



Actions préventives du risque infectieux respiratoire de l'enfant porteur d'un handicap

Pr Philippe Berthelot, Unité Hygiène Inter hospitalière, Service des Maladies Infectieuses, CHU Saint-Etienne

Les mesures préventives visant à prévenir et à minimiser le risque infectieux respiratoire chez l'enfant porteur d'un handicap sont composées de la vaccination de l'enfant selon les recommandations en vigueur du schéma vaccinal, la vaccination de l'entourage proche et des professionnels de santé prenant en charge ces enfants, et l'application rigoureuse des mesures d'hygiène incluant les mesures d'hygiène de base (précautions standard), dans certains cas des précautions complémentaires d'hygiène et des mesures d'entretien du matériel utilisé.

Le Haut Conseil de Santé Publique (HCSP) dans un rapport relatif au programme national d'amélioration de la politique vaccinale 2012 – 2017 a notamment préconisé de communiquer avec le grand public sur la prévention par la vaccination, de promouvoir l'accès aux connaissances sur la prévention vaccinale pour les professionnels de santé, et de renforcer le respect des recommandations vaccinales en collectivité (1). En outre, le calendrier vaccinal a été simplifié en réduisant le nombre de rendez-vous vaccinaux et d'injections chez les nourrissons et les enfants afin de permettre à terme une amélioration de l'acceptabilité de la vaccination et une meilleure couverture vaccinale (2). De la même façon il est nécessaire d'optimiser la couverture vaccinale des professionnels de santé et des personnels intervenant dans le domaine social et médico-social. Chaque année dans le Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire les vaccinations obligatoires et recommandées sont présentées (3). Il existe suffisamment d'arguments scientifiques pour recommander une importante adhésion des professionnels de santé à la vaccination notamment antigrippale pour prévenir ce risque infectieux chez les patients (4, 5).

Les mesures d'hygiène reposent sur l'application et le respect des précautions standard d'hygiène (6). L'hygiène des mains repose notamment sur l'utilisation des produits hydro-alcooliques (7). Il s'agit d'un des 10 points cités par l'Organisation Mondiale de la Santé pour www.sferhe.org



améliorer la sécurité des patients et la Société Française d'Hygiène Hospitalière (SF2H) a communiqué en 2012 lors de la semaine sécurité des patients sur le thème « L'hygiène des mains sauve des vies ». Les autres mesures d'hygiène comme le bon usage des gants et des équipements de protection individuels dont les masques sont également essentielles pour la maîtrise du risque de transmission croisée de micro-organismes. LA SF2H a publié cette année des recommandations sur la prévention de la transmission croisée « Précautions air et gouttelettes » qu'il serait bon de relayer à l'ensemble des professionnels de santé mais aussi des visiteurs (8).

Les autres mesures d'hygiène incluent :

- le nettoyage – désinfection / stérilisation du matériel notamment matériel d'assistance respiratoire. En cas de désinfection ce matériel doit être rincé à l'eau stérile et seul de l'eau stérile doit être utilisée pour l'humification des voies aériennes en cas d'oxygénothérapie
- l'entretien (bionettoyage) de l'environnement
- la prévention du risque environnemental. Ex : légionellose dans les circuits d'eaux chaudes sanitaires.

Il est également essentiel de savoir détecter et contrôler les épidémies dans les collectivités. Le HCSP a publié récemment des recommandations de conduite à tenir en cas de survenue de maladies infectieuses dans une collectivité (9) dont l'objectif est d'aider les établissements dans la gestion de tels phénomènes. L'Agence Nationale de Sécurité des Médicaments et des Dispositifs Médicaux a récemment rappelé l'importance des mesures d'entretien des dispositifs médicaux d'assistance respiratoire utilisés à domicile afin de limiter le risque d'infections respiratoires chez les patients (10).

Au total, la meilleure prévention des infections respiratoires de l'enfant porteur d'un handicap repose sur une stratégie pluridisciplinaire reposant sur la vaccination de l'enfant, de son entourage proche, des professionnels de santé en charge de l'enfant et sur le respect des mesures d'hygiène incluant un entretien adéquat du matériel notamment utilisé pour les soins respiratoires.



