

Place et indications de la ventilation non invasive (VNI) en pédiatrie — Apport de cette méthode lors de la décompensation respiratoire aiguë et des pathologies neuromusculaires

Role and indications of non-invasive ventilation (NIV) in paediatrics — Interests in acute respiratory failure and neuromuscular diseases

S. Essouri · L. Chevret · P. Durand · P. Tissières

© SRLF et Springer-Verlag France 2011

Introduction

L'essor de la ventilation non invasive (VNI) en pédiatrie durant les années 2000 a été sous-tendu par les effets secondaires liés à la prothèse endotrachéale (sténose sous-glottique et infection pulmonaire) et rendu possible par le développement d'interfaces et de ventilateurs utilisables en pédiatrie.

L'essor de la technique et son succès sont également le fruit du travail des équipes médicales et paramédicales qui ont su développer leurs connaissances théoriques (physiologie, indications, réglages) et pratiques (mise en place) de ce support ventilatoire.

Physiopathologie de la décompensation respiratoire

La ventilation spontanée est le résultat du bon équilibre entre la capacité des muscles respiratoires, la charge imposée au système respiratoire et le contrôle neurologique (commande respiratoire). L'atteinte d'un ou de plusieurs éléments de ce trio va altérer la ventilation spontanée et peut conduire, lorsque les mécanismes d'adaptation sont dépassés, à l'hypoventilation alvéolaire. On peut décrire trois situations physiopathologiques qui peuvent conduire à l'hypoventilation alvéolaire :

- augmentation de la charge de travail respiratoire (situation clinique la plus fréquente) sous-tendue par une atteinte pulmonaire, thoracique ou des voies aériennes ;

- diminution de la force des muscles respiratoires (pathologie neuromusculaire [PNM], atteinte médullaire, atteinte phrénique) ;
- anomalie de la commande centrale (exemple : syndrome d'Ondine).

Augmentation de la charge respiratoire

Chez le nourrisson et le petit enfant, les caractéristiques structurelles (angle d'insertion du diaphragme, cage thoracique circulaire, proportion de fibres diaphragmatiques de type I réduite) [1–4] et fonctionnelles du système respiratoire (augmentation de la compliance thoracique par rapport à la compliance pulmonaire, diminution des forces d'opposition) sont différentes [5–7]. La conséquence directe est une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) expliquant la forte propension des jeunes enfants à développer des troubles de ventilation qui jouent un rôle important dans l'altération de la compliance globale. Par ailleurs, la petite taille des voies aériennes est responsable d'une augmentation rapide et fréquente de la résistance du système respiratoire. Ces particularités augmentent la charge imposée au système et contribuent à la défaillance respiratoire.

Le travail respiratoire est défini par l'énergie nécessaire pour vaincre les forces qui s'opposent à la ventilation (diminution de la compliance et augmentation des résistances). Ce paramètre peut être évalué de manière indirecte par le calcul du produit pression temps (PTP) œsophagien et diaphragmatique [8–10]. En pratique, les praticiens utilisent les signes cliniques de détresse respiratoire (polypnée, signe de lutte respiratoire) pour apprécier l'augmentation de la charge imposée au système respiratoire. Il existe plusieurs travaux physiologiques qui mesurent objectivement cette augmentation du travail respiratoire. Ainsi, dans la mucoviscidose, l'atteinte respiratoire se traduit par une diminution progressive du VEMS et s'accompagne d'une augmentation du travail respiratoire [11]. Le nourrisson atteint d'une

S. Essouri (✉) · L. Chevret · P. Durand · P. Tissières
Service de réanimation pédiatrique,
CHU du Kremlin-Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc,
F-94270 Le Kremlin-Bicêtre, France
e-mail : sandrine.essouri@bct.aphp.fr

obstruction des voies aériennes supérieures a également une augmentation de son travail respiratoire [12,13]. Chez les enfants (> 2 ans et 10 kg) admis en réanimation pédiatrique pour détresse respiratoire aiguë, il a été mis en évidence une augmentation importante du travail respiratoire quelle que soit l'étiologie de la détresse respiratoire [14]. De plus, des données chez le nourrisson admis pour bronchiolite avec défaillance respiratoire aiguë sont maintenant disponibles, et elles mettent également en évidence cette augmentation importante ($\times 2$ à $\times 10$) du travail respiratoire [15].

