

Atteinte respiratoire chez l'enfant en situation de polyhandicap sévère

Dre SOPHIE GUERIN^a, Dr SYLVAIN BLANCHON^a et Dre ANNE MORNAND^b

Rev Med Suisse 2022; 18: 320-3 | DOI : 10.53738/REVMED.2022.18.770.320

Les complications respiratoires ont un impact significatif sur la morbidité et la mortalité chez les enfants en situation de polyhandicap sévère. En particulier l'encombrement bronchique, les infections respiratoires récurrentes et l'hyperréactivité bronchique peuvent conduire à des décompensations aiguës et, avec le temps, à une insuffisance respiratoire chronique. De multiples facteurs coexistant et interagissant influencent l'état respiratoire de ces enfants doivent être reconnus et traités efficacement afin de réduire la morbidité et la mortalité respiratoires. Une évaluation précise impliquant une approche multidisciplinaire et des interventions relativement simples peuvent conduire à une amélioration significative de la qualité de vie de ces enfants ainsi que de leurs parents et tuteurs.

Respiratory issues in children with severe neurological impairment

Respiratory problems have a significant impact on morbidity and mortality in children with severe neurological impairment. In particular, impaired airway clearance, recurrent respiratory infections, bronchial hyper reactivity can lead to acute decompensation and, with time, to chronic respiratory failure. Multiple coexisting and interacting factors that influence the respiratory status of these children should be recognized and effectively addressed to reduce respiratory morbidity and mortality. An accurate assessment involving a multidisciplinary approach and relatively simple interventions can lead to significant improvements in the quality of life of children as well as their parents and carers.

INTRODUCTION

Les patients en situation de polyhandicap sévère (Gross Motor Function Classification System (GMFCS) level V) présentent une déficience cognitive et/ou motrice et/ou sensorielle, ayant des conséquences multisystémiques, notamment une atteinte respiratoire qui est la première cause de mortalité.¹ Altérant fortement la qualité de vie du patient et de son entourage, l'atteinte respiratoire est un des principaux pourvoyeurs de consultations en urgence et d'hospitalisations et nécessite des traitements souvent pénibles et prolongés, comme les nébulisations et le drainage bronchique.² Malgré cela, les évidences scientifiques concernant les atteintes respiratoires des patients en situation de polyhandicap sévère sont particulièrement rares. Très récemment, et pour la

première fois, un consensus pour la prévention et la prise en charge respiratoires a été publié en Australie en février 2021.³ L'atteinte pulmonaire associe classiquement une bronchopneumopathie chronique et des décompensations aiguës, toutes deux, causes multiples et souvent intriquées, conduisant potentiellement à une insuffisance respiratoire chronique.^{4,5} Les facteurs de risque d'atteinte respiratoire chez les patients en situation de polyhandicap sévère sont résumés dans le **tableau 1**.^{3,6,7}

BRONCHOPNEUMOPATHIE CHRONIQUE

Chez certains patients, les symptômes respiratoires deviennent chroniques et/ou récurrents, témoignant d'une pathologie bronchopulmonaire chronique. Plusieurs composantes physiopathologiques peuvent coexister. Chacune doit être identifiée et prise en charge: encombrement bronchique, colonisations bronchiques et hyperréactivité bronchique.

Encombrement bronchique

Divers facteurs contribuent à l'altération de la clairance muco-ciliaire: bronchoaspirations récurrentes (alimentaires primaires

TABLEAU 1		Facteurs de risque d'hospitalisation ou de consultations en urgence
-----------	--	---

Pour une cause respiratoire chez l'enfant en situation de polyhandicap sévère. GMFCS: Gross Motor Function Classification System.

Drapeaux rouges (risque relatif particulièrement élevé)

- Classification GMFCS de niveau V
- ≥ 1 hospitalisation pour une maladie respiratoire dans l'année précédente
- ≥ 2 antibiothérapies pour des infections bronchopulmonaires dans l'année précédente

Autres facteurs de risque

- Dysphagie oropharyngée (difficultés de déglutition)
- Épilepsie non contrôlée
- Symptômes respiratoires (toux quotidienne, respiration sifflante hebdomadaire, mucosité ou gargouillements dans la poitrine), si fréquents (≥ 1 x/semaine) ou multiples (≥ 2)
- Reflux gastro-œsophagien
- Symptômes respiratoires au cours des repas (voix rauque, respiration sifflante, toux, éternuements, étouffement)

Facteurs de risque potentiels, mais non consensuels selon les publications ou selon le paramètre étudié (c'est-à-dire hospitalisation ou consultation en urgence)

- Classification GMFCS de niveau IV
- Ronflement toutes les nuits
- Scoliose
- Asthme

(Adapté des réf. 3,6,7).