Références :

- (1) <http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=271>
- (2) <http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=320>
- (3) <http://www.invs.sante.fr/Publications-et-outils/BEH-Bulletin-epidemiologique-hebdomadaire>
- (4) Dolan GP, Harris RC, Clarkson M, Sokal R, Morgan G, Mukaigawara M, Horiuchi H, Hale R, Stormont L, Bécharde-Evans L, Chao YS, Eremin S, Martins S, Tam JS, Peñalver J, Zanuzdana A, Nguyen-Van-Tam JS. Vaccination of health care workers to protect patients at increased risk for acute respiratory disease. *Emerg Infect Dis.* 2012;18:1225-34.
- (5) Vanhems P, Voirin N, Roche S, Escuret V, Regis C, Gorain C, Pires-Cronenberger S, Giard M, Lina B, Najioullah F, Barret B, Pollissard L, David S, Crozet MN, Comte B, Hirschel B, Ecochard R. Risk of influenza-like illness in an acute health care setting during community influenza epidemics in 2004-2005, 2005-2006, and 2006-2007: a prospective study. *Arch Intern Med.* 2011;171:151-7.
- (6) <http://www.sf2h.net/publications-sf2h.html>
- (7) <http://www.sf2h.net/publications-sf2h.html>
- (8) <http://www.sf2h.net/publications-sf2h.html>
- (9) <http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306>
- (10) <http://ansm.sante.fr/S-informer/Points-d-information-Points-d-information/Dispositifs-medicaux-d-assistance-respiratoire-utilises-a-domicile-Recommandations-destinees-aux-patients-Point-d-Information>



Incidences des troubles digestifs sur l'état respiratoire des enfants porteurs de handicap

Dr Beatrice DUBERN

Nutrition et Gastroentérologie Pédiatriques, Hôpital Trousseau, GHUEP, Paris

Email : beatrice.dubern@trs.aphp.fr

Les manifestations digestives sont fréquentes chez l'enfant porteur de handicap et peuvent concerner plus de 60% des enfants avec infirmité motrice cérébrale (IMC). Elles sont impliquées dans de nombreuses complications comme un inconfort persistant et la dénutrition. Elles peuvent aussi participer ou être responsables des pathologies respiratoires les plus fréquemment rencontrées dans ces populations (encombrement persistant, pneumopathies d'inhalation).

La dysfonction oromotrice et le reflux gastro-oesophagien (RGO) parfois associé à des troubles de la vidange gastrique sont les deux principales manifestations digestives impliquées dans les troubles respiratoires. Ils sont en effet le plus souvent source de fausses routes silencieuses voire de pneumopathies d'inhalation en cas de RGO massif.

Leur recherche systématique est donc indispensable chez tous les enfants porteurs de handicap. L'interrogatoire doit être précis et peut être le plus souvent suffisant afin d'évaluer l'existence ou non de fausses routes salivaires et/ou alimentaires, la présence de signes évocateurs de RGO (vomissements fréquents, toux nocturne, syndrome d'apnées du sommeil, hématemèse..).

En cas de suspicion de RGO, les principaux examens à réaliser seront une NFS avec ferritine à la recherche d'une anémie microcytaire et une pHmétrie des 24h afin de rechercher un RGO acide. Le transit oesogastroduodéal (TOGD) avec ou sans radiocinéma de la déglutition sera réservé



au bilan pré opératoire avant chirurgie anti reflux et/ou en cas de suspicion d'obstacle mécanique.

Sur le plan thérapeutique, seuls les inhibiteurs de la pompe à protons ont montré leur efficacité sur le RGO ce qui n'est pas le cas des prokinétiques type dompéridone. Une chirurgie anti-reflux type NISSEN ne sera indiquée qu'en cas de RGO extériorisé sévère et/ou de pneumopathies d'inhalation liées au RGO. En cas de fausses routes, la modification des textures des repas est indispensable. Cependant, en cas de manifestations respiratoires sévères secondaires aux fausses routes, la mise en place d'une gastrostomie est nécessaire. Le NISSEN ne sera alors associé à cette dernière qu'en cas de RGO sévère. L'hypersalivation peut aussi être responsable de fausses routes justifiant l'essai de thérapeutique comme la scopolamine.

Les manifestations digestives sont fréquentes chez l'enfant porteur de handicap (RGO, troubles de la vidange gastrique, constipation). Elles doivent donc être dépistées et prises en charge systématiquement.



Particularité de la croissance du poumon et du thorax pendant la croissance

Guillaume Thouvenin

Hôpital Armand Trousseau, Université Pierre et Marie Curie – Paris6, Service de Pneumologie Pédiatrique, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France.

Mail : Guillaume.thouvenin@trs.aphp.fr

Correspondance :

Dr Guillaume Thouvenin

Service de pneumologie pédiatrique - Hôpital Armand Trousseau

Centre de référence des maladies respiratoires rares (www.respirare.fr)

26 avenue du Dr Arnold Netter 75012 Paris

Mail : guillaume.thouvenin@trs.aphp.fr

Tel : 01.44.73.66.68 ou 01.44.73.74.75

Fax : 01.44.73.67.18

Resp!Rare

**Centre de référence
des maladies respiratoires rares**



Le développement pulmonaire commence in utero et continue pendant l'adolescence jusqu'à l'âge adulte jeune (1). Il est composé de 6 stades :