Diminution de la capacité des muscles respiratoires

Dans les PNM, les muscles respiratoires sont rarement épargnés. Chez l'enfant, ce sont la myopathie de Duchenne et l'amyotrophie spinale antérieure (ASA) qui s'accompagnent le plus fréquemment d'une défaillance respiratoire. Celle-ci apparaît progressivement avec la croissance des enfants, les muscles respiratoires ne pouvant plus faire face à l'augmentation de la masse musculaire globale et à l'augmentation de la demande énergétique. Les patients atteints de PNM ont théoriquement des voies aériennes, un poumon et une cage thoracique normale. Au repos, le travail respiratoire attendu serait normal, or, des mesures de PTP œsophagien et diaphragmatique ont montré des valeurs à deux-trois fois la normale [16]. Cela est probablement expliqué par la limitation de l'amplitude des mouvements respiratoires qui conduit à la survenue de microatélectasie et à la déformation thoracique qui augmentent le travail respiratoire. Chez ces patients, le déséquilibre de la balance survient rapidement en cas d'infection respiratoire, mais également lors du sommeil qui est associé à une altération de la mécanique respiratoire avec une augmentation des résistances, une diminution de la CRF et des anomalies des rapports ventilation-perfusion.

Anomalies de la commande centrale

Cette situation clinique est rare chez l'enfant, mais peut se voir essentiellement dans le syndrome d'Ondine. Cette maladie se caractérise par un défaut de commande respiratoire central qui prédomine lors du sommeil. La VNI peut avoir sa place dans cette pathologie chez le grand enfant uniquement.

Toutes ces situations physiopathologiques conduisent à une défaillance respiratoire hypercapnique lors de laquelle la VNI a une place de plus en plus importante.

Apports de la VNI en situation aiguë

Apports de la VNI dans les insuffisances respiratoires aiguës (IRA)

Dans les situations de détresse respiratoire, il existe un déséquilibre aigu de la balance respiratoire aux dépens de

la capacité des muscles respiratoires, lorsque les mécanismes de compensation sont dépassés, un support ventilatoire devient nécessaire. L'objectif principal de la VNI est de prendre en charge une partie des efforts respiratoires afin de permettre le maintien de la ventilation alvéolaire et d'éviter le recours à la ventilation invasive.

Les premiers travaux cliniques réalisés dans les années 1990 sur des populations d'enfants admis en réanimation pour IRA mettent en évidence une réduction significative de la fréquence respiratoire et une amélioration des échanges gazeux avec une réduction du nombre d'intubations pressenties [17,18]. Les expériences cliniques se sont multipliées dans les années 2000 avec des effectifs et des étiologies variables, mais les résultats sont concordants et montrent un réel bénéfice en terme de réduction des signes cliniques d'IRA, d'amélioration des échanges gazeux, associé à un taux d'échec de la VNI peu important [19–23].

Les indications de la VNI sont validées chez l'adulte par plusieurs conférences de consensus, en revanche, il n'y a en pédiatrie que quelques rares indications validées (par la conférence de consensus de 2006), essentiellement la décompensation de l'insuffisance respiratoire chronique. Cette carence de validation contraste avec les données cliniques qui se multiplient et qui s'enrichissent de données physiologiques récentes étayant l'intérêt et l'efficacité de la VNI chez l'enfant.

Ainsi, il a été démontré chez 12 enfants admis en réanimation pour IRA, pneumopathie, syndrome thoracique aigu, asthme aigu grave, traumatisme thoracique ou IRA post-transplantation hépatique, que tous avaient une augmentation importante du travail respiratoire (PTP œsophagien et diaphragmatique) et que la VNI permettait de réduire de manière significative l'ensemble des paramètres de travail respiratoire avec une amélioration parallèle des volumes courants et des échanges gazeux [14]. Chez le petit nourrisson atteint de bronchiolite sévère ayant une indication à un support ventilatoire, il a également été démontré que ces enfants présentaient tous une augmentation importante du travail respiratoire et que la pression positive continue (PPC) nasale permettait de réduire significativement le travail respiratoire et s'accompagnait d'une amélioration des échanges gazeux sans recours à l'intubation [15].

L'ensemble de ces données explique un engouement de plus en plus important des équipes de soins intensifs pédiatriques dans la mise en place de la VNI pour l'IRA de l'enfant.

