

Recherche en ventilation et métabolique

Research on ventilation and metabolics

SRLF 2015

© SRLF et Lavoisier SAS 2014

EP048

L'activité électrique du diaphragme est-elle toujours le signal le plus précoce de l'inspiration chez le nourrisson ?

C Nuncio-Naud¹, S Essouri², F Baudin³, P Jouvett¹, G Emeriaud¹
1. Soins intensifs pédiatriques, CHU Sainte-Justine, Montréal, Canada
2. Réanimation pédiatrique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre
3. Réanimation pédiatrique, Groupement Hospitalier Est-Hôpital Femme Mère Enfant, Bron

Introduction : Le mode NAVA (*neurally adjusted ventilatory assist*) permet de délivrer un support ventilatoire synchronisé sur l'activité électrique du diaphragme (AEdi), signal survenant très précocement après la commande des centres respiratoires. En pédiatrie, il a été montré que les nourrissons déclenchent près de 30 % des cycles par le trigger pneumatique lors de la ventilation NAVA et non sur le signal AEdi. Le but de cette étude est de comprendre pourquoi le déclenchement pneumatique peut précéder le signal AEdi et en évaluer l'impact.

Patients et Méthodes : Cette étude prospective incluait les enfants intubés et ventilés en réanimation pédiatrique en phase de sevrage. Après accord des parents, une sonde gastrique équipée de microélectrodes pour la mesure de l'AEdi et d'un ballonnet œsophagien était installée. L'AEdi, la pression œsophagienne (Peso), et la pression ventilatoire (Pvent) étaient enregistrées simultanément pendant 30 minutes dans 3 conditions : (1) en mode NAVA, (2) en mode Aide inspiratoire (AI) en ordre aléatoire, puis (3) après extubation. Les temps inspiratoires sur les signaux d'AEdi, Peso et Pvent étaient identifiés pour 100 cycles dans les 3 conditions.

Résultats : 14 enfants (dont 5 filles) d'âge médian (interquartile) 6 (2-13) mois ont été inclus dans l'analyse. Dans 15 % (5-32) des respirations, l'AEdi survenait après la baisse de Peso, sans différence entre les 3 périodes ventilatoires ($p=0.8$, test de Friedman), et avec un retard de 50 (50-70) ms. Par rapport aux cycles où l'AEdi précédait la Peso, les cycles où l'AEdi suivait la Peso s'accompagnaient d'une amplitude d'AEdi et d'un swing de Peso (mesure de l'effort respiratoire) similaires. Par contre, l'effort nécessaire au déclenchement (swing Peso au début de l'assistance) était plus important lorsque l'AEdi était en retard, en NAVA ($p<0.01$, Wilcoxon) comme en AI ($p=0.04$). Une simulation mathématique suggère que l'algorithme de remplacement des complexes QRS cardiaques dans le traitement du signal AEdi expliquerait un retard d'AEdi dans 13 % des cycles (donc l'équivalent de 87 % des retards observés) avec délai moyen de 60 ms.

Discussion : L'AEdi précède la baisse de pression pleurale dans la majorité des cycles, mais nous confirmons que dans 15 % des cycles l'AEdi suit la Peso. La mise en jeu des muscles accessoires ne semble pas la première explication de ce phénomène car l'effort n'est pas plus important lors de ces cycles et l'artefact de remplacement de l'activité ECG pourrait expliquer la majorité de ces événements.

Conclusion : L'activation du trigger pneumatique en mode NAVA peut s'expliquer en partie par un retard de l'AEdi sur la Peso survenant dans 15 % des cycles chez l'enfant, qui semble concorder avec le remplacement de l'activité électrique cardiaque dans le signal AEdi. Ce délai n'augmente pas le travail effectué lors du cycle, mais le travail généré pour activer le trigger est discrètement augmenté.

EP049

High-flow nasal cannula in a pediatric intensive care unit : are there complications?

S Gagnon, F Baudin, P Jouvett, F Proulx, G Emeriaud
Soins intensifs pédiatriques, CHU Sainte-Justine, Montréal, Canada

Introduction : High-flow nasal cannula (HFNC) is increasingly used in pediatric intensive care units (PICU) as a convenient step between non-invasive ventilation (NIV) and conventional oxygen therapy. While little evidence supports HFNC use, a potential risk of barotrauma has been suggested. This retrospective study aims to assess the incidence of complications in children treated with HFNC in our PICU.