- embryonnaire du 26^{ème} jour à la 6^{ème} semaine de gestation : le bourgeon pulmonaire naît d'une invagination de la partie ventrale de l'œsophage cervicale et se divise en 2 bronches souches gauches et droites (voies aériennes proximales)
- pseudo-glandulaire de la 6^{ème} à la 16^{ème} semaine de gestation : l'arbre bronchique se forme par ramification sous l'influence de facteurs cellulaires du mésenchyme environnant (voies aériennes distales)
- canaliculaire de la 16^{ème} à la 26^{ème} semaine de gestation : c'est la naissance du parenchyme pulmonaire (ou poumon distale). A partir des bronchioles terminales, naissent les canaux alvéolaires avec le début de la différenciation des cellules cylindriques qui constituent l'épithélium des voies aériennes en cellules cuboïdes qui constitueront l'épithélium des futures alvéoles. Le surfactant pulmonaire par ces cellules cuboïdes est sécrété dès la 20^{ème} semaine de gestation. Un double réseau capillaire prend forme permettant le développement des premières barrières alvéolo-capillaires indispensable à la survie (22-23^{ème} semaine de gestation).
- sacculaire de la 26^{ème} semaine à la naissance : les sacs alvéolaires naissent à partir des canaux alvéolaires. Les sacs alvéolaires ne se multiplient plus à l'issue de la vie in utero.
- alvéolaire de la 32^{ème} semaine jusque dans les premières années après la naissance : les alvéolaires se forment à partir des sacs alvéolaires, par un processus de septation dépendant de la présence d'élastine, de cellules musculaires lisses et du réseau capillaire. Le double réseau capillaire lors de ce processus fusionne en un réseau unique, permettant l'amincissement de la barrière alvéolo-capillaire et facilitant ainsi les échanges gazeux. A la naissance, le parenchyme présente 20 millions d'alvéoles matures avec un épithélium constitué de pneumocyte I et II et tapissé de surfactant pulmonaire.

La naissance prématurée du fœtus aboutit à une interruption du développement pulmonaire dont les conséquences dépendent du stade auquel elle survient. Elle est de toutes les façons marquée par une hypoalvéolarisation avec des alvéolaires moins nombreuses et plus larges, un défaut de microvascularisation rendant difficile les échanges gazeux et responsable d'hypertension pulmonaire, et un défaut de synthèse de surfactant pulmonaire responsable d'un collapsus alvéolaire (2).



Le développement alvéolaire se poursuit après la naissance en 2 phases imbriquées : la multiplication alvéolaire et l'augmentation de la taille des alvéoles. Nous ne savons pas encore très bien aujourd'hui jusqu'à quel âge se poursuit cette multiplication alvéolaire.

Les premières études morphométriques réalisées sur des autopsies d'enfant décédées ont permis de montrer que la multiplication alvéolaire serait très active jusqu'à l'âge d'environ 4 ans et se prolongerait vers l'âge de 8 ans avec un poumon constitué de 300 millions d'alvéoles. Il existe cependant des contradictions, la plus importante étant que le poumon adulte est constitué d'environ 600 millions d'alvéoles, soit le double, en faveur d'une poursuite de la multiplication des alvéoles pendant l'adolescence (3-5).

Pour des raisons notamment éthiques, les études morphométriques ont été abandonnées depuis les années 1980. Des études récentes basées sur l'analyse du poumon humain par l'imagerie par résonance magnétique à l'hélium 3 suggèrent que les alvéoles pourraient continuer d'augmenter en nombre et en complexité à l'adolescence et à l'âge adulte, offrant ainsi des hypothèses engageantes quant à la capacité de régénération du poumon après une agression quelque soit sa nature (6,7).

Une autre façon d'appréhender cette capacité de régénération pulmonaire est de regarder l'évolution clinique et fonctionnelle des enfants ayant subi une lobectomie du fait de malformation pulmonaire. Globalement, quand les enfants sont opérées avant leur cinquième anniversaire, leur fonction respiratoire est normale à l'adolescence. Cependant, l'âge d'intervention tardif (après l'âge de 2 ans) est un facteur indépendant de moins bonne fonction respiratoire, notamment concernant les capacités à l'effort (8).

Le développement alvéolaire peut être perturbé in utero et après la naissance par des facteurs environnementaux. Des études animales et autopsiques (nourrisson ayant eu une mort subite) ont montré que l'exposition tabagique in utero est responsable d'une hypoalvéolarisation comme on peut la voir chez un nouveau né prématuré et d'un remodelage bronchique important (9). Les infections pulmonaires précoces, généralement virales, sont responsable d'une morbidité respiratoire, chez l'enfant plus grand et même à l'âge adulte, telle que l'inflammation



