sleep apnoea by continuous positive airway pressure applied through the nares. *Lancet* 1981;**1**:862-5.
- [65] Padman R, Lawless S, Von Nessen S. Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients: preliminary investigation. *Pediatr Pulmonol* 1994;**17**:119-23.
- [66] Caronia CG, Silver P, Nimkoff L, Gorvoy J, Quinn C, Sagy M. Use of bilevel positive airway pressure (BiPAP) in end-stage patients with cystic fibrosis awaiting lung transplantation. *Clin Pediatr* 1998;**37**:555-9.
- [67] Robertson PL, Roloff DW. Chronic respiratory failure in limb-girdle muscular dystrophy: successful long-term therapy with nasal bilevel positive airway pressure. *Pediatr Neurol* 1994;**10**:328-31.
- [68] Serra A, Polese G, Braggion C, Rossi A. Non-invasive proportional assist and pressure support ventilation in patients with cystic fibrosis and chronic respiratory failure. *Thorax* 2002;**57**:50-4.
- [69] Piastra M, Antonelli M, Caresta E, Chiaretti A, Polidori G, Conti G. Noninvasive ventilation in childhood acute neuromuscular respiratory failure: a pilot study. *Respiration* 2006;**73**:791-8.
- [70] Jardine E, Wallis C. Core guidelines for the discharge home of the child on long-term assisted ventilation in the United Kingdom. UK Working Party on Paediatric Long Term Ventilation. *Thorax* 1998;**53**:762-7.
- [71] Birnkrant DJ, Pope JF, Eiben RM. Pediatric noninvasive nasal ventilation. *J Child Neurol* 1997;**12**:231-6.

N. Savy.

Service de réanimation néonatale et pédiatrique, CHU Estaing, 1, place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France.

A. Labbé (alabbe@chu-clermontferrand.fr).

Service de réanimation néonatale et pédiatrique, CHU Estaing, 1, place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France.

Service des urgences pédiatriques, CHU Estaing, 1 place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Savy N, Labbé A. Insuffisance respiratoire chronique du nourrisson et de l'enfant. *EMC - Pédiatrie* 2014;**9**(2):1-10 [Article 4-063-D-70].

Disponibles sur [www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



Arbres  
décisionnels



Iconographies  
supplémentaires



Vidéos/  
Animations



Documents  
légaux



Information  
au patient



Informations  
supplémentaires



Auto-  
évaluations



Cas  
clinique