Aspects pratiques de la VNI dans l'IRA

L'intérêt pour la VNI est fondamental, mais il faut ensuite faire place aux difficultés techniques de sa mise en place. Ce chapitre n'a pas pour but de rentrer dans l'ensemble des

détails pratiques de la VNI en aigu, mais nous pouvons préciser quelques grands principes à respecter.

Lorsque l'indication de la VNI a été posée par le clinicien en charge de l'enfant, celle-ci doit être réalisée dans une unité de soins intensifs pédiatrique. En effet, la VNI est une thérapeutique qui supplée une défaillance vitale, elle ne peut donc être réalisée que dans une structure qui dispose des moyens de mise en œuvre de ce support ventilatoire et des moyens de surveillance adaptés.

Interface

Les interfaces ont été pendant longtemps une limitation technique qui a empêché le développement de la VNI en pédiatrie. De nombreux progrès ont été faits par les industriels, mais cela reste encore actuellement un élément crucial du succès de la VNI que l'on soit en situation aiguë ou chronique.

L'interface de choix en aigu est le masque nasobuccal. En effet, il existe en cas d'IRA une respiration buccale afin de diminuer les résistances des voies aériennes supérieures et donc les efforts respiratoires. Le masque nasal seul est associé à un niveau de fuite trop important et à une altération de l'efficacité de la VNI. Les masques nasobuccaux du commerce se sont améliorés, et nous disposons actuellement d'un choix permettant de traiter les enfants à partir de 8 kg environ. Pour les petits nourrissons, il n'existe pas de masque nasobuccal adapté. Dans le cadre de la bronchiolite, qui représente la pathologie la plus fréquente de cette classe d'âge, l'interface disponible et utilisée est la canule binasale qui permet la réalisation de la PPC qui a démontré son efficacité. Enfin, le casque est une interface plus récente qui a l'avantage de ne pas avoir d'appui sur le visage. Son utilisation a fait l'objet de quelques expériences cliniques.

Les effets secondaires de la VNI sont essentiellement imputables à l'interface avec des lésions de degrés variables du simple érythème jusqu'à la nécrose cutanée.

Ventilateurs et mode ventilatoire

Les ventilateurs utilisables dans l'IRA sont des ventilateurs polyvalents de réanimation qui sont capables d'offrir, d'une part, un *trigger* suffisamment sensible et, d'autre part, un niveau de compensation des fuites suffisant permettant d'atteindre et de maintenir la pression de consigne.

Aucun mode n'a été validé, mais l'ensemble des travaux cliniques et physiologiques utilisent un mode en pression contrôlée *pressure support*. Dans notre propre expérience, le mode de choix est le mode de ventilation spontanée avec PEEP + aide inspiratoire qui permet la meilleure adaptation du patient avec le ventilateur, élément important de la tolérance et du succès de la VNI. La VNI est réalisée de manière intermittente, séances de deux heures à répéter trois à quatre fois par jour. La première séance doit toujours être faite par

le praticien le plus expérimenté afin d'optimiser les réglages du ventilateur. Quel que soit le mode choisi, il est impératif de régler et de vérifier les alarmes du ventilateur.

VNI dans les PNM

Apports de la VNI dans les PNM

Le rôle de la VNI dans ces pathologies est l'assistance des muscles respiratoires pour normaliser la ventilation alvéolaire. La VNI nocturne est associée à une normalisation de la capnie durant le sommeil chez ces patients, mais de plus, il existe un effet résiduel durant la veille avec correction de la gazométrie [24]. Cet effet prolongé de la VNI est expliqué par le repos des muscles respiratoires, l'amélioration de la compliance thoracique et pulmonaire et la restauration d'un stimulus respiratoire efficace chez les patients hypercapniques chroniques.

Chez les patients atteints de myopathie de Duchenne et d'ASA, il a été montré une amélioration de leur survie en association avec une augmentation de l'utilisation de la VNI [25,26].

Quand débiter la VNI chez les patients atteints de PNM ?