^aUnité de pneumologie et mucoviscidose pédiatrique, Service de pédiatrie, Département femme-mère-enfant, Centre hospitalier universitaire vaudois et Université de Lausanne, 1011 Lausanne, ^bUnité de pneumologie pédiatrique, Service de pédiatrie, Département de la femme, de l'enfant et de l'adolescent, Hôpitaux universitaires de Genève, 1211 Genève 14 sophie.guerin@chuv.ch | sylvain.blanchon@chuv.ch | anne.mornand@hcuge.ch

ou secondaires, salivaires), altération de la mécanique ventilatoire par faiblesse musculaire et déformation thoracique (scoliose), hypotonie des voies aériennes supérieures (pharyngo-/laryngomalacie) et/ou inférieures (trachéo-/bronchomalacie), perte d'efficacité de la toux par hyposensibilité du pharynx et diminution de la coordination et de la force musculaire, sans négliger la fréquente participation d'un mauvais état nutritionnel.⁵ En retour, l'altération de la clairance muco-ciliaire est responsable d'obstructions plus ou moins complètes et plus ou moins persistantes de bronches ou bronchioles, favorisant ainsi les atélectasies et les infections bronchopulmonaires récurrentes, qui vont progressivement induire des bronchiectasies, des inégalités de ventilation/perfusion et une diminution de la compliance pulmonaire (figure 1).

Les mesures préventives restent primordiales et doivent notamment s'attacher à limiter le risque de bronchoaspiration (positionnement du cou et de la tête favorisant la déglutition, éviter si possible la sonde naso-gastrique, limiter le reflux gastro-œsophagien (RGO) par des mesures positionnelles, médicamenteuses et si nécessaire chirurgicales), respecter les mesures d'hygiène usuelles et tenir à jour les vaccinations (grippe, pneumocoque).

La prise en charge de l'encombrement bronchique fait appel à diverses techniques de désencombrement, de drainage ou d'expectorations manuelles et/ou instrumentales.⁴

- En cas d'atélectasie ou d'encombrement périphérique, la ventilation à percussions intrapulmonaires (Percussionnaire) peut être efficace pour faire remonter les sécrétions vers la trachée, sans participation de la personne. Il est aussi possible de recourir aux expirations lentes prolongées en décubitus latéral ou au drainage postural (en privilégiant les positions permettant un bon fonctionnement du diaphragme).
- Pour désencombrer la trachée et permettre l'expectoration, il est possible de pratiquer des accélérations de flux avec ou sans aspirations pharyngées (sans dépasser les cordes vocales), des techniques manuelles de déclenchement de la toux ou une aide mécanique à la toux (CoughAssist).

Aucune technique n'a fait preuve de sa supériorité par rapport à une autre.² Il est essentiel de pouvoir adapter la prise en charge de façon individuelle en tenant compte des spécificités

et capacités propres à chaque patient, et de réévaluer régulièrement les techniques choisies avec les physiothérapeutes.

Colonisations bactériennes

Les colonisations bactériennes bronchopulmonaires sont fréquentes, en lien avec la mauvaise clairance muco-ciliaire et les inhalations chroniques. Elles se manifestent par un encombrement bronchique chronique et/ou des bronchopneumonies à répétition. Il est alors important d'avoir une documentation microbiologique par analyse bactériologique des sécrétions, idéalement bronchiques et à défaut pharyngées, réalisée systématiquement tous les 3 à 6 mois et lors des exacerbations. Cela permet d'adapter le cas échéant l'antibiothérapie à la flore du patient, les bactéries responsables des colonisations ayant fréquemment un profil de résistance particulier et une diminution de la sensibilité aux molécules habituelles de première ligne. Parmi ces bactéries, les bacilles Gram négatif sont largement représentés, au premier rang desquels *Pseudomonas aeruginosa*,^{8,9} dont le profil de sensibilité est naturellement restreint à des molécules d'administration intraveineuse, en dehors de la ciprofloxacine orale et de la tobramycine inhalée qui, utilisées en monothérapie, conduisent à l'émergence rapide de résistances.