Patients et Méthodes : Between January 2013 and 2014, all children (< 18 years old) exposed to HFNC in the PICU of CHU Sainte-Justine (Montreal, Canada) were included. Demographic data, HFNC characteristics, number of chest X-ray and blood gas were recorded. Complications included new pneumothorax or pneumomediastinum and severe epistaxis (requiring an ENT consult). As many children were in postoperative of cardiac surgery, a diagnosis of "drain related airleak" was considered if the 3 following criteria were met : (1) pneumothorax described as small by the radiologist, (2) presence of thoracic drains with no evidence of active airleak and (3) immediate resolution after drain removal. Failure of HFNC was considered if children required NIV or invasive ventilation (IV) in the 24h after the HFNC were stopped. Statistical analysis was performed using SPSS (IBM, USA).

Résultats : 145 patients (48 % boys) with a median [25th – 75th percentile] age of 8 [2-28] months were included with a total of 177 episodes of HFNC. HFNC was used as a primary support in 54 episodes (31 %), after extubation in 91 cases (51 %), and following a NIV period in 32 episodes (18 %). In 29 cases (16 %), HFNC was used to deliver nitric oxide. The median duration of HFNC was 36 [17-61] hours. Two cases (1,1 %) of new pneumothorax were observed.

A pleural drain was installed in one case, and HFNC was interrupted in the other one. Five (2,8 %) “drain related airleaks” and 1 epistaxis (0,6 %) were also noted. Six pneumothoraces were present before installation of HFNC and none of them worsened during HFNC. The median number of blood gas per episode was 4 [2-7] and the number of X-Ray was 1[1-3]. In 32 cases, an escalation to NIV (28 cases) or intubation (5 cases) was required.

Discussion : A close monitoring was applied during HFNC in our PICU. The incidence of barotraumas in this population is relatively low but not negligible. The study design precludes any speculation about the causality between HFNC and barotrauma.

Conclusion : While HFNC is increasingly used because of simplicity and good tolerance, the non negligible complications in these conditions merit attention. Further evidence is needed before implementing HFNC outside of PICU.

EP050

Prédiction de la réponse à la pression positive continue dans la bronchiolite grave du nourrisson

J Mathieu Streit¹, M Maria¹, S Letacon¹, ML Erpelding², L Bernard², F Girard¹

1. Réanimation pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire de Nancy, Vandœuvre-lès-Nancy

2. Épidémiologie et évaluation cliniques, Centre Hospitalier Universitaire de Nancy, Vandœuvre-lès-Nancy

Introduction : La bronchiolite est un problème de santé publique, tant par sa fréquence que par sa gravité potentielle. L'utilisation de la ventilation non invasive a révolutionné la prise en charge de la bronchiolite grave du nourrisson. L'objectif de notre étude était de prédire la réponse à la pression positive continue dans cette pathologie.

Patients et Méthodes : Après observation rétrospective de tous les nourrissons de moins de six mois admis en réanimation pédiatrique au Centre Hospitalier Universitaire de Nancy de 2006 à 2012, on déterminait les facteurs de risque d'échec de pression positive continue, c'est-à-dire le recours à l'intubation et à la ventilation invasive, et les facteurs de succès précoce en 36 heures ou moins. Les critères de non-inclusion étaient les patients de plus de six mois, et ceux pour lesquels l'assistance ventilatoire par pression positive continue avait été débutée par une autre équipe médicale. Les nourrissons pour lesquels le nombre de données manquantes contenues dans le dossier étaient jugées comme trop importantes étaient exclus. Un score prédictif de réponse à la pression positive continue était établi, puis appliqué à un échantillon prospectif observé de 2012 à 2014.