Il n'existe pas de critères validés chez l'enfant pour débiter une VNI au long cours. En revanche, les experts sont d'accord pour dire qu'il faut débiter une VNI nocturne au long cours lorsqu'il existe une hypercapnie diurne ou une décompensation respiratoire aiguë justifiant un support ventilatoire [27–29]. Cette situation clinique sans ambiguïté est systématiquement précédée par une période de plusieurs mois ou plusieurs années d'évolution insidieuse d'hypoventilation nocturne s'accompagnant de réveils nocturnes, d'une dégradation des fonctions cognitives et d'une plus grande fatigabilité. Un challenge important pour le clinicien est de déterminer le moment opportun pour la réalisation d'une étude du sommeil chez l'enfant encore peu symptomatique. La définition d'hypoventilation alvéolaire nocturne fait encore débat, et en plus d'un *cut-off* de PCO_2 , la qualité du sommeil avec la fragmentation de celui-ci est un élément qui est de plus en plus souvent pris en compte dans la décision de débiter une VNI au long cours chez l'enfant. Certains marqueurs, comme la diminution de la capacité vitale et la respiration superficielle, ont été définis comme éléments prédictifs de la survenue d'une hypercapnie nocturne [30].

VNI en pratique chez les patients atteints de PNM

Modes ventilatoires et réglage du ventilateur

Plusieurs modes ventilatoires sont utilisables chez ces patients. Historiquement, tous ces patients étaient ventilés

en garantissant un volume courant inspiratoire. Les ventilateurs volumétriques de domicile sont cependant techniquement limités par, d'une part, l'absence de compensation des fuites et, d'autre part, des systèmes de *trigger* le plus souvent peu sensible. Cela doit être pris en compte dans les réglages avec une fréquence imposée proche de la fréquence spontanée du malade, d'autant plus que ces patients adoptent fréquemment une ventilation contrôlée sans déclenchement du ventilateur. Le volume imposé peut être source de pression inspiratoire élevée qui altère la tolérance de la VNI chez les enfants.

Le mode *pressure support*, en pression contrôlée, est plus récent. Chaque cycle est assisté, déclenché par le patient, jusqu'au niveau de pression inspiratoire défini. Le cyclage expiratoire est variable selon les ventilateurs. Ce mode permet une adaptation plus importante avec la ventilation spontanée du patient et est souvent mieux toléré. En revanche, le volume courant n'est pas prédéfini et dépend donc de l'effort inspiratoire et de la mécanique du système respiratoire du patient. Les caractéristiques et la sensibilité du *trigger* des machines disponibles pour ce mode ventilatoire sont variables, mais le plus souvent pas adaptées à l'enfant [31]. Le réglage d'une fréquence respiratoire minimale proche de la fréquence spontanée du patient est indispensable à régler chez ces patients pour éviter des apnées, des épisodes de désaturation.

Quels que soient le mode choisi et les paramètres réglés, il faut systématiquement faire attention aux alarmes. Celles-ci doivent être activées et réglées par le praticien responsable de la VNI de l'enfant avant tout retour à domicile.

Interfaces

Le choix du type d'interface est différent selon la situation. En cas de détresse respiratoire aiguë, les masques nasobuccaux seront privilégiés, car dans ces situations aiguës, l'altération de la mécanique respiratoire génère une respiration buccale afin de réduire l'augmentation des résistances des voies aériennes. En revanche, lors de la VNI au long, il est indispensable de privilégier le confort et la tolérance avec un espace mort réduit, et ce sont donc les masques nasaux qui sont utilisés. De plus, chez les patients atteints de PNM, les masques nasobuccaux sont contre-indiqués en raison du risque d'inhalation majoré en cas de vomissement du fait de la faiblesse musculaire existante.

La VNI au long cours doit être instaurée par des centres de référence et, si ces centres disposent de prothésistes avec la possibilité de réaliser des masques nasaux moulés sur mesure, on peut alors offrir la meilleure interface pour l'enfant.

Conclusion

La VNI a une réelle place dans la prise en charge de l'IRA et de l'insuffisance respiratoire chronique de l'enfant.

L'ensemble des progrès techniques et physiologiques permet un développement important de la VNI dans les réanimations pédiatriques. La multiplication des données permettra un jour de valider les indications pédiatriques.

