

Indications, bénéfices et réalisation pratique de la ventilation non invasive au long cours chez l'enfant

Indications, benefits, and practical realization of long-term noninvasive ventilation in children

B. Fauroux

Reçu le 12 novembre 2011 ; accepté le 21 novembre 2011
© SRLF et Springer-Verlag France 2011

Résumé La ventilation non invasive (VNI) au long cours est une technique d'assistance respiratoire en plein essor chez l'enfant. Elle consiste en la délivrance d'une assistance respiratoire à travers une interface qui respecte les voies aériennes du patient, comme un masque nasal ou facial, plus rarement des canules nasales. La VNI est indiquée dans les hypoventilations alvéolaires, dont les causes sont variées. En effet, l'hypoventilation peut être liée à une maladie neuromusculaire, à une anomalie maxillofaciale ou des voies aériennes supérieures, à une déformation de la cage thoracique, à une maladie pulmonaire ou à une anomalie du contrôle de la respiration. Dans ces pathologies chroniques, la VNI est le traitement de choix de l'insuffisance respiratoire, car c'est une technique non invasive qui peut être utilisée à la demande, préférentiellement pendant le sommeil. L'essor de la VNI s'explique à la fois par un meilleur dépistage des troubles respiratoires du sommeil dans ces maladies et la mise sur le marché d'interfaces et de ventilateurs mieux adaptés à l'enfant. *Pour citer cette revue : Réanimation 21 (2012).*

Mots clés Ventilation non invasive · Hypoventilation alvéolaire · Enfant · Domicile

Abstract Long-term noninvasive ventilation (NIV) is increasingly used in children. It requires the delivery of a ventilatory assistance by an interface that connects the patient's airways, such as a nasal or facial mask, or rarely a nasal canula. NIV is indicated in diseases causing chronic alveolar hypoventilation, including neuromuscular disor-

ders, maxillo-facial or upper airway abnormalities, thoracic deformities, some lung diseases, and disorders of respiratory control. In these diseases, NIV is the first-line treatment when chronic respiratory failure occurs because it is noninvasive and can be applied on demand, preferentially during sleep. The increasing use of NIV in children is explained by the improvement of the diagnosis of chronic alveolar hypoventilation, the availability of pediatric interfaces, and the increasing performance of home ventilators. *To cite this journal: Réanimation 21 (2012).*

Keywords Noninvasive ventilation · Alveolar hypoventilation · Child · Home care

Quelles pathologies peuvent bénéficier d'une ventilation non invasive (VNI) ?

La ventilation spontanée résulte d'un équilibre entre les mécanismes neurologiques contrôlant la commande respiratoire, la force des muscles respiratoires et la charge imposée au système respiratoire (ou charge respiratoire), déterminée par le poumon, la cage thoracique et les voies aériennes (Fig. 1). Chez le sujet sain, la force des muscles respiratoires dépasse la charge respiratoire permettant le maintien d'une ventilation spontanée efficace. Cependant, si la charge respiratoire est trop importante et/ou si la force musculaire ou la commande respiratoire centrale sont trop faibles ou inadaptées, un déséquilibre dans la balance de la respiration apparaît, qui peut être responsable d'une hypoventilation alvéolaire avec une hypercapnie. Si ce déséquilibre ne peut être corrigé par un traitement médical, une assistance respiratoire s'impose, préférentiellement par voie non invasive. Ainsi, trois situations physiopathologiques peuvent conduire à une hypoventilation alvéolaire et justifier une VNI (Fig. 1) :

- une augmentation de la charge respiratoire liée à une pathologie pulmonaire, à une anomalie maxillofaciale, à

B. Fauroux (✉)
Pneumologie pédiatrique et Inserm UMR U-938,
centre de référence des maladies respiratoires rares,
université Pierre-et-Marie-Curie,
Assistance publique-Hôpitaux de Paris,
hôpital Armand-Trousseau, Paris, France
e-mail : brigitte.fauroux@trs.aphp.fr

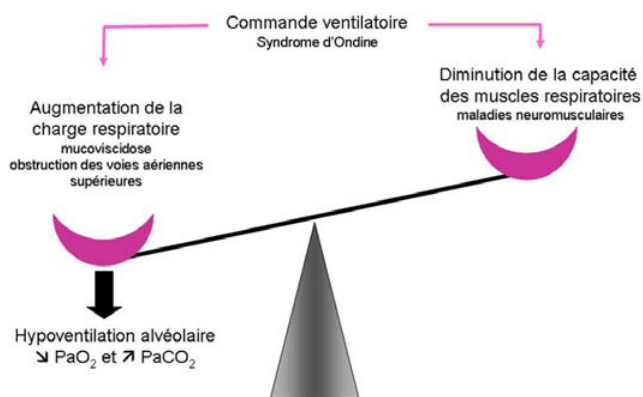


Fig. 1 Physiopathologie de l'hypoventilation alvéolaire et maladies en cause chez l'enfant

des voies aériennes supérieures ou à une déformation thoracique ;

- une diminution de la force des muscles respiratoires due à une maladie neuromusculaire ou à une atteinte de la moelle épinière ;
- une altération de la commande centrale.