La décision de traitement antibiotique des colonisations chroniques, notamment à *Pseudomonas aeruginosa*, et de ses modalités sont à discuter au cas par cas. Il n'y a aucune recommandation ni essai clinique disponible dans cette population et les rares données publiées sont rétrospectives et sur de faibles effectifs de patients. Néanmoins, chez les patients ayant des exacerbations fréquentes (> 3/an) et/ou une bronchorrhée chronique altérant la qualité de vie, une antibiothérapie continue peut se discuter, plusieurs stratégies étant possibles et potentiellement complémentaires :

- L'antibiothérapie continue orale, consistant à alterner tous les 10 à 14 jours entre 2 ou 3 molécules pendant plusieurs mois. Les molécules choisies doivent être discutées avec des équipes spécialisées, adaptées aux colonisations du patient, et idéalement posséder un large spectre d'activité.
- L'antibiothérapie inhalée continue qui permet une forte concentration antibiotique intrabronchique, sera proposée en particulier aux patients colonisés par *Pseudomonas aeruginosa*.¹⁰

FIG 1

Radiographie et scanner thoracique d'un enfant de 3 ans

La radiographie de thorax (A) et les scanners thoraciques en coupe axiale (B) et sagittale (C) d'un enfant de 3 ans avec polyhandicap sévère, secondaire à une hydrocéphalie d'origine non étiquetée mais probablement syndromique montrent un comblement alvéolaire et des bronchiectasies débutantes, prédominant dans les lobes inférieurs mais également dans les zones déclives des lobes moyens et supérieurs.



- Une antibiothérapie au long cours par macrolide (azithromycine) a été proposée pour son effet combiné antibactérien et anti-inflammatoire, notamment en cas de bronchiectasies et/ou de colonisation chronique à *Pseudomonas aeruginosa*.

Hyperréactivité bronchique

L'hyperréactivité bronchique est définie par la survenue d'épisodes sifflants répétés et/ou persistants. Le plus souvent, il s'agit d'une hyperréactivité bronchique secondaire à une inflammation bronchique chronique induite par les surinfections et/ou inhalations répétées. La recherche et le traitement de ces facteurs aggravants sont donc primordiaux.

Le traitement repose sur les traitements habituels de l'asthme: bêta-2-mimétiques en traitement symptomatique (salbutamol) et corticostéroïdes inhalés au long cours en cas de symptômes fréquents et/ou chroniques (fluticasone, budésonide). L'ipratropium (Atrovent) est proposé par certaines équipes pour ses propriétés bronchodilatatrices et antisécrétoires malgré l'absence de littérature disponible, extrapolant l'effet reconnu des anticholinergiques dans la bronchopneumopathie chronique obstructive de l'adulte.¹¹ Les traitements inhalés peuvent être administrés en aérosol-doseur avec chambre d'inhalation ou en nébulisation. Les nébulisations sont souvent considérées comme plus efficaces dans cette population parce qu'elles permettent d'administrer des doses plus importantes et sur un temps plus long; elles sont ainsi mieux adaptées à des patients ayant un faible volume courant. De plus, les nébulisations permettent une humidification des voies aériennes et des sécrétions, aidant au drainage bronchique. Dans tous les cas, il convient de privilégier une interface avec masque plutôt qu'avec embout buccal.

DÉCOMPENSATIONS AIGÜES

Bien qu'elles s'additionnent fréquemment, on peut schématiquement décrire trois grandes causes de décompensation respiratoire aiguë chez les enfants avec un polyhandicap sévère: les bronchoaspirations, les infections virales et la pullulation bactérienne intrabronchique. Le tableau clinique associera fréquemment une composante spastique et une autre bronchorrhéique, ce qui conduira à associer différentes stratégies thérapeutiques.