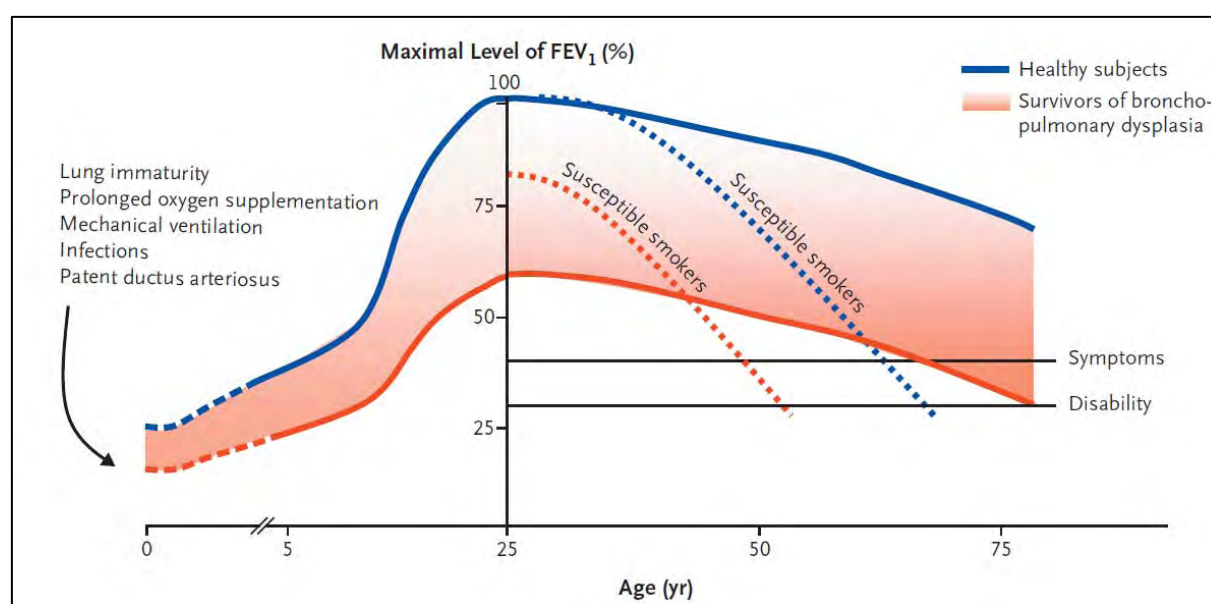
provoquée doit interagir avec des mécanismes cellulaires régulant le développement pulmonaire mais aucune étude n'a pu le démontrer à l'heure actuelle (10).

Des facteurs mécaniques in utero peuvent également affecter le développement pulmonaire. C'est notamment le rôle joué par les structures musculaires. Les premières cellules musculaires lisses sont présentes dès la 6^{ème} semaine de vie et sont innervés dès la 8^{ème} semaine. A partir de la 11^{ème} semaine, on peut percevoir des mouvements respiratoires fœtaux de plus en plus prolongés pendant la gestation. Ces mouvements respiratoires fœtaux permettent de réguler la quantité de liquide pulmonaire : le liquide est retenu dans les voies aériennes par un tonus des muscles laryngés et du diaphragme ; lors des mouvements respiratoires, le tonus laryngé se relâche permettant la sortie du liquide pulmonaire en quantité limitée par les pressions négatives générées par la contraction du diaphragme. La production du liquide pulmonaire par les cellules épithéliales semble régulée par le péristaltisme calcium-dépendant des voies aériennes supérieures responsable d'un efflux chlorure extra-cellulaire. La pression exercée par le liquide pulmonaire pendant la croissance fœtale paraît déterminante dans le processus de développement pulmonaire, comme en témoigne les études expérimentales sur modèles animaux. Les conditions pouvant altérer cet équilibre entre volume pulmonaire et pression exercée par les muscles respiratoires sont les oligoamnios, les défauts d'expansion thoracique (maladie osseuse) et les myopathies (11,12).

La croissance thoracique comprend le développement du rachis et de la cage thoracique. La croissance de la colonne vertébrale comprend 3 périodes : entre 0 et 5 ans : le rachis en position assise augmente de 27 cm de hauteur ; entre 5 et 10 ans, il augmente de 2,5 cm par an (phase dite quiescente) ; pendant la puberté, il augmente de 12,5 cm pour les garçons et de 11,5 cm pour les filles. Le volume de la cage thoracique est de 6% à la naissance, 30% à 5 ans, 50% à 10 ans, puis il double jusqu'à l'âge adulte. La forme circulaire à la naissance évolue vers une forme ovoïde mature à 10 ans par diminution du diamètre antéro-postérieur par rapport au diamètre transverse, facilitant ainsi l'action des muscles respiratoires. Des études expérimentales sur modèles animaux ou cliniques humaines (autopsie, explorations fonctionnelles respiratoires) ont montré l'influence des maladies ou déformations du rachis et de la cage thoracique sur le développement alvéolaire pulmonaire (13,14).