Pathologies caractérisées par une augmentation de la charge respiratoire

L'hypertrophie des végétations et des amygdales, souvent associée à une obésité ou à un terrain favorisant comme une trisomie 21, est la cause la plus fréquente d'un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS) chez l'enfant. Ce SAOS peut être associé à une hypoventilation alvéolaire. Dans la grande majorité des cas, l'adénoïdectomie associée à une amygdalectomie permet de corriger le SAOS et l'hypoventilation alvéolaire, la VNI étant réservée aux cas les plus sévères qui persistent malgré la chirurgie. En effet, le maintien d'une ouverture des voies aériennes par l'intermédiaire d'une pression positive continue (PPC) réduit le travail respiratoire et améliore la ventilation alvéolaire [1,2]. Un grand nombre de maladies génétiques ou de malformations maxillofaciales ou des voies aériennes supérieures peut être responsable d'une hypoventilation alvéolaire comme les troubles de la mobilité, les dyskinésies ou les sténoses laryngées ou trachéales, les malformations maxillofaciales comme le syndrome de Pierre-Robin, le syndrome de Goldenhar ou de Treacher-Collins, la maladie d'Apert, la maladie de Crouzon, les craniosténoses, l'achondroplasie, la pycnodystose et les maladies de surcharge [3–6]. Parfois, plusieurs causes d'hypoventilation alvéolaire peuvent se retrouver chez un même enfant comme dans le syndrome de Willi-Prader qui associe une hypoventilation centrale, une obésité et une morphologie faciale particulière. L'hypoventilation alvéolaire est égale-

ment très fréquente dans la trisomie 21 à cause d'un certain aplatissement facial, d'une hypertrophie de la langue, d'une surcharge pondérale fréquente et des infections ORL récidivantes favorisant l'hypertrophie des végétations et des amygdales. La morphologie faciale particulière des enfants atteints de mucopolysaccharidose ou de mucopolidose, associée à une infiltration progressive des tissus mous du fait du désordre enzymatique, expose ces enfants au SAOS et à l'hypoventilation alvéolaire [7]. Dans tous les cas, une recherche quasi systématique de troubles respiratoires du sommeil est indiquée chez ces enfants. En effet, il a été montré que les nourrissons de moins de trois mois atteints d'achondroplasie avaient un index d'événements respiratoires significativement plus important que des nourrissons témoins [5]. Une étude systématique du sommeil est conseillée chez ces nourrissons, car leur réflexe d'éveil est diminué, ce qui explique pourquoi ces enfants n'ont pas de symptômes cliniques évocateurs d'un trouble respiratoire du sommeil.

Certaines maladies pulmonaires peuvent également être responsables d'une hypoventilation alvéolaire. La mucoviscidose est une maladie génétique caractérisée sur le plan pulmonaire par une bronchopathie chronique qui associe une inflammation exagérée et incontrôlable et une suppuration endobronchique par des germes particuliers comme *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*. Cette bronchopathie se traduit sur le plan fonctionnel par une diminution progressive du volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) qui s'accompagne d'une augmentation du travail respiratoire, qui peut être mesuré par les produits pression/temps œsophagien (PTPœs) et diaphragmatique (PTPdi) [8]. Ainsi, les PTPœs et PTPdi étaient multipliés par un facteur 3 à 5 dans un groupe d'enfants atteints de mucoviscidose ayant un VEMS compris entre 30 à 50 % des valeurs attendues [8]. Afin de diminuer leur travail respiratoire, les patients adoptent une respiration superficielle, caractérisée par une fréquence rapide à faible volume courant, ce qui entraîne l'apparition progressive d'une hypoventilation alvéolaire avec hypercapnie et hypoxémie [8]. Quelques études physiologiques, réalisées pendant l'éveil et le sommeil, ont montré que la VNI diminue la charge respiratoire, ce qui augmente la ventilation minute et améliore la ventilation alvéolaire et les échanges gazeux [9–12]. D'autres maladies pulmonaires, comme les formes sévères de dyskinésie ciliaire ou des séquelles de virose respiratoire, peuvent également être responsables d'une hypoventilation alvéolaire.

Enfin, certaines anomalies de la cage thoracique comme les scolioses sévères, les cyphoses ou les dystrophies thoraciques peuvent aboutir à des syndromes restrictifs sévères avec une hypoventilation alvéolaire nécessitant une VNI. Le pronostic à long terme dépend de la sévérité, du type et de l'évolution de la maladie sous-jacente.

Pathologies caractérisées par une diminution de la performance des muscles respiratoires

Les muscles respiratoires sont rarement épargnés dans les pathologies neuromusculaires [13]. Chez l'enfant, la myopathie de Duchenne et l'amyotrophie spinale antérieure (AS) sont les pathologies neuromusculaires nécessitant le plus souvent une VNI. La myopathie de Duchenne est une pathologie musculaire progressive, caractérisée par une atteinte préférentielle du diaphragme et des muscles expiratoires. L'apparition d'une insuffisance respiratoire est inéluctable avec un délai qui varie selon les individus. La VNI permet de corriger l'hypoventilation alvéolaire et améliore la survie [14,15]. L'AS est également une maladie neuromusculaire dans laquelle l'hypoventilation alvéolaire est fréquente. L'atteinte des muscles respiratoires touche surtout les muscles intercostaux. Elle peut aller de la paralysie totale nécessitant une ventilation assistée dès la naissance dans l'AS de type I ou être relativement modérée et apparaître chez l'adulte jeune dans l'AS de type III. L'insuffisance respiratoire est moins fréquente dans les autres dystrophies musculaires, comme la myopathie de Becker ou les dystrophies facioscapulohumérales. Les myopathies congénitales sont des maladies relativement stables [13] ; cependant, la fonction respiratoire peut se détériorer au cours de la croissance, lorsque les muscles affaiblis sont incapables de faire face à l'augmentation de la demande énergétique. Dans les lésions de la moelle épinière, l'importance de l'insuffisance respiratoire dépend du niveau de la lésion. Les lésions hautes, situées au-dessus de la troisième vertèbre cervicale, entraînent une paralysie diaphragmatique conduisant presque toujours à une insuffisance respiratoire chez le jeune enfant. La VNI peut être tentée chez l'enfant plus âgé s'il a une certaine autonomie respiratoire

diurne. Lorsque les lésions sont situées sous la troisième vertèbre cervicale, l'atteinte des muscles respiratoires peut être sévère avec une altération des mécanismes de la toux.