Résultats : Cent soixante et un nourrissons étaient observés de 2006 à 2012, parmi lesquels 97 garçons (60 %) et 64 filles (40 %). L'âge médian était de 38 jours, et l'âge corrigé médian de 15 jours. Le terme médian était de 38 semaines d'aménorrhée. Dix-sept nourrissons étaient intubés après échec de pression positive continue (10,5 %). Les facteurs liés à l'échec étaient, en analyse multivariée, la présence de troubles de la conscience à l'admission (Odds Ratio = 7,78, Intervalle de Confiance à 95 % [2,04-29,75], p = 0,0027), l'augmentation des besoins en oxygène (Odds Ratio = 7,80, Intervalle de Confiance à 95 % [2,15 - 28,25], p = 0,0018) et la survenue d'accès de bradycardie (Odds Ratio = 1,02, Intervalle de Confiance à 95 % [1,02 - 1,04], p = 0,0033) pendant la première heure de pression positive continue. Les facteurs de succès précoce en 36 heures ou moins étaient l'absence de désaturation (Odds Ratio = 6,35, Intervalle de Confiance à 95 % [1,45 - 27,87], p = 0,0022) ou de bradycardie (Odds Ratio = 4,22, Intervalle de Confiance à 95 % [0,84 - 18,69], p = 0,026] pendant la première heure

d'assistance ventilatoire et la diminution de la fréquence respiratoire (Odds Ratio = 1,01, Intervalle de Confiance à 95 % [1,00 - 1,01], p = 0,0309). Un modèle de prédiction de l'échec était construit à partir de ces facteurs d'échec, avec une sensibilité de 93 % et une spécificité de 85 %. Ce modèle était appliqué à l'échantillon prospectif, composé de 18 patients dont un échec de pression positive continue et 5 succès précoces en 36 heures ou moins, avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 59 %.

Discussion : Plusieurs facteurs de risque d'échec et de succès précoce de pression positive continue dans le traitement de la bronchiolite grave du nourrisson ont été identifiés, permettant la construction d'un score de prédiction de la réponse à la pression positive continue dans cette indication. Ce score, malgré une sensibilité et une spécificité correctes lors de l'application à l'échantillon (93 % et 85 %), obtient une spécificité plus faible lors de l'application à l'échantillon prospectif (59 %), ce qui pourrait conduire à une prise en charge invasive par excès, et être potentiellement plus néfaste pour les patients. Quarante-et-un pourcents des échecs ont été prédits chez des enfants qui étaient en fait répondeurs à la pression positive continue. Le score doit donc permettre de renforcer la vigilance du clinicien, mais ne donne pas une conduite à tenir, car l'observation clinique et paraclinique de l'enfant et l'expérience du clinicien restent primordiales.

Conclusion : La pression positive continue est une technique efficace de ventilation non invasive dans la prise en charge de la bronchiolite grave, mais environ 10 % d'échecs persistent, et ils sont difficilement prévisibles. Les troubles de la conscience à l'admission, la présence d'accès de désaturation pendant la première heure de pression positive continue et l'augmentation des besoins en oxygène sont des facteurs de risque d'échec de la pression positive continue. La diminution de la fréquence respiratoire et l'absence de bradycardie ou de désaturation pendant la première heure de pression positive continue sont des facteurs de succès précoce en 36 heures ou moins. La construction d'un score prédictif est complexe, et la spécificité doit être performante, afin d'obtenir ni retard d'intubation ni intubation par excès, et l'observation clinique des patients est capitale.

EP051

Pneumopathies acquises sous ventilation mécanique en réanimation pédiatrique

R Makayssi, Y Maanaoui, H Taibi, K Yaqini, B Hmamouchi, A Chlilek
Service de réanimation pédiatrique, Chu Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction : Les pneumopathies acquises sous ventilation mécanique (PAVM) constituent la deuxième cause d'infection nosocomiale en réanimation pédiatrique. Elles représentent une complication fréquente et grave de la ventilation invasive. Il y a 10 ans de cela, l'incidence de survenue de PN dans notre unité était de 9 % [1]. Véritable problème de santé publique, cette infection est source d'une morbidité élevée et d'une durée prolongée de séjour en réanimation. L'objectif de notre étude est de déterminer le profil épidémiologique et bactériologique des PAVM et d'évaluer le niveau de résistance aux antibiotiques des différents germes isolés afin d'instaurer la thérapeutique adéquate.

