

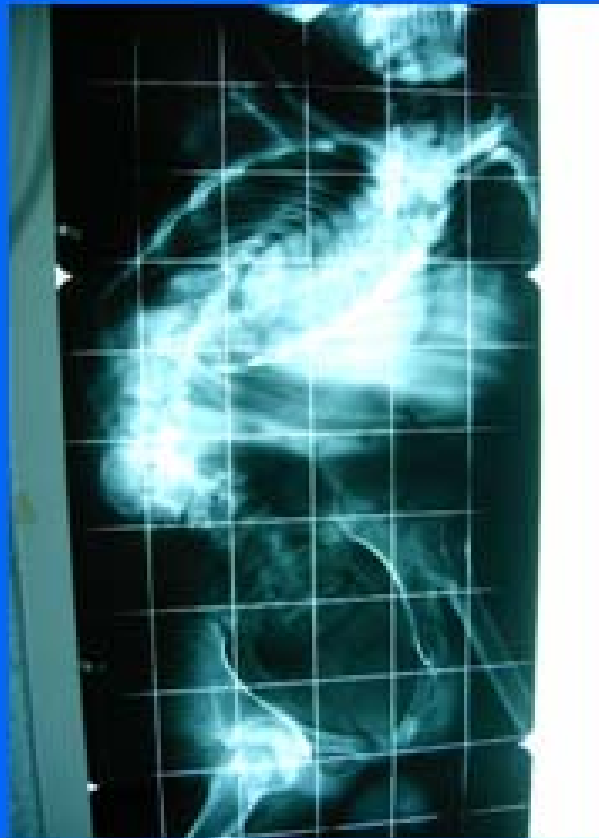
# NOTRE DEVOIR ETHIQUE :

La prise en charge précoce des troubles  
ventilatoires chez l'enfant  
polyhandicapé

Journées de Perfectionnement

En appareillage

4 et 5 juin 2009-ANGERS



D



SCAPOLI 1976  
D. MAGGIORI - BENEVOLENTI  
RADIOPAC 1000

# Eviter l'insuffisance respiratoire terminale

- Responsabilité médicale de prévention:
  - Des déformations neuro-orthopédiques
  - Des troubles de déglutition et fausses routes
  - Des pneumopathies gravissimes

## →EVITER LE CYCLE INFERNAL:

- Détresse respiratoire → pronostic vital en jeu
  - intubation en réa → de-extubation impossible
  - trachéotomie

# PHYSIOPATHOLOGIE RESPIRATOIRE

- Ces enfants présentent souvent **un syndrome mixte**
  - Un syndrome obstructif
  - Un syndrome restrictif

Créant une **insuffisance respiratoire**

# Syndrome obstructif physiopathologie (1)

## → Atteinte du drainage périphérique

- Atteinte des cils vibratils
- Hyperproduction de mucus

## → Atteinte de la toux :

- Toux de bonne qualité
  - une inspiration profonde