Le développement pulmonaire est un processus continu de la vie in utero au début de l'âge adulte. Ce processus comprend différentes phases qui se succèdent et impliquent différentes structures pulmonaires, thoraciques et musculaires qui interagissent. Les facteurs affectant ce développement pulmonaire empêchent l'acquisition d'une fonction respiratoire normale à l'âge adulte. Ils sont donc responsables d'un vieillissement prématuré du poumon qui peut être accéléré à l'âge adulte par d'autres facteurs environnementaux (comme le tabac ou la pollution



ou une maladie pulmonaire) et donc potentiellement à l'origine d'une morbidité respiratoire (figure 1).

Mots clés : Développement pulmonaire, croissance thoracique, vieillissement pulmonaire prématuré.

Légendes des Figures

Figure 1 : Exemple de correction par cintrage progressif et instrumentation segmentaire par vis pédiculaires chez un jeune garçon de 13 ans porteur d'une dystrophie musculaire congénitale. A et B : Radiograp

Figure 1 Origine précoce des maladies pulmonaires adultes



Références

1. Bourbon J, Boucherat O, Chailley-Heu B, Delacourt C. Control mechanisms of lung alveolar development and their disorders in bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Res.* 2005 May;57(5 Pt 2):38R-46R.
2. Baraldi E, Filippone M. Chronic lung disease after premature birth. *N Engl J Med.* 2007 Nov 8;357(19):1946-55.
3. Kreisel D, Krupnick AS, Huddleston CB. Outcomes and late complications after pulmonary resections in the pediatric population. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;16(3):215-9.
4. Thurlbeck WM. Postnatal human lung growth. *Thorax.* 1982 Aug;37(8):564-71.
5. Dunnill MS. The problem of lung growth. *Thorax.* 1982 Aug;37(8):561-3.
6. Narayanan M, Owers-Bradley J, Beardsmore CS, Mada M, Ball I, Garipov R, et al. Alveolarization continues during childhood and adolescence: new evidence from helium-3 magnetic resonance. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012 Jan 15;185(2):186-91.
7. Narayanan M, Beardsmore CS, Owers-Bradley J, Dogaru CM, Mada M, Ball I, et al. Catch-up alveolarization in ex-preterm children: evidence from (3)He magnetic resonance. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013 May 15;187(10):1104-9.
8. Naito Y, Beres A, Lapidus-Krol E, Ratjen F, Langer JC. Does earlier lobectomy result in better long-term pulmonary function in children with congenital lung anomalies? A prospective study. *J Pediatr Surg.* 2012 May;47(5):852-6.
9. Harding R, Maritz G. Maternal and fetal origins of lung disease in adulthood. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012 Apr;17(2):67-72.
10. Maritz GS, Harding R. Life-long programming implications of exposure to tobacco smoking and nicotine before and soon after birth: evidence for altered lung development. *Int J Environ Res Public Health.* 2011 Mar;8(3):875-98.
11. Jesudason EC. Airway smooth muscle: an architect of the lung? *Thorax.* 2009 Jun;64(6):541-5.
12. Kotecha S. Lung growth for beginners. *Paediatr Respir Rev.* 2000 Dec;1(4):308-13.
13. Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. *World J Orthop.* 2013;4(4):167-74.



14. Akbarnia BA, Campbell RM, Dimeglio A, Flynn JM, Redding GJ, Sponseller PD, et al. Fusionless procedures for the management of early-onset spine deformities in 2011: what do we know? J Child Orthop. 2011 Jun;5(3):159-72.



Evaluation des troubles respiratoires : pour qui, pourquoi, quand, comment conseil pratiques

Michèle Boulé, MD, PhD

Hôpital Armand Trousseau, Université Pierre et Marie Curie – Paris 6

Responsable médicale, unité de physiologie respiratoire de l'enfant – centre de sommeil, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris

Mail : michele.boule@trs.aphp.fr

Pour qui ?

L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) doit être réalisée chez l'enfant porteur d'un handicap quand celui-ci est responsable d'une diminution de la force musculaire, quelle qu'en soit l'origine. Une évaluation systématique de la fonction respiratoire doit donc être envisagée dans les pathologies neuromusculaires et dans certaines atteintes neurologiques. L'examen peut être réalisé dès que l'enfant accepte un embout buccal et un pince-nez. Les résultats sont exprimés en pourcentage des valeurs de référence pour la taille de l'enfant ce qui pose des problèmes de mesure dans certaines pathologies.

Pourquoi ?

L'EFR permet une évaluation objective, qualitative et quantitative de la croissance pulmonaire. Elle permet d'évaluer le retentissement de la maladie sur la fonction respiratoire ceci avant même l'apparition de symptômes clinique et peut faciliter les choix thérapeutiques des cliniciens.