Patients et Méthodes : Étude rétrospective étalée sur une période de 1 an, de Janvier 2013 à Décembre 2013, incluant tous les patients présentant une PNAV hospitalisés au service de réanimation pédiatrique de notre CHU pendant plus de 48heures. Ont été colligés les données cliniques, biologiques, radiologiques, bactériologiques, ainsi que les évolutives de nos patients.

Résultats : Sur les 432 patients hospitalisés, 180 d'entre eux ont bénéficié d'une ventilation mécanique (41,6 %) avec survie de PNAVM dans 22,2 % des cas. L'âge moyen était de $4,2 \pm 4$ ans avec un sexe ratio M/F=2,3. Les motifs d'hospitalisation les plus fréquents étaient : polytraumatisme (35 %) et état de mal convulsif (25 %). La durée moyenne d'hospitalisation était de $17,5 \pm 2,5$ jours, le délai moyen d'apparition de la pneumopathie (PN) était de $4,5 \pm 3,6$ jours. Dans 65 % des cas, la survie de la PNAVM était précoce, tandis qu'elle était d'apparition tardive dans 35 % des cas. La symptomatologie clinique était dominée par : la fièvre $\geq 38,2^\circ\text{C}$ (75,9 %), l'hyperleucocytose (81,5 %) et l'existence de sécrétions purulentes (68 %). La constatation d'un foyer unilatéral droit était le signe radiologique le plus fréquent (65 %). Dans 62,55 % des cas, les germes isolés étaient des bacilles gram négatifs (BGN), dominés essentiellement par l'*Acinetobacter baumannii* suivi de l'*Haemophilus influenzae*. Les cocci gram positifs (CGP) représentaient 30 % de l'ensemble des germes isolés et étaient principalement dominés par le staphylocoque aureus (15 %). Les bacilles gram positifs (BGP) et les levures ne représentaient que 7,5 %. L'association de plusieurs germes était retrouvée dans 10 % des cas. La résistance globale des germes aux antibiotiques était de 44 %. La majorité de nos patients (80 %) ont bénéficié d'un traitement antibiotique empirique en bithérapie et la durée moyenne du traitement était de 10 jours (extrêmes de 8 à 21 jours). Dans 60 % des cas, l'évolution était favorable. La mortalité imputable à la PN était de 13 %, essentiellement dominé par la survenue d'un syndrome de détresse respiratoire aigue SDRA (50 % des décès).

Conclusion : L'incidence de la PN dans notre contexte est relativement élevée, avec un délai d'acquisition court et une croissance exponentielle des germes multirésistants observés. La morbimortalité non négligeable liée à la survenue des PN, justifient l'intérêt essentiel de la prévention, impliquant environnement, personnel soignant et patients. L'établissement de protocoles écrits avec une évaluation périodique, ainsi que la sensibilisation du personnel aux mesures d'hygiène, semblent être la solution pour diminuer l'incidence de survenue des PN en milieu de réanimation, et d'en réduire la mortalité imputée.

EP052

Syndrome thoracique aigu de l'enfant : Ventilation non invasive et place de la transfusion

A Merckx¹, C Heilbronner¹, F Lesage¹, V Brousse², M De Montalembert², P Hubert¹

1. Service de réanimation et surveillance continue médico-chirurgicale pédiatrique, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris

2. Service de pédiatrie générale, centre de référence de la drépanocytose, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris

Introduction : Le syndrome thoracique aigu est une complication sévère de la drépanocytose. Les sociétés savantes recommandent systématiquement une transfusion ou un échange transfusionnel mais l'absence d'études contrôlées ne permet pas de démontrer formellement leur intérêt et les complications secondaires peuvent être délétères.

Par ailleurs, la prise en charge de ces patients intègre de plus en plus la ventilation non invasive malgré le peu d'études réalisées. Une étude chez des adultes (Fartoukh et al. 2010) a comparé une VNI séquentielle 4h/j pendant 3j à l'oxygénothérapie. Cette étude négative montrait tout de même un intérêt de la VNI dès sa mise en place sur des critères cliniques (fréquence respiratoire, oxygénation).