Pathologies caractérisées par une altération de la commande centrale de la respiration

Les troubles de la commande centrale de la respiration, suffisamment sévères pour nécessiter une assistance respiratoire, sont peu fréquents chez l'enfant. Le syndrome d'Ondine est la forme la plus commune. Cette maladie se caractérise par un trouble de la commande centrale de la respiration qui prédomine pendant le sommeil [16]. Chez le nourrisson et le jeune enfant, la trachéotomie est inéluctable, mais une VNI peut être tentée chez l'enfant plus âgé qui a une autonomie respiratoire durant l'éveil et chez qui une assistance respiratoire pendant le sommeil est suffisante [17,18]. La malformation d'Arnold-Chiari, les compressions médullaires observées dans l'achondroplasie et les séquelles de méningite peuvent également être responsables d'une hypoventilation alvéolaire d'origine centrale.

Quels sont les bénéfices de la VNI ?

Les bénéfices de la VNI varient selon la pathologie causale. Certains effets bénéfiques sont communs aux différentes maladies, comme la correction de l'hypoventilation alvéolaire nocturne. En revanche, d'autres, comme l'augmentation de la survie, sont spécifiques aux pathologies chroniques évolutives (Tableau 1).

	Pathologie neuromusculaire	Mucoviscidose	Pathologie obstructive des voies aériennes
↗ survie	Oui (adulte et ASI)	?	NA
↗ qualité du sommeil + échanges gazeux	Oui	Court terme	Court terme
↗ fonction pulmonaire	?	?	NA
↗ échanges gazeux	Oui	Oui	Oui
↗ performance des muscles respiratoires	?	?	NA
↗ croissance pulmonaire	?	NA	NA
↗ statut nutritionnel	?	?	Oui
↗ développement neurocognitif	?	?	?
↗ qualité de vie	Oui	?	Oui comme alternative à la trachéotomie

NA : non applicable ; AS : amyotrophie spinale de type I ; ? : données non disponibles.

Correction de l'hypoventilation alvéolaire nocturne

Le sommeil est associé à une altération de la mécanique respiratoire, avec des anomalies du rapport ventilation/perfusion, une augmentation des résistances respiratoires et une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle (Fig. 2). Bien que l'activité du diaphragme soit préservée, celle des muscles intercostaux et des muscles des voies aériennes supérieures diminuent de façon significative. Enfin, la commande ventilatoire et l'activité des chémorécepteurs sont moins efficaces pendant le sommeil que pendant les périodes d'éveil. Toutes ces modifications expliquent l'existence physiologique d'une diminution de la ventilation alvéolaire pendant le sommeil qui s'accompagne d'une augmentation modérée de la pression artérielle partielle en gaz carbonique (PaCO_2) chez le sujet sain [19]. Cette hypoventilation prédomine pendant le sommeil paradoxal et explique pourquoi les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique sont particulièrement vulnérables durant cette phase du sommeil.

La correction de l'hypoventilation alvéolaire est le bénéfice principal de la VNI. L'efficacité de la PPC pour corriger le SAOS et l'hypoventilation alvéolaire nocturne des enfants atteints de pathologies obstructives maxillofaciales ou des voies aériennes supérieures a été démontrée par plusieurs études [1,2,20]. La VNI permet également de corriger ou diminuer l'hypoventilation alvéolaire nocturne dans la mucoviscidose [12,21]. Enfin, dans une étude où la VNI était comparée à l'air et l'oxygène chez huit adultes sur une période de trois fois six semaines, l'utilisation de la VNI était associée à une amélioration des symptômes respiratoires, de la PCO_2 maximale nocturne et du test de marche six minutes, mais la VNI n'avait aucun effet sur l'architecture du sommeil, la fonction respiratoire et la PCO_2 diurne [22]. La VNI est associée à une diminution de l'hypoventilation alvéolaire nocturne et diurne chez les enfants atteints de pathologie neuromusculaire [15,23]. L'amélioration de la ventilation peut être expliquée par la diminution des bicarbonates

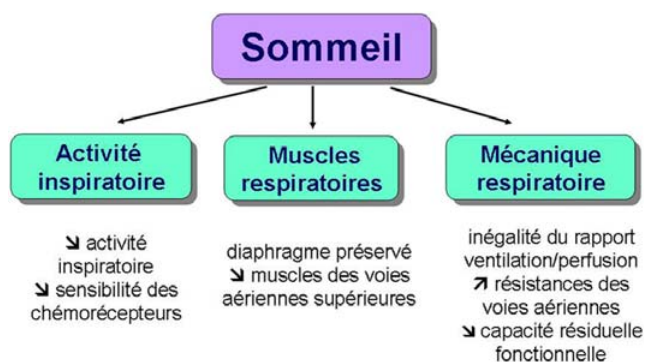


Fig. 2 Une hypoventilation alvéolaire s'aggrave pendant le sommeil à cause des modifications respiratoires physiologiques au cours du sommeil

dans le liquide céphalorachidien et l'amélioration de la qualité du sommeil qui sont associées à une meilleure réponse ventilatoire au CO_2 [24]. De plus, la VNI a un effet rémanent en diminuant le travail respiratoire pendant les périodes de ventilation spontanée du fait d'une amélioration de la capacité résiduelle fonctionnelle [25].

Malheureusement, on manque d'études qui montrent une amélioration de la qualité objective et de la structure du sommeil sous VNI chez l'enfant.