Conflit d'intérêt : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

1. Devlieger H, Daniels H, Marchal G, et al (1991) The diaphragm of the newborn infant: anatomical and ultrasonographic studies. *J Dev Physiol* 16(6):321–9
2. Openshaw P, Edwards S, Helms P (1984) Changes in rib cage geometry during childhood. *Thorax* 39(8):624–7
3. Le Souëf PN, England SJ, Stogryn HA, Bryan AC (1988) Comparison of diaphragmatic fatigue in newborn and older rabbits. *J Appl Physiol* 65(3):1040–4
4. Hershenson MB, Colin AA, Wohl ME, Stark AR (1990) Changes in the contribution of the rib cage to tidal breathing during infancy. *Am Rev Respir Dis* 141(4 Pt 1):922–5
5. Davis GM, Coates AL, Papageorgiou A, et al (1988) Direct measurement of static chest wall compliance in animal and human neonates. *J Appl Physiol* 65(3):1093–8
6. Papastamelos C, Panitch HB, England SE, Allen JL (1995) Developmental changes in chest wall compliance in infancy and early childhood. *J Appl Physiol* 78(1):179–84
7. Agostoni E (1959) Volume-pressure relationships of the thorax and lung in the newborn. *J Appl Physiol* 14:909–13
8. Polkey MI, Moxham J (2001) Clinical aspects of respiratory muscle dysfunction in the critically ill. *Chest* 119(3):926–39
9. Sassoon CS, Light RW, Lodia R, et al (1991) Pressure-time product during continuous positive airway pressure, pressure support ventilation, and T-piece during weaning from mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 143(3):469–75
10. Borel CO, Tilford C, Nichols DG, et al (1991) Diaphragmatic performance during recovery from acute ventilatory failure in Guillain-Barre syndrome and myasthenia gravis. *Chest* 99(2):444–51
11. Hart N, Polkey MI, Clément A, et al (2002) Changes in pulmonary mechanics with increasing disease severity in children and young adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 166(1):61–6
12. Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, et al (2001) Chronic stridor caused by laryngomalacia in children: work of breathing and effects of non-invasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med* 164(10 Pt 1):1874–8
13. Essouri S, Nicot F, Clément A, et al (2005) Non-invasive positive pressure ventilation in infants with upper airway obstruction: comparison of continuous and bi-level positive pressure. *Intensive Care Med* 31(4):574–80
14. Essouri S, Durand P, Chevret L, et al (2008) Physiological effects of non-invasive positive ventilation during acute moderate hypercapnic respiratory insufficiency in children. *Intensive Care Med* 34(12):2248–55
15. Cambonie G, Milési C, Jaber S, et al (2008) Nasal continuous positive airway pressure decreases respiratory muscles overload in young infants with severe acute viral bronchiolitis. *Intensive Care Med* 34(10):1865–72
16. Nicot F, Hart N, Forin V, et al (2006) Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 174(1):67–74

17. Padman R, Lawless ST, Ketrick RG (1998) Non-invasive ventilation via bi-level positive airway pressure support in pediatric practice. *Crit Care Med* 26(1):169–73
18. Fortenberry JD, Del Toro J, Jefferson LS, et al (1995) Management of pediatric acute hypoxemic respiratory insufficiency with bi-level positive pressure (BiPAP) nasal mask ventilation. *Chest* 108(4):1059–64
19. Essouri S, Chevret L, Durand P, et al (2006) Non-invasive positive pressure ventilation: five years of experience in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med* 7(4):329–34
20. Akingbola OA, Simakajornboon N, Hadley EF Jr, Hopkins RL (2002) Non-invasive positive-pressure ventilation in pediatric status asthmaticus. *Pediatr Crit Care Med* 3(2):181–4
21. Thill PJ, McGuire JK, Baden HP, et al (2004) Non-invasive positive-pressure ventilation in children with lower airway obstruction. *Pediatr Crit Care Med* 5(4):337–42
22. Larrar S, Essouri S, Durand P, et al (2006) Effects of nasal continuous positive airway pressure ventilation in infants with severe acute bronchiolitis. *Arch Pediatr* 13(11):1397–403
23. Thia LP, McKenzie SA, Blyth TP, et al (2008) Randomised controlled trial of nasal continuous positive airways pressure (CPAP) in bronchiolitis. *Arch Dis Child* 93(1):45–7
24. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, et al (2003) Long-term non-invasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 22(4):631–6
25. Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J (2003) The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977–2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscul Disord* 13(10):804–12
26. Oskoui M, Levy G, Garland CJ, et al (2007) The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. *Neurology* 69(20):1931–6
27. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al (2004) Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 170(4):456–65
28. Robert D, Willig TN, Leger P, Paulus J (1993) Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J* 6(4):599–606
29. No authors] (1999) Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest* 116(2):521–34
30. Toussaint M, Steens M, Soudon P (2007) Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 131(2):368–75
31. Lofaso F, Brochard L, Hang T, et al (1996) Home versus intensive care pressure support devices. Experimental and clinical comparison. *Am J Respir Crit Care Med* 153(5):1591–9