Dans notre service, la prise en charge comporte une VNI continue de première intention. Ne sont transfusés que les patients avec anémie aigue ou une autre complication ou en cas d'échec de VNI (non amélioration de la fréquence respiratoire, insuffisance respiratoire décompensée malgré la VNI, majoration des besoins en oxygène, hypoxémie

lors des pauses de VNI). L'objectif de cette étude est de décrire notre prise en charge et de comparer l'évolution à court et long terme des patients transfusés et non transfusés.

Patients et Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique incluant tous les épisodes de syndrome thoracique aigu répondant aux critères de Vichinsky et al. (NEJM 2000) pris en charge par ventilation non invasive en réanimation ou en soins continus entre octobre 2008 et mars 2012, chez les patients âgés de 5 à 20 ans, non transfusés durant le mois précédent l'épisode.

Résultats : Soixante-cinq épisodes de syndrome thoracique survenus chez 45 patients ont été inclus. L'âge moyen était de 12 ans $\frac{1}{2}$ (+/-3.5). La VNI était administrée initialement en continu ; la dose de VNI sur le séjour était de 131 heures (+/-74) répartie sur 7.3 jours (+/-3.8), avec une pression expiratoire positive moyenne de 4.9 cmH₂O (+/-1.9) et une aide inspiratoire moyenne de 10.5 cmH₂O (+/-3.1). Aucun effet secondaire sévère de la VNI n'a été relevé. Aucun patient n'a été secondairement intubé. Les 2/3 des patients n'ont pas nécessité de transfusion au cours de leur séjour et aucun n'a nécessité d'échange transfusionnel. Les patients transfusés étaient significativement plus sévères avant l'épisode index avec un taux moyen d'hémoglobine de base plus bas (7.3 g/dL versus 9 g/dL ; $p < 0.05$), des posologies d'hydroxycarbamide plus élevées (17.2 mg/kg/j versus 14.2 mg/kg/j $p < 0.05$) et plus de complications sévères de la drépanocytose. Au cours du séjour, les patients transfusés avaient également un taux d'hémoglobine et de réticulocytes plus bas, des chiffres de leucocytes et de C réactive protéine plus élevés. Les radiographies de thorax n'étaient pas significativement plus pathologiques, mais les apex étaient plus souvent atteints chez les transfusés. Les patients transfusés avaient des durées plus longues de recours aux morphiniques (9.6 versus 7.2 j ; $p < 0.05$), de ventilation (8.7 versus 6.5 j ; $p < 0.05$), d'oxygénodépendance (4.3 versus 3 j ; $p < 0.05$) et de séjour (15.9 versus 11.2 j ; $p < 0.05$). L'évolution dans les deux ans était aussi plus sévère.

Discussion : La VNI était bien tolérée. La majorité des patients traités par ventilation non invasive n'a pas nécessité de transfusion, sans perte de chance à court ou long terme par rapport aux patients transfusés. Les grandes séries historiques avant l'avènement de la VNI rapportaient beaucoup plus de patients transfusés (72 % dans la série de Vichinsky et al. 2000) avec un nombre plus important de recours à la ventilation invasive (13 % des patients). Les patients de notre étude ayant nécessité une transfusion étaient plus sévères avant, pendant et au décours, mais il reste difficile de les identifier dès le début du syndrome thoracique aigu en vue d'une transfusion précoce. La confirmation qu'une rationalisation des transfusions n'entraîne pas de perte de chance justifierait une étude prospective multicentrique définissant rigoureusement la conduite de la VNI, ses critères d'échec et les critères de transfusion.

Conclusion : Nos résultats suggèrent que, lorsqu'un syndrome thoracique aigu est traité précocement par VNI, une thérapeutique transfusionnelle n'est nécessaire que pour un malade sur trois.