Amélioration de la survie

La VNI est associée à une amélioration de la survie des patients atteints de pathologie neuromusculaire comme cela a été démontré pour les patients atteints de myopathie de Duchenne au Danemark [26]. La VNI, associée à une prise en charge médicale « agressive » incluant une aide mécanique à la toux et une assistance nutritionnelle, est associée à une augmentation de la survie dans l'AS de type I [27].

À l'heure actuelle, l'utilisation de la VNI n'a pas d'effet démontré sur la survie dans la mucoviscidose. Dans d'autres maladies, comme les pathologies obstructives de voies aériennes supérieures, le bénéfice en termes de survie ne se pose pas puisque la trachéotomie est l'alternative à la VNI.

Amélioration de la fonction respiratoire, de la force des muscles respiratoires et de la tolérance à l'exercice

Les pathologies neuromusculaires progressives et la mucoviscidose sont caractérisées par un déclin progressif de la fonction respiratoire, dû à la majoration de la faiblesse des muscles respiratoires dans les maladies neuromusculaires et à une destruction du poumon dans la mucoviscidose. Chez le patient neuromusculaire, la VNI n'a pas d'effet bénéfique démontré sur la force des muscles respiratoires, la fonction respiratoire et la tolérance à l'exercice [28]. En revanche, grâce à une analyse des données de l'Observatoire français de la mucoviscidose, on a observé que la VNI était associée à une stabilisation de la fonction respiratoire chez les patients présentant une atteinte respiratoire sévère [29]. La VNI est également associée à une moindre fatigue des muscles respiratoires au cours de la kinésithérapie respiratoire chez les patients atteints de mucoviscidose. En effet, une diminution significative des pressions maximales a été observée chez 19 enfants atteints de mucoviscidose après une séance de kinésithérapie respiratoire de 20 minutes [30]. Lorsque la kinésithérapie respiratoire était effectuée avec une aide inspiratoire (AI) administrée par un masque nasal, une amélioration significative des pressions maximales était observée. L'amélioration de la pression inspiratoire maximale lors de l'utilisation de l'AI peut être expliquée par la mise au repos des muscles inspiratoires. L'amélioration de la pression expiratoire maximale peut être expliquée par l'augmentation du

volume courant qui se rapproche de la capacité pulmonaire totale, facilitant l'expiration tout en diminuant le travail des muscles expiratoires. Un travail similaire a retrouvé les mêmes résultats chez des adultes atteints de mucoviscidose [31]. On a également montré qu'une PPC nasale de 5 cmH₂O diminue la consommation d'oxygène, la dyspnée et le travail respiratoire évalué sur la pression transdiaphragmatique (Pdi) au cours de l'exercice chez des patients atteints de mucoviscidose [32].

Préservation d'une mécanique ventilatoire et d'une croissance pulmonaire normales

Des mouvements respiratoires efficaces sont nécessaires pour le développement normal du poumon et de la cage thoracique. En effet, des études animales ont montré que l'absence congénitale de diaphragme ou des muscles intercostaux est associée à une hypoplasie pulmonaire et à un défaut de différenciation du tissu pulmonaire [33,34]. Le rôle de la VNI sur la croissance du poumon et de la cage thoracique chez le jeune enfant n'est pas connu. Mais l'expérience clinique plaide en faveur d'un rôle bénéfique de la VNI sur la préservation d'une croissance thoracopulmonaire chez le jeune enfant atteint de pathologie neuromusculaire.

Amélioration de la qualité de vie

Quelques études ont montré que la VNI n'était pas associée à une dégradation de la qualité de vie chez l'enfant atteint de pathologie neuromusculaire. Chez les enfants atteints d'AS ou d'autres maladies neuromusculaires, la VNI est associée à une diminution des symptômes d'hypoventilation alvéolaire nocturne [35]. En dehors des scores physiques dont la diminution reflète l'évolution de la pathologie neuromusculaire sous-jacente, les différents paramètres de qualité de vie restent stables après la mise en route d'une VNI [35]. La VNI est en revanche associée à l'amélioration de la qualité de vie chez les patients atteints de myopathie de Duchenne [14]. Un tel bénéfice n'a pas été démontré à l'heure actuelle chez les patients atteints de mucoviscidose. Pour les patients ayant un SAOS non traitable par la chirurgie, la seule alternative à la VNI est la trachéotomie, ce qui plaide largement en faveur de la VNI [36].

Comment débiter et surveiller une VNI chez l'enfant ?

Conditions requises pour la réalisation d'une VNI chez l'enfant

Plusieurs conditions médicales, techniques et psychologiques doivent être requises pour que la VNI soit associée à une amélioration significative et durable de l'hypoventilation

alvéolaire et ses conséquences. Il est hautement souhaitable d'évoquer avec les parents, et l'enfant si l'âge le permet, la possibilité d'une VNI bien en amont. Cette discussion doit avoir lieu bien avant l'instauration de la VNI. En effet, la proposition d'une VNI peut être vécue comme une étape supplémentaire dans la progression de la maladie, comme dans le cas de la mucoviscidose, et les pathologies neuromusculaires. Dans ces situations, il est primordial que l'enfant et sa famille aient bien compris pourquoi une VNI peut être bénéfique pour leur enfant. Des objectifs raisonnables à moyen terme doivent être établis comme une amélioration de la qualité du sommeil, du confort et une diminution de la fatigue diurne. L'instauration d'une VNI en urgence en unité de soins intensifs à l'occasion d'une décompensation respiratoire aiguë est à éviter absolument, car très traumatisante pour l'enfant et sa famille. Par contre, le ressenti psychologique est totalement différent lorsque la VNI est proposée comme une alternative à la trachéotomie dans les pathologies obstructives des voies aériennes supérieures. Il est clair que cette assistance ventilatoire non invasive est vécue de manière beaucoup moins traumatisante et agressive pour l'enfant et sa famille que la trachéotomie.