Les bronchoaspirations primaires ou secondaires à un vomissement peuvent se manifester cliniquement par un syndrome de pénétration avec toux et changement de teint, mais le réflexe de toux est souvent amoindri, voire absent chez ces patients du fait de l'atteinte neurologique. Le tableau clinique peut donc être plus fruste et l'épisode de bronchoaspiration peu évident à l'anamnèse. Lors d'une exacerbation respiratoire aiguë, une bronchoaspiration devra toujours être suspectée, surtout si le patient présente un foyer de pneumonie à la base droite et/ou si l'enfant est connu pour des inhalations chroniques ou répétées. Le choix de l'antibiothérapie privilégiera la combinaison amoxicilline/acide clavulanique à l'amoxicilline pour couvrir les bacilles Gram négatif d'origine digestive.

Les infections virales peuvent entraîner des décompensations respiratoires aiguës, avec une composante spastique qu'il convient de traiter par bronchodilatateur éventuellement associé à des corticoïdes systémiques pour les plus sévères, et une composante d'encombrement qui nécessite souvent la mise en place ou l'intensification de la physiothérapie respiratoire.

Chez les enfants présentant une colonisation chronique associée à des symptômes respiratoires permanents, les phases d'exacerbation par pullulation bactérienne se traduisent par une augmentation des sécrétions, un changement de couleur des sécrétions et/ou l'apparition de signes de mauvaise tolérance clinique (désaturation, gêne respiratoire, augmentation de la toux). Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée aux dernières documentations microbiologiques, dont la durée sera volontiers prolongée (14 jours).

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Dans les situations les plus sévères, l'évolution se fait vers l'insuffisance respiratoire chronique, définie par l'incapacité à maintenir des échanges gazeux tout au long du nyctémère. Celle-ci peut être liée à l'aggravation de l'atteinte pulmonaire et/ou à des troubles ventilatoires obstructifs ou centraux.

Les troubles ventilatoires semblent fréquents dans cette population et sont certainement sous-estimés, mais aucune donnée de prévalence n'est disponible. Ils sont le plus souvent plurifactoriels¹² et secondaires:

- Aux apnées obstructives en lien avec l'hypotonie des voies aériennes supérieures et la possible pharyngo-/laryngomalacie qui en découle.
- Aux apnées centrales en lien avec l'atteinte neurologique centrale.
- À l'hypoventilation liée à la faiblesse musculaire et à la déformation thoracique.

Une insuffisance respiratoire chronique sera suspectée en cas de clinique évocatrice d'apnées (stridor, ronflement, apnées constatées), de mauvaise qualité de sommeil avec réveils multiples et inexplicables, de malaise, ou d'exacerbations respiratoires répétées. Pour confirmer le diagnostic et en identifier les mécanismes, des enregistrements respiratoires (oxymétrie, oxycapnométrie, polygraphie) sont nécessaires. Le choix de l'examen doit être discuté avec une équipe pédiatrique spécialisée, et reposera sur l'accessibilité des appareils, le nombre de capteurs tolérables par l'enfant, et la problématique suspectée. Les examens pourront la plupart du temps être réalisés à domicile.¹³

Lorsqu'une insuffisance respiratoire chronique est diagnostiquée, il est primordial de discuter avec la famille du niveau de soin adapté à l'enfant, en prenant en compte son confort. L'abstention thérapeutique peut être proposée, si tant est que ce choix est fait dans l'intérêt de l'enfant, et réévaluée régulièrement. Si une prise en charge spécifique est décidée, plusieurs traitements peuvent être proposés et devront être discutés au cas par cas (oxygénothérapie au long cours, CPAP (Continuous Positive Airway Pressure), BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure), morphiniques à faible dose). L'implication

d'une équipe spécialisée multidisciplinaire est alors indispensable pour la mise en place et le suivi afin d'évaluer régulièrement la tolérance et l'efficacité de la prise en charge, et de l'adapter au mieux selon l'évolution de l'enfant. Même s'il existe peu de littératures dédiées, l'expérience partagée par les centres spécialisés rapporte des bénéfices d'un soutien ventilatoire de type CPAP ou BiPAP chez les patients avec polyhandicap sévère.¹⁴ Lorsque ce type de soutien respiratoire est bien accepté par le patient, on constate à court et moyen termes une réduction des exacerbations, des antibiothérapies et des hospitalisations, ainsi qu'une amélioration de la qualité du sommeil. Une amélioration de la qualité de sommeil des proches est également rapportée. Certains effets indésirables et risques sont cependant à prendre en compte et peuvent contre-indiquer la mise en place d'un soutien respiratoire, en particulier le risque de bronchoaspiration en cas de vomissement et celui d'aggraver un RGO et un inconfort digestif du fait de l'insufflation d'air dans les voies digestives.