EP053

Prise en charge de l'enfant polytraumatisé en réanimation pédiatrique

Y Maanaoui¹, R Makayssi², Y Rais², K Yaqini², B Hmamouchi², A Chlilek²

1. Anesthésie Réanimation, Chu Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

2. Service de réanimation pédiatrique, Chu Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction : Les traumatismes pédiatriques restent la première cause de décès chez l'enfant de plus d'un an dans les pays industrialisés. À la phase initiale d'évaluation, le mécanisme et la violence du traumatisme peuvent d'emblée renseigner sur la gravité des lésions. Le traumatisme crânien, très fréquent chez l'enfant traumatisé (80-90 %), peut être associé à des lésions extracrâniennes (45 %), s'intégrant alors dans le cadre d'un polytraumatisme. chez l'enfant, ce dernier présente de nombreuses spécificités, de par la nature des lésions décrites ainsi que la prise en charge instaurée. Le but de ce travail est d'évaluer la qualité de prise en charge de l'enfant polytraumatisé en réanimation pédiatrique.

Patients et Méthodes : Étude rétrospective descriptive étalée sur deux ans, de janvier 2012 à décembre 2013, portant sur l'ensemble des patients polytraumatisés admis au service de réanimation pédiatrique de notre CHU. Ont été colligés les données épidémiologiques, cliniques et biologiques, ainsi que les données thérapeutiques et évolutives.

Résultats : Soixante-trois cas ont été colligés avec un âge moyen de 7,37±3,5ans et un sexe ratio H/F=1,62. Les accidents de la voie publique étaient la première cause de polytraumatisme (66,6 %) ; le mécanisme le plus fréquent (47,6 %) était un piéton heurté par une voiture mobile. Le score de Glasgow moyen à l'admission était 8,8 ±3,5. L'état hémodynamique était instable chez 7 patients. L'assistance respiratoire a été nécessaire dans 65,7 % des cas. Tous les patients ont été perfusés avec remplissage vasculaire, le recours à la transfusion a été indiqué dans 57 % des cas et aux drogues vasoactives dans 14,2 % des cas. La moitié des patients présentaient deux lésions. Les traumatismes crâniens étaient les plus fréquents dans notre série (74,5 %), dominés par la présence d'un œdème cérébral isolé (47,62 %), suivis des traumatismes thoraciques (55,5 %) et des traumatismes abdominaux (39,7 %). Les lésions des membres étaient retrouvées dans 41,3 % des cas ; les lésions pelviennes ont été découvertes dans 12,7 % des cas. L'indication chirurgicale a été posée dans 12 cas : neurochirurgie (4 cas), laparotomie (4 cas) et traumatologie (4 cas). L'évolution était favorable dans 71,4 % des cas ; le taux de mortalité dans notre série était de 15,87 %.

Conclusion : Dans notre série, les polytraumatismes de l'enfant sont grevés d'une lourde mortalité de par la gravité des lésions initiales et les carences actuelles de prise en charge du patient au lieu de l'accident. Ceci met la lumière sur l'intérêt vital de la prise en charge pré-hospitalière, ainsi que la sensibilisation des populations pour la prévention des accidents de la route. La spécificité des lésions rencontrées chez l'enfant polytraumatisé donne tout l'intérêt à une prise en charge précoce dans un plateau technique type « trauma center » adapté à l'enfant.

EP054

Description et devenir des enfants atteints de mucoviscidose admis en réanimation

J Bucher¹, M Oualha², I Sermet³, F Lesage², L Dupic⁴, S Renolleau⁵, P Hubert⁶, L De Saint Blanquat⁷

1. Maladies digestives et respiratoires, Hôpital Robert Debré, Paris
2. Réanimation et Surveillance Continue Médico Chirurgicale, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris
3. Pneumologie pédiatrique, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris
4. Réanimation et surveillance continue médico-chirurgicales, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris
5. Réanimation pédiatrique, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris
6. Réanimation et surveillance continue pédiatriques, CHU Necker-Enfants Malades, Paris, France
7. Réanimation et surveillance continue médico-chirurgicales pédiatriques, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris

Introduction : Longtemps, l'admission en réanimation de patients atteints de mucoviscidose était synonyme de décès, surtout s'ils étaient intubés. Les progrès de la prise en charge ont permis d'améliorer leur pronostic. Les données sont très rares pour les enfants atteints de mucoviscidose et admis en réanimation. L'objectif de ce travail est de caractériser la population d'enfants admis en réanimation et d'étudier leur devenir pendant et à distance du séjour

Patients et Méthodes : C'est une étude rétrospective de 29 enfants, hospitalisés pour la première fois en réanimation à l'hôpital Necker Enfants Malades, entre 2000 et 2013. Nous avons décrit (i) les caractéristiques générales, respiratoires et nutritionnelles précédant l'admission et (ii) leur séjour en réanimation. Nous avons effectué ensuite une analyse comparative de deux groupes de patients : vivants versus transplantés pulmonaire en super urgence ou décédés. Enfin, nous avons décrit l'évolution des données respiratoires et nutritionnelles, d'avant le séjour et jusqu'à deux ans après, des patients survivants.