Certaines conditions médicales doivent être remplies avant de proposer une VNI. La VNI doit être capable d'améliorer l'hypoventilation alvéolaire. Dans ce sens, elle n'est pas indiquée dans les pathologies de l'interstitium pulmonaire où l'anomalie se situe au niveau de la barrière alvéolocapillaire. Un minimum de coopération est indispensable pour que l'enfant puisse accepter l'interface. Il est ainsi très difficile de proposer une VNI à des enfants infirmes moteurs cérébraux, chez lesquels de plus, l'occlusion buccale est souvent impossible. Une autonomie minimale de six heures par 24 heures est requise chez l'enfant, car il est très difficile, voire impossible de demander à un enfant de garder sa VNI 24 heures/24, en dehors d'une exacerbation aiguë de courte durée.

Lors de l'utilisation d'une interface nasale, les fosses nasales doivent être perméables. L'ablation de végétations obstructives ou de polypes chez le patient atteint de mucoviscidose est donc nécessaire avant de débiter une VNI. Une occlusion buccale nocturne est nécessaire pour une VNI réalisée avec un masque nasal et l'emploi d'un masque facial requiert que l'enfant n'ait pas de reflux gastro-œsophagien et qu'il puisse retirer lui-même son masque en cas de problème technique ou lors de la survenue d'un vomissement.

Enfin, une structure familiale fiable et un prestataire de domicile formé à la pédiatrie sont indispensables pour la poursuite de la VNI au domicile chez l'enfant.

Quand faut-il débiter une VNI ?

Il n'existe pas de critères validés pour débiter une VNI au long cours chez l'enfant. Les seules recommandations

concernent les pathologies neuromusculaires. Les différentes conférences de consensus s'accordent pour dire qu'il est justifié de débiter une VNI lorsqu'il existe une hypercapnie diurne ou lorsque le patient a présenté une décompensation respiratoire aiguë, car ces situations témoignent de l'existence d'une insuffisance respiratoire confirmée [37–39]. Mais ces deux situations sont généralement précédées par une période plus ou moins longue d'hypoventilation nocturne, durant laquelle les patients peuvent présenter des signes témoignant de troubles respiratoires du sommeil comme des réveils nocturnes, une fatigabilité diurne et une altération des fonctions cognitives. Ces différents symptômes sont importants à rechercher et imposent la réalisation d'une étude du sommeil. Mais ces signes sont souvent discrets, voire absents, et les patients atteints de pathologies neuromusculaires ou de mucoviscidose ont tendance à sous-estimer leurs symptômes, notamment la fatigabilité. Les troubles respiratoires du sommeil sont difficiles à diagnostiquer chez le jeune enfant, car ils reposent sur la perception de l'entourage familial. L'étude de la fonction respiratoire n'est ni sensible ni spécifique pour le diagnostic de l'hypoventilation nocturne. La programmation optimale d'une polysomnographie (PSG) pour rechercher une hypoventilation alvéolaire nocturne est donc une vraie difficulté [40]. Des études futures devraient permettre de définir, pour chaque type de maladie, le critère le plus pertinent devant faire réaliser une PSG et mettre en place une VNI. Il est possible qu'il ne faille pas attendre la présence d'une hypercapnie diurne pour débiter la VNI. En effet, il a été montré que l'instauration d'une VNI lorsqu'il existe une hypercapnie nocturne isolée sans hypercapnie diurne est associée à une amélioration persistante des échanges gazeux nocturnes chez l'enfant et l'adulte atteints de maladie neuromusculaire ou d'une pathologie de la cage thoracique [41].

Une fois que la PSG a été réalisée, sur quels critères doit-on débiter une VNI ? La décision est assez aisée lorsque le patient présente une hypercapnie franche, avec une PCO_2 nocturne supérieure à 50 mmHg, surtout lorsqu'elle est prolongée, pendant plus de 10 % du temps de sommeil. De même, l'existence d'une hypoxémie franche avec une SpO_2 nocturne inférieure à 90 % pendant plus de 10 % du temps de sommeil et/ou un index d'apnées (IA) supérieur à 10/h sont des critères indiscutables. La décision est plus difficile lorsque les altérations sont plus modérées. La décision d'instauration d'une VNI repose alors sur un faisceau d'arguments : des anomalies plus modérées des échanges gazeux nocturnes, un IA modérément augmenté, une mauvaise qualité de sommeil avec une efficacité du sommeil diminuée et un index de fragmentation de sommeil augmenté, ainsi que l'association à des plaintes fonctionnelles avec une fatigue, des troubles du comportement, des difficultés de concentration et de mémoire chez l'enfant plus grand. Dans tous les cas, une évaluation des bénéfices de

la VNI doit être faite dans un délai d'un mois environ afin de décider s'il est opportun de poursuivre le traitement.

Mise en route pratique de la VNI

La VNI de l'enfant et du nourrisson demande une réelle expertise et, de ce fait, doit être réalisée dans des centres experts. Le choix approprié de l'interface, du ventilateur et de ses réglages, la surveillance du sommeil et des effets bénéfiques et secondaires éventuels de la VNI, son adaptation au cours de la croissance, et l'intégration de ce traitement dans une prise en charge multidisciplinaire de ces enfants qui ont des maladies ou malformations rares et complexes, justifient que la VNI de l'enfant doit être instituée et surveillée dans un centre spécialisé. Par contre, une collaboration avec l'équipe locale est indispensable pour le suivi au quotidien.