Dans un certain nombre d'handicap, les muscles respiratoires sont peu efficaces ce qui entraîne une diminution de la ventilation. Cette diminution de la ventilation peut conduire à une diminution de la croissance pulmonaire et donc des volumes pulmonaires. Le syndrome restrictif est mis en évidence par la mesure de la Capacité Pulmonaire Totale, de la Capacité Vitale lente ou forcée et de la Capacité Résiduelle fonctionnelle qui est le volume dans lequel se font les échanges gazeux au repos (1). La faiblesse des muscles respiratoires entraîne également



une inefficacité de la toux qui peut conduire à un encombrement respiratoire et une obstruction chronique bronchique. L'existence d'un syndrome obstructif est évaluée par la mesure de la Résistance respiratoire et des Débits Expiratoires Forcés (2). La mesure des pressions maximales inspiratoires et expiratoires permet d'évaluer le déficit des muscles respiratoires (3). La réduction de la mobilité thoracique, l'enraidissement de la cage thoracique entraîne une augmentation du travail respiratoire. Ceci conduit une majoration de la faiblesse musculaire qui aboutit à une dégradation de la fonction respiratoire et à l'apparition d'une insuffisance respiratoire caractérisée par une altération des échanges gazeux (hypoxémie ± hypercapnie). Une évaluation des échanges gazeux est réalisée par la mesure des gaz du sang des Gaz du sang (PaO₂ et PaCO₂) en artérielle, en capillaire artérialisée ou en cutanée (4).

Quand ?

Il est recommandé de réaliser une EFR 2 fois par an des que possible.

Où ?

Les EFR doivent être réalisées dans un laboratoire spécialisé chez l'enfant.

Et encore

L'EFR doit être complétée par une évaluation nocturne. En effet pendant le sommeil, un déficit respiratoire peut apparaître ou s'aggraver en raison d'une chute du tonus physiologique des voies aériennes supérieures et de la diminution de la commande respiratoire et une toux encore plus inefficace. Il est important de repérer les enfants qui présentent des signes évocateurs d'une pathologie nocturne (somnolence diurne...) mais l'évaluation doit être systématique lorsque le déficit respiratoire s'aggrave. La réalisation d'une polygraphie ou polysomnographie associée à une mesure des échanges gazeux permettra alors de discuter d'une assistance respiratoire nocturne (5).

Et on n'oubliera pas que tous les enfants présentant un handicap peuvent présenter les mêmes pathologies respiratoire ou nocturnes que l'enfant sain et doivent donc bénéficier d'examen diurne et nocturne à ce titre.



Références

1. Nève V, Girard F, Flahault A, Boulé M. Lung and thorax development during adolescence: relationship with pubertal status Eur Respir J. 2002 Nov; 20(5): 1292-8.
2. Beydon N, Pin I, Matran R, Chaussain M, Boulé M, Alain B, et al. French Paediatric Programme Hospitalier de Recherche Clinique Group. Pulmonary function tests in preschool children with asthma. Am J Respir Crit Care Med. 2003 Sep 15; 168(6): 640-4.
3. Nicot F, Hart N, Forin V, Boulé M, Clement A, Polkey MI, Lofaso F, Fauroux B. Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. Am J Respir Crit Care Med. 2006 Jul 1; 174(1):67-74.
4. Gaultier C, Boulé M, Allaire Y, Clement A, Girard F, Determination of capillary oxygen tension in infants and children. Bull Eur Physiopathol Respir. 1979; 14: 287-297.
5. Bersanini C, Khirani S, Ramirez A, Lofaso F, Aubertin G, Beydon N, et al. Nocturnal hypoxaemia and hypercapnia in children with neuromuscular disorders. Eur Respir J. 2012 May; 39(5):1206-12.



Morbidité respiratoire néonatale chez le grand prématuré et pronostic à plus long terme

P Truffert, médecine néonatale, hôpital Jeanne de Flandre. CHRU Lille

Le grand prématuré est à risque élevé de morbidité respiratoire. La maladie des membranes hyalines représente la pathologie respiratoire la plus fréquente en période néonatale. Les progrès thérapeutiques les plus importants en médecine néonatale sont les suivants :

- **Corticothérapie anténatale**, introduite dans les années 70, réduit :
 - o La fréquence de la maladie des membranes hyalines de 50%
 - o La mortalité hospitalière de 40%
 - o Les lésions neurologiques de 30%
- L'administration de **surfactant** naturel introduit dans les années 90 a également considérablement réduit la mortalité hospitalière chez le prématuré

Le poumon du grand prématuré est soumis à un ensemble de facteurs inflammatoires périnataux qui contribuent à une altération des échanges gazeux. Ces anomalies s'expriment sous forme de dysplasie broncho-pulmonaire dont la définition a évolué au cours du temps :

- Northway (1969) : oxygéo-dépendance ou ventilo-dépendance à 28 jours de vie associée à des anomalies radiologiques pulmonaires.
- Sheenan (1989) : oxygéo-dépendance ou ventilo-dépendance à 36 semaines d'âge post conceptionnel.
- NICHD (2005) :
 - o Forme légère : oxygéo-dépendance ou ventilo-dépendance à J28
 - o Forme modérée : oxygéo-dépendance à S36 avec une $FiO_2 < 30\%$
 - o Forme sévère : oxygéo-dépendance à S36 avec une $FiO_2 > 30\%$



La corticothérapie postnatale est le traitement principal mis en place pour réduire cette inflammation. Son efficacité sur la dysplasie broncho-pulmonaire a été démontrée dans de multiples essais randomisés. Cependant les essais qui comportent un suivi d'au moins 2 ans ont également mis en évidence un excès de paralysie cérébrale dans le groupe d'enfants traités. La prescription de ce traitement devrait être prise en compte dans le suivi neuro-développemental de ces enfants.