Résultats : L'âge médian était de 13,4 ans (1,9-17,6) et 23 patients (88 %) étaient colonisés à *P. Aeruginosa*. Seize patients (62 %) avaient de l'oxygène avant l'hospitalisation et 15 (58 %) une ventilation non invasive (VNI). Le volume expiratoire maximal seconde (VEMS) médian était de 32 % (13-101) et l'indice de masse corporelle de 17,3 (13-21,2) soit un Z-score de -0,57 DS (-3,2-+1,7). Dix-huit patients (69 %) ont été hospitalisés pour une décompensation respiratoire. Au cours du séjour, 18 patients (69 %) ont bénéficié d'une VNI, 9 (35 %) ont été intubés, dont 4 le premier jour. À l'issue de la réanimation, 13 (50 %) sont sortis vivants sans transplantation, 8 (31 %) ont été greffés pulmonaires en super urgence et 5 autres (19 %) sont décédés en réanimation. La comparaison des données, avant et après séjour des patients sortis vivants de réanimation a montré une chute significative du VEMS et de la capacité vitale forcée (CVF) à 2 ans d'évolution. Les facteurs de risque de décès ou de transplantation pulmonaire en super urgence étaient : avant l'hospitalisation : le sexe féminin, un antécédent d'hémoptysie, la présence d'un support ventilatoire ou nutritionnel, un nombre médian de cure d'antibiothérapie intraveineuse de 12 par an, un chiffre de VEMS inférieurs à 35 % et des débits expiratoires maximaux (DEM) 25-75 inférieurs à 16 %. Lors du séjour : le motif d'admission pour décompensation respiratoire, le degré d'hypercapnie et d'acidose, l'hypochlorémie, une C-Reactive Protein élevée et une nutrition parentérale.

Conclusion : L'étude d'enfants atteints de mucoviscidose, hospitalisés en réanimation, retrouve des résultats similaires aux données des patients adultes. Le taux de mortalité a diminué au cours des années, mais reste élevé. Il est la conséquence directe des contre-indications à la transplantation. Des facteurs de risque de décès ou de nécessité de transplantation en super urgence, en cas de séjour en réanimation, ont pu être identifiés, pour certains attendus (paramètres respiratoires lors du séjour) et pour d'autres préalables au séjour. L'évolution des pratiques semble permettre aujourd'hui d'établir un consensus large pour l'admission des patients atteints de mucoviscidose en réanimation, incluant la population pédiatrique. Mais l'identification précoce d'enfants à risque serait une première étape à l'amélioration d'un pronostic incertain

EP055

Prise en charge thérapeutique en réanimation pédiatrique des maladies d'intoxication dérivées du métabolisme protéique : étude rétrospective de 53 cas

L Abily-Donval¹, C Joffre², F Lesage², M Oualha², L De Saint Blanquat², S Renolleau², P Hubert², V Valayannopoulos¹, P De Lonlay¹, L Dupic²

1. *Maladies héréditaires du Métabolisme, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris*

2. *Réanimation et surveillance continue médico chirurgicales, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris*

Introduction : Les maladies d'intoxication dérivées du métabolisme protéique (MIMP) induisent l'accumulation d'un composé neurotoxique (ammoniac, leucine, ...) avec un risque de séquelles. Le traitement comporte deux versants : l'épuration endogène et l'épuration exogène. L'épuration endogène consiste à bloquer le catabolisme et à favoriser l'anabolisme. L'épuration exogène peut se faire par l'utilisation de traitements épurateurs médicamenteux ou par dialyse veino-veineuse continue. Plusieurs cohortes de petite taille décrivent la prise en charge thérapeutique des MIMP mais les conditions d'utilisation des traitements sont peu décrites. Nous proposons d'étudier sur une cohorte de nouveau-nés les caractéristiques cliniques et les prises en charge thérapeutiques en comparant les patients traités par traitements épurateurs médicamenteux et ceux ayant bénéficié des traitements épurateurs médicamenteux associés à la dialyse.