Choix de l'interface

Il existe plusieurs types d'interfaces : le masque nasal, le masque facial (qui englobe le nez et la bouche), les canules nasales et l'embout buccal. Le masque nasal est utilisé de manière préférentielle à cause de son confort et son espace mort réduit. Le nourrisson peut le mettre avec une tétine ce qui favorise l'acceptation du masque nasal et diminue les fuites buccales. Le masque nasal permet la communication avec l'entourage et l'expectoration. Cependant, seuls quelques masques industriels sont disponibles pour l'enfant et il n'en existe quasiment aucun pour le nourrisson. Un masque facial est nécessaire chez l'enfant qui ne peut maintenir une occlusion buccale pendant la nuit. Mais peu de modèles sont disponibles pour l'enfant, et son utilisation est limitée aux enfants qui peuvent l'enlever eux-mêmes. Les canules nasales ou embouts narinaires sont des interfaces très bien acceptées chez le grand enfant du fait de l'absence d'appui frontal, mais là encore, il n'existe pas de modèles pour l'enfant de moins de 30–40 kg. L'embout buccal est une interface intéressante pour les patients qui ont besoin d'un complément de VNI diurne, comme les patients ayant une maladie neuromusculaire évoluée. Mais elle nécessite une tonicité minimale des muscles de la face. En conclusion, malgré l'éventail large des interfaces industrielles, le choix est très limité pour le jeune enfant et inexistant pour le nouveau-né. Cela explique pourquoi, dans cette tranche d'âge, la VNI est généralement restreinte à quelques centres pédiatriques spécialisés ayant la possibilité de réaliser des interfaces sur mesure [6,42]. Le choix du masque nasal est capital car son inadéquation peut être la seule cause d'échec de la VNI. Afin d'améliorer la tolérance, le masque doit être confortable, ne pas irriter la peau ni être responsable de fuites. L'évaluation de la tolérance à court terme du masque facial est un élément essentiel de la

surveillance de la VNI [42]. La VNI est généralement utilisée pendant le sommeil, qui peut représenter la majeure partie du nyctémère chez le nourrisson. Chez le petit enfant, il existe un risque de lésions cutanées ou de déformations faciales, comme un aplatissement facial ou une rétromaxillie, secondaires aux pressions exercées par le masque sur les structures faciales en croissance [42]. Ces éventuels effets secondaires nécessitent le suivi systématique des enfants sous VNI par une équipe spécialisée de chirurgiens maxillofaciaux avant, pendant et au décours de la VNI.

Choix du mode ventilatoire et du ventilateur

On distingue le mode barométrique, ciblé en pression, destiné aux pathologies obstructives et pulmonaires, et le mode volumétrique, ciblé en volume, qui est davantage destiné aux pathologies restrictives et neuromusculaires.

Depuis la première publication de Sullivan et al. [43], la PPC nasale est le traitement de choix des pathologies obstructives des voies aériennes supérieures et du SAOS. La PPC permet le maintien de l'ouverture des voies aériennes supérieures tout au long du cycle respiratoire [1,2,20]. Si la principale indication de la PPC est le SAOS, elle peut aussi être utilisée dans la bronchopathie chronique obstructive, lorsqu'il existe une pression expiratoire intrinsèque qui est associée à une augmentation du travail respiratoire. Cependant, elle n'est pas suffisante chez les patients ayant une maladie pulmonaire ou neuromusculaire.

Le mode volumétrique est caractérisé par la délivrance d'un volume courant fixe et prédéterminé, associé le plus souvent à une fréquence minimale, donc une ventilation minute minimale. Le principal avantage de ce mode ventilatoire est la garantie d'un volume administré fixe. Ses inconvénients sont l'absence de compensation des fuites et la possibilité d'une augmentation importante des pressions inspiratoires responsable d'inconfort et d'une mauvaise tolérance de la VNI. Ce mode de ventilation convient aux patients atteints de pathologies neuromusculaires, car il « remplace » les muscles respiratoires trop faibles pour déclencher le ventilateur. Les premiers ventilateurs utilisés pour la VNI au long cours chez les enfants neuromusculaires ou atteints de mucoviscidose étaient des ventilateurs volumétriques [44,45]. Ces ventilateurs sont peu encombrants, moins sophistiqués que ceux utilisés à l'hôpital, et certains sont capables de délivrer des petits volumes (volume courant < 50–100 ml).

La ventilation dite en AI est une ventilation barométrique qui « assiste » les cycles respiratoires spontanés du patient. Le patient déclenche lui-même l'inspiration, contrôle son temps inspiratoire et le cyclage inspiration–expiration [46]. Ce mode ventilatoire est plus physiologique et plus confortable que le mode volumétrique. Contrairement au mode

volumétrique, le volume courant n'est pas prédéterminé mais dépend du niveau de pression inspiratoire, de l'effort inspiratoire du patient et de sa mécanique ventilatoire. Le réglage d'une fréquence machine minimale évite les apnées. Puisque les cycles délivrés par le ventilateur font suite à l'appel inspiratoire du patient, la sensibilité du système de déclenchement inspiratoire, appelé trigger, est très importante, mais pas toujours adaptée aux pathologies pédiatriques [10,47]. Le mode barométrique est généralement proposé aux patients qui ont une respiration spontanée efficace et qui nécessitent principalement une ventilation nocturne, comme les patients atteints d'une maladie pulmonaire comme la mucoviscidose.