Il faut souligner la différence à faire entre la corticothérapie ante-natale dont les bénéfices ne font aucun doute, et la corticothérapie postnatale qui est prescrite à doses plus élevées chez un enfant ventilé dépendant.

De nouveaux mécanismes, qui entravent le développement pulmonaire, sont mis en cause dans la survenue d'une **dysplasie broncho-pulmonaire (DBP)**.

Pour cela, nous disposons de deux études conduites en population qui ont permis d'obtenir des données sur la fréquence de la DBP ainsi que sur l'évolution de cette morbidité pulmonaire à plus long terme :

- EPIPAGE 1 : étude ayant inclus tous les grands prématurés nés en 1997 dans 9 régions de France
- EPICURE 1 : étude ayant inclus tous les extrêmes prématurés nés avant 26s d'âge gestationnel dans le royaume uni (1995)

Les résultats sont les suivants :

- En 1997, le taux de DBP à J28 était de 23% chez les grands prématurés et seulement de 12% à 36s d'âge post conceptionnel. **La fréquence de cette morbidité était fortement liée à l'âge gestationnel de naissance.**
- Suivi respiratoire à 5 ans des grands prématurés (EPIPAGE)
 - o Le taux de manifestations asthmatiques était de 19%, comparé à un taux de 9% chez des enfants à terme
 - o Le taux de toux chronique était de 10% comparé à un taux de 7% chez des enfants à terme
 - o Il n'y avait **pas de relation entre l'âge gestationnel de naissance et la fréquence de ces anomalies respiratoires.**
- Suivi d'extrêmes prématurés nés avant 26s à 11 ans (EPICURE)



- Ces enfants présentent un excès d'anomalies aux EFR. Ces anomalies ne sont pas fréquentes ni sévères et avec peu de retentissement respiratoire sur le ressenti des enfants en termes d'activité physique et de troubles à l'effort

Pourquoi s'intéresser à une déformation rachidienne d'origine neuromusculaire pour protéger la fonction respiratoire ?

Raphaël Vialle

Hôpital Armand Trousseau, Université Pierre et Marie Curie – Paris6, Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France. Mail : raphael.vialle@trs.aphp.fr

Correspondance :

Pr R VIALLE

Hôpital Armand Trousseau

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant

26 avenue du Dr Arnold Netter

75012 Paris, France

Mail : raphael.vialle@trs.aphp.fr

Tel : 0171738907

Fax : 0144736942



Les déformations rachidiennes atteignent fréquemment les patients porteurs de maladies neurologiques ou musculaires. Ces déformations, souvent importantes de la colonne vertébrale peuvent occasionner des difficultés de maintien de la position assise. Les traitements orthopédiques et chirurgicaux des scolioses neuro-musculaires diffèrent des traitements des scolioses idiopathiques par leur plus grande complexité et le risque plus important de survenue de complications.

Le traitement orthopédique parvient rarement à contrôler totalement une scoliose neuromusculaire évolutive. Son but est de prévenir et de limiter les déformations vertébrales secondaires à l'hypotonie ou aux contractions musculaires anormales. Le traitement orthopédique par corset le plus souvent à temps plein doit être modifié et adapté tout au long de la période de croissance et peut être source de gêne fonctionnelle et de perte d'autonomie.

Les corrections chirurgicales nécessitent une prise en charge et une évaluation multidisciplinaire péri opératoire. L'obliquité pelvienne est fréquemment associée à la déformation rachidienne d'origine neurologique ou musculaire. Elle peut rendre difficile le maintien de la position assise et sa correction doit être prise en compte dans la planification de la stratégie opératoire. Le but de la correction chirurgicale de ces déformations est d'obtenir une correction satisfaisante de la colonne vertébrale au dessus d'un bassin correctement positionné dans l'espace (Figure 1).

L'évaluation et prise en charge respiratoire doivent être attentives chez tout patient porteur d'une déformation du rachis d'origine neurologique ou musculaire pour trois raisons :

- 1- La déformation rachidienne, d'autant plus qu'elle est importante et associée à une hypocyphose thoracique, une cyphose thoraco-lombaire ou une déformation du grill costal, est susceptible de retentir sur la mécanique ventilatoire
- 2- L'affection neurologique causale peut, de par ses caractéristiques propres, ou son évolution, avoir un effet délétère sur la ventilation
- 3- Le traitement, orthopédique ou chirurgical, peut avoir des conséquences immédiates mais pouvant être prolongées, voire définitives, sur la fonction respiratoire du patient.