CONCLUSION

Les enfants en situation de polyhandicap sévère nécessitent une prise en charge multidisciplinaire étroite et une évaluation régulière, notamment des complications respiratoires qui ont un impact majeur en termes de mortalité et morbidité. Pour autant, il est essentiel d'adapter la prise en charge respiratoire

de façon individuelle et avec l'aide de l'entourage familial, en tenant compte des spécificités et capacités propres à chaque enfant ainsi que du niveau de soin adapté à son confort.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le dépistage et la prise en charge des bronchoaspirations primaires (fausses routes) et secondaires (RGO) représentent un des principaux éléments de prévention de l'atteinte respiratoire des patients atteints de polyhandicap sévère
- En cas d'encombrement bronchique chronique, un physiothérapeute référent est indispensable afin d'évaluer régulièrement l'enfant et d'adapter les techniques de drainage bronchique
- Un prélèvement microbiologique respiratoire est recommandé tous les 3 à 6 mois (examens bactériologiques des crachats ou aspirations pharyngées ou frottis pharyngés à la toux)
- Une insuffisance respiratoire chronique et/ou des troubles respiratoires du sommeil doivent être recherchés en cas de symptômes évocateurs ou d'exacerbations respiratoires récurrentes

1 *Blair E, Langdon K, McIntyre S, Lawrence D, Watson L. Survival and Mortality in Cerebral Palsy: Observations to the Sixth Decade from a Data Linkage Study of a Total Population Register and National Death Index. *BMC Neurol* 2019;19:111.

2 Blackmore AM, Bear N, Blair E, et al. Prevalence of Symptoms Associated With Respiratory Illness in Children and Young People with Cerebral Palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:780-1.

3 **Gibson N, Blackmore AM, Chang AB, et al. Prevention and Management of Respiratory Disease in Young People with Cerebral Palsy: Consensus Statement. *Dev Med Child Neurol* 2021;63:172-82.

4 *Boel L, Pernet K, Toussaint M, et al.

Respiratory Morbidity in Children with Cerebral Palsy: an Overview. *Dev Med Child Neurol* 2019;61:646-53.

5 Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, et al. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. *Front Pediatr* 2020;8:333.

6 Blackmore AM, Bear N, Blair E, et al. Factors Associated with Respiratory Illness in Children and Young Adults with Cerebral Palsy. *J Pediatr* 2016;168:151-7. e1.

7 Blackmore AM, Bear N, Langdon K, et al. Respiratory Hospital Admissions and Emergency Department Visits in Young People with Cerebral Palsy: 5-Year Follow-Up. *Arch Dis Child* 2020;105:1126-7.

8 Warniment A, Steuart R, Rodean J, et al. Variation in Bacterial Respiratory Culture Results in Children With Neurologic Impairment. *Hosp Pediatr* 2021;hpeds.2020-005314.

9 Ashkenazi-Hoffnung L, Ari A, Bilavsky E, et al. *Pseudomonas aeruginosa* Identified as a Key Pathogen in Hospitalised Children with Aspiration Pneumonia and a High Aspiration Risk. *Acta Paediatr Oslo Nor* 2016;105:e588-92.

10 Eckerland M, Bock C, Olivier M. Reducing the Frequency of Respiratory Tract Infections in Severe Neurological Disorders by Inhaled Antibiotics: a Retrospective Data Analysis. *ERJ Open Res* 2019;5:00149-2018.

11 Tagaya E, Yagi O, Sato A, et al. Effect of

Tiotropium on Mucus Hypersecretion and Airway Clearance in Patients with COPD. *Pulm Pharmacol Ther* 2016;39:81-4.

12 Koyuncu E, Türkkan MH, Sarikaya FG, Özgür N. Sleep Disordered Breathing in Children with Cerebral Palsy. *Sleep Med* 2017;30:146-50.

13 Michelet M, Blanchon S, Guinand S, et al. Successful home Respiratory Polygraphy to Investigate Sleep-Disordered Breathing in Children. *Sleep Med* 2020;68:146-52.

14 *Grychtol R, Chan EY. Use of Non-Invasive Ventilation in Cerebral Palsy. *Arch Dis Child* 2018;103:1170-7.

* à lire

** à lire absolument