La ventilation à deux niveaux de pression, aussi appelée BiPAP, associe une AI et une pression expiratoire positive. Ce mode peut être utilisé chez les enfants ayant un SAOS ou une maladie respiratoire obstructive comme la mucoviscidose, bien que l'avantage de l'utilisation d'une pression expiratoire positive n'ait pas été démontré dans cette dernière [12,48]. Les systèmes de déclenchements de ces ventilateurs, plus simples que ceux des ventilateurs délivrant une AI, sont souvent automatiques et peu performants.

Surveillance de la VNI

À court terme

Une hospitalisation d'une petite semaine est nécessaire pour adapter l'enfant à sa VNI, choisir l'interface et le ventilateur les plus adaptés, déterminer les réglages optimaux et éduquer l'enfant et sa famille. Une adaptation plus longue peut être nécessaire chez le nouveau-né ou nourrisson et dans des situations particulières où la VNI est proposée en alternative à la trachéotomie [36]. Un contrôle de la correction de l'hypoventilation alvéolaire nocturne, et en particulier de l'hypercapnie nocturne, est indispensable avant la sortie de l'enfant [49]. Le prestataire de domicile doit être partie prenante dans la sortie qui est organisée à l'avance, les parents rencontrant le prestataire à l'hôpital avant la sortie, et une visite au domicile étant organisée le jour de la sortie.

• À moyen et long termes

Un contrôle rapide après l'instauration de la VNI est recommandé et on conseille une PSG après un mois de VNI. Ensuite, la fréquence des contrôles de sommeil est fonction de l'âge de l'enfant, tous les quatre à six semaines chez le jeune nourrisson, jusqu'à tous les semestres chez un adolescent atteint d'une maladie neuromusculaire peu évolutive. Un bilan annuel avec une PSG, des épreuves fonctionnelles respiratoires et une échocardiographie sont nécessaires. D'autres examens peuvent être utiles en fonction du contexte

comme une étude des muscles respiratoires chez le patient neuromusculaire [13,50].

Les effets secondaires de la VNI sont liés à l'interface ou aux pressions délivrées. Dans notre expérience, les lésions cutanées allant de l'érythème transitoire à la nécrose cutanée, secondaires à l'utilisation de masque nasal, ont été observées chez 53 % des 40 patients au cours des six premiers mois de leur suivi [42]. Chez les petits enfants, il existe également un risque de déformation faciale, avec un aplatissement facial ou une rétromaxillie. La distension abdominale est rarement observée et peut être prévenue en préférant une ventilation barométrique ou en diminuant le volume délivré lors d'une ventilation volumétrique.

La VNI n'est pas toujours efficace [49]. Les fuites sont la cause principale d'hypercapnie persistante [49,51]. Le fait de changer le masque, d'utiliser une mentonnière, d'augmenter la fréquence respiratoire sur le ventilateur ou le changement de celui-ci permet de diminuer l'importance des fuites et d'améliorer l'efficacité de la ventilation [49,51].

Pour les patients atteints de pathologies neuromusculaires, les techniques d'aide à la toux sont utiles quand la dépendance à une VNI s'accroît. Plusieurs techniques sont disponibles comme la kinésithérapie respiratoire, les relaxateurs de pression ou les techniques d'insufflation–exsufflation passives [52,53]. Cependant et malgré ces mesures, la trachéotomie peut être nécessaire, notamment au cours de certaines maladies progressives. Il est donc nécessaire d'en informer le patient et sa famille, et de suivre de façon stricte l'état du patient et l'évolution de sa maladie. Les problèmes techniques, relatifs notamment aux masques nasaux ou aux ventilateurs, limitent l'utilisation de la VNI chez le nourrisson. La VNI ne modifiant pas les réflexes protégeant les voies aériennes, il est possible qu'elle n'améliore pas la situation des nourrissons ayant un encombrement nasopharyngé important ou des troubles sévères de la déglutition. Il est alors nécessaire de recourir à une trachéotomie.

Conclusion

Les indications de la VNI sont nombreuses chez l'enfant, expliquant son utilisation croissante. Mais des études complémentaires sont nécessaires pour déterminer les critères les plus pertinents pour débiter une VNI en fonction de la maladie et de l'âge du patient. Les bénéfices à long terme, notamment sur la survie, la stabilisation de la fonction respiratoire et la force musculaire des patients doivent être évalués, de même que les effets neurocognitifs, sur la croissance pulmonaire et la mécanique ventilatoire, et enfin la qualité de vie des enfants et de leurs familles.

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

Références

- Guilleminault C, Nino-Murcia G, Heldt G, et al (1986) Alternative treatment to tracheostomy in obstructive sleep apnea syndrome: nasal continuous positive airway pressure in young children. *Pediatrics* 78:797–802
- Guilleminault C, Pelayo R, Clerk A, et al (1995) Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr* 127:905–12
- Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, et al (2001) Chronic stridor caused by laryngomalacia in children. Work of breathing and effects of noninvasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med* 164:1874–8
- Essouri S, Nicot F, Clement A, et al (2005) Noninvasive positive pressure ventilation in infants with upper airway obstruction: comparison of continuous and bilevel positive pressure. *Intensive Care Med* 31:574–80
- Ednick M, Tinkle BT, Phromchairak J, et al (2009) Sleep-related respiratory abnormalities and arousal pattern in achondroplasia during early infancy. *J Pediatr* 155:510–55
- Leboulanger N, Picard A, Soupre V, et al (2010) Physiological and clinical benefits of noninvasive respiratory support in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics* 126:1056–63
- Leboulanger N, Louis B, Vialle R, et al (2011) Analysis of the upper airway by the acoustic reflection method in children with mucopolysaccharidosis. *Pediatr Pulmonol* 46:587–94
- 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* 166:61–6
- Fauroux B, Pigeot J, Isabey D, et al (2001) In vivo physiological comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation in children with cystic fibrosis. *Crit Care Med* 29:2097–105
- Fauroux B, Louis B, Hart N, et al (2004) The effect of back-up rate during noninvasive ventilation in young patients with cystic fibrosis. *Intensive Care Med* 30:673–81
- Granton JT, Kesten S (1998) The acute effects of nasal positive pressure ventilation in patients with advanced cystic fibrosis. *Chest* 113:1013–8
- Milross MA, Piper AJ, Norman M, et al (2001) Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support. Effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 163:129–34
- 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* 174:67–74
- Simonds A, Muntoni F, Heather S, et al (1998) Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 53:949–52
- Simonds AK, Ward S, Heather S, et al (2000) Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J* 16:476–81
- Gozal D (1998) Congenital central hypoventilation syndrome: an update. *Pediatr Pulmonol* 26:273–82
- Nielson DW, Black PG (1990) Mask ventilation in congenital central alveolar hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 9:44–5
- Zaccaria S, Braghiroli A, Sacco C, et al (1993) Central hypoventilation in a seven year old boy. Long-term treatment by nasal mask ventilation. *Monaldi Arch Chest Dis* 48:37–8