Patients et Méthodes : Notre étude rétrospective portait sur l'ensemble des enfants pris en charge dans notre service de réanimation au moment du diagnostic de leur MIMP entre 2001 et 2012. Les données recueillies étaient la symptomatologie clinique, la mortalité pendant le séjour en réanimation, les thérapeutiques mises en place avant et après le transfert de l'enfant, l'évolution des taux d'ammoniémie et de leucine au cours de la prise en charge, l'efficacité et les complications de chaque traitement. Nous avons fait une analyse descriptive puis comparative des données.

Résultats : Cinquante-trois patients (12 avec acidurie organique, 23 avec déficit du cycle de l'urée, 14 avec leucinoïse et 4 avec hyperammoniémie sans diagnostic) ont été inclus. L'âge moyen à l'admission était 12,8 jours, le poids moyen 3076 g sans différence significative entre les patients dialysés et non dialysés. Le score de gravité PRISM était comparable entre les groupes (moyenne 10,5). Les signes cliniques les plus fréquents étaient neurologiques (coma 77,4 %, hypotonie axiale 67,9 %) et respiratoires (60,3 %) sans différence entre les groupes. L'ammoniémie à l'admission était comparable entre les patients dialysés et non dialysés (577,9 $\mu\text{mol/L}$ versus 544,7 $\mu\text{mol/L}$). Parmi les patients hyperammoniémiques ($n=39$), 41 % avaient eu un traitement épurateur médicamenteux seul et 59 % un traitement par

dialyse veino-veineuse continue en parallèle. Le benzoate de sodium était majoritairement utilisé (97 % des patients) mais il n'avait été mis en place avant le transfert en réanimation que chez 1/3 des patients. Parmi les patients ayant une leucinoïse, aucun traitement épurateur médicamenteux n'étant disponible, 93 % avaient été dialysés.

Les traitements épurateurs médicamenteux et la dialyse étaient tous les deux efficaces sur la diminution de l'ammoniémie avec des taux comparables en fin de traitement. Néanmoins, la cinétique de décroissance de l'ammoniémie était plus rapide dans le groupe dialysé (1/2 vie à 14,9 h dans le groupe dialysé contre 19 h dans le groupe non dialysé). La dialyse était efficace pour le traitement des leucinoïses (taux à 44,7 mg/100 ml à l'admission contre 7,3 mg/100 ml en fin de traitement).

Dans la population totale, la durée moyenne de dialyse était 10,9 h et aucune complication grave n'a été rapportée. Les patients dialysés avaient plus de troubles hémodynamiques que les autres (64,2 % contre 31,8 %).

Discussion : Notre cohorte de nouveau-nés hospitalisés en réanimation au diagnostic de leur MIMP est l'une des plus grandes décrites. Les traitements épurateurs médicamenteux étaient efficaces mais leur faible taux d'utilisation avant le transfert dans notre service soulève la question de leur disponibilité dans les pharmacies des hôpitaux. L'indication de dialyse ne se basait pas uniquement sur des critères biologiques comme le montre les taux d'ammoniémie comparables entre les groupes mais aussi sur des critères cliniques et sur l'efficacité des traitements déjà en place. Il existait une morbidité relative à la mise en place de la dialyse sans complication grave rapportée. Cette technique nécessitait une maîtrise technique de la part des équipes de réanimation.

Conclusion : La dialyse veino-veineuse continue est une technique efficace pour la prise en charge des maladies d'intoxication dérivées du métabolisme protéique à leur diagnostic mais les traitements épurateurs médicamenteux sont également des traitements efficaces insuffisamment utilisés. L'utilisation plus précoce des traitements épurateurs médicamenteux avant le transfert du patient en unité spécialisée pourrait modifier le recours à la dialyse.

Il serait intéressant d'évaluer le devenir à long terme de nos patients afin d'évaluer si le fait d'être dialysé modifie le pronostic neurologique.