Cette évaluation est actuellement possible au travers d'examens objectifs. Le traitement, orthopédique comme chirurgical, peut être responsable d'une décompensation brutale d'un état



respiratoire le plus souvent précaire. A ce titre, l'association de troubles de la déglutition, d'un état comitial difficilement équilibré et d'un état nutritionnel précaire sont des facteurs aggravants.

La pratique régulière de la rééducation respiratoire peut être associée à l'utilisation de nombreuses techniques « instrumentales » qui ont chacune un intérêt propre :

L'utilisation d'appareils « d'insufflation à pression positive » (« Relaxateurs de pression » type Alpha 200) permet de maintenir la souplesse du gril costal et améliorer l'ampliation de la cage thoracique. Cette technique s'adresse aux patients porteurs de déformations rachidiennes raides en hypocyphose thoracique ou avec d'importantes déformations de la cage thoracique.

L'utilisation d'appareils apportant une assistance au désencombrement (de type « cough-assist ») est utile chez les patients présentant un risque accru d'encombrement trachéo-bronchique (1). Il s'agit notamment des patients hypotoniques (amyotrophies spinales, dystrophies musculaires). Cette technique est d'autant plus utile lorsque le patient est alité ou fatigué comme dans la phase postopératoire immédiate d'une intervention chirurgicale.

La Ventilation Non-Invasive (VNI) permet d'améliorer la qualité de la ventilation spontanée par une aide mécanique à la ventilation au moyen d'un masque buccal ou nasal raccordé à un appareil d'assistance respiratoire (2). Le recours à une ventilation non-invasive est possible à l'approche d'une chirurgie lourde et durant les quelques mois post-opératoires chez les patients les plus fragiles. Chez ces patients, l'évaluation préopératoire et l'éducation de l'entourage permettent de mettre en place ce dispositif dans de bonnes conditions(3).

La ventilation « Invasive » avec recours à une trachéotomie est parfois nécessaire du fait de l'importance de l'insuffisance respiratoire ou de l'existence de troubles de déglutition avec encombrements récidivants. Chez les patients à haut risque de décompensation respiratoire, la discussion, anticipée et concertée, de réalisation d'une trachéotomie doit donc précéder la décision de réalisation d'une chirurgie d'arthrodèse vertébrale. Elle évite alors de pratiquer une trachéotomie en urgence, dans de mauvaises conditions, en cas de détresse respiratoire post-opératoire.



La morbidité induite par les interventions chirurgicales de correction des déformations rachidiennes neuro-musculaires est importante et en rien comparable à celle des déformations idiopathiques. Les bases de données publiées de la SRS (*Scoliosis Research Society*) ont confirmé la prévalence importante (plus de 17%) des complications générales et infectieuses chez ces patients avec un risque de mortalité non négligeable(4).

La prévention des complications respiratoires repose avant tout sur l'évaluation et la prise en charge respiratoire optimale bien en amont du geste chirurgicale. Le recours à une ventilation non invasive, voire une trachéotomie préopératoire, permet dans bon nombre de cas d'éviter des difficultés post-opératoires parfois insurmontables(5).

L'évaluation multidisciplinaire préopératoire permet d'anticiper ces difficultés liées au terrain : l'évaluation respiratoire doit être complétée par une évaluation nutritionnelle et psychosociale incluant la poursuite de la prise en charge globale au décours du geste chirurgical.

La mise en œuvre de cette prise en charge globale permet d'obtenir un résultat chirurgical et fonctionnel satisfaisant chez la très grande majorité des patients.

Mots clés : Scoliose neuro-musculaire, Myopathie, Amyotrophie Spinale, Paralyse Cérébrale



Références

1. Fauroux B., Guillemot N., Aubertin G. et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 2008; 133: 161-8.
2. Fauroux B., Lofaso F. Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? *Thorax* 2005; 60: 979-80.
3. Fauroux B., Aubertin G., Clement A., Lofaso F., Bonora M. Which tests may predict the need for noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease? *Respir Med* 2009; 103: 574-81.
4. Reames D.L., Smith J.S., Fu K.M. et al. Complications in the surgical treatment of 19,360 cases of pediatric scoliosis: a review of the Scoliosis Research Society Morbidity and Mortality database. *Spine* 2011; 36: 1484-91.
5. Gill I., Eagle M., Mehta J.S. et al. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine* 2006; 31: 2478-83.

Légendes des Figures

Figure 1 : Exemple de correction par cintrage progressif et instrumentation segmentaire par vis pédiculaires chez un jeune garçon de 13 ans porteur d'une dystrophie musculaire congénitale. A et B : Radi