19. Gothe B, Altose MD, Goldman MD, et al (1981) Effect of quiet sleep on resting and CO₂ stimulated breathing in humans. *J Appl Physiol* 50:724–30
20. Waters WA, Everett FM, Bruderer JW, et al (1995) Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med* 152:780–5
21. Regnis JA, Piper AJ, Henke KG, et al (1994) Benefits of nocturnal nasal CPAP in patients with cystic fibrosis. *Chest* 106:1717–24
22. Young AC, Wilson JW, Kotsimbos TC, et al (2008) Randomised placebo controlled trial of noninvasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax* 63:72–7
23. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, et al (2003) Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 22:631–6
24. Nickol AH, Hart N, Hopkinson NS, et al (2005) Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with noninvasive ventilation. *Thorax* 60:754–60
25. Bergofsky EH (1979) Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev Respir Dis* 119:643–69
26. Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, et al (2003) The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977–2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscular Disord* 13:804–12
27. Oskoui M, Levy G, Garland CJ, et al (2007) The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. *Neurology* 69:1931–6
28. Annane D, Orlikowski D, Chevret S, et al (2007) Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 17(4):CD001941
29. Fauroux B, Leroux E, Ravilly S, et al (2008) Long-term noninvasive ventilation in patients with cystic fibrosis. *Respiration* 76:168–74
30. Fauroux B, Boulé M, Lofaso F, et al (1999) Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 103:e32–e40
31. Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, et al (2003) Noninvasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax* 58:880–4
32. Henke KG, Regnis JA, Bye PTP (1993) Benefits of continuous positive airway pressure during exercise in cystic fibrosis and relationship to disease severity. *Am Rev Respir Dis* 148:1272–6
33. Inanlou MR, Kablar B (2003) Abnormal development of the diaphragm in mdx: Myo^{-/-}9 th embryos leads to pulmonary hypoplasia. *Int J Dev Biol* 47:363–71
34. Inanlou MR, Kablar B (2005) Abnormal development of the intercostal muscles and the rib cage in Myf5^{-/-} embryos leads to pulmonary hypoplasia. *Dev Dyn* 232:43–54
35. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, et al (2007) Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 68:198–201
36. Fauroux B, Leboulanger N, Roger G, et al (2010) Noninvasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheotomy in children. *Pediatr Crit Care Med* 11:31–7
37. Robert D, Willig TN, Paulus J (1993) Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a Consensus Conference. *Eur Respir J* 6:599–606
38. Rutgers M, Lucassen H, Kesteren RV, et al (1996) Respiratory insufficiency and ventilatory support. 39th European Neuromuscular Centre international workshop. *Neuromuscular Disord* 6:431–5
39. 1999) Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. A Consensus Conference Report. *Chest* 116:521–34
40. Fauroux B, Lofaso F (2005) Noninvasive mechanical ventilation: when to start for which benefit? *Thorax* 60:979–80
41. Ward S, Chatwin M, Heather S, et al (2005) Randomised controlled trial of noninvasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 60:1019–24
42. Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, et al (2005) Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 31:965–9
43. Sullivan CE, Issa FG, Berthon-Jones M, et al (1981) Reversal of obstructive sleep apnea by continuous positive airway pressure applied through the nares. *Lancet* 1:862–5
44. Hodson ME, Madden BP, Steven MH, et al (1991) Noninvasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients: a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 4:524–7
45. Bellon G, Mounier M, Guidicelli J, et al (1992) Nasal intermittent positive ventilation in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2:357–9
46. Brochard L, Pluskwa F, Lemaire F (1987) Improved efficacy of spontaneous breathing with inspiratory pressure support. *Am Rev Respir Dis* 136:411–5
47. Fauroux B, Leroux K, Desmarais G, et al (2008) Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure ventilation in children. *Eur Respir J* 31:1300–7
48. Padman R, Lawless S, Von Nessen S (1994) Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients: preliminary investigation. *Pediatr Pulmonol* 17:119–23
49. Paiva R, Krivec U, Aubertin G, et al (2009) Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children. *Intensive Care Med* 35:1068–74
50. Fauroux B, Aubertin G, Clément A, et al (2009) Which tests may predict the need for noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease? *Respir Med* 103:574–81
51. Gonzalez J, Sharshar T, Hart N, et al (2003) Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med* 29:596–602
52. Chatwin M, Ross E, Hart N, et al (2003) Cough augmentation with mechanical insufflation–exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 21:502–8
53. Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, et al (2008) Physiologic benefits of mechanical insufflation–exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 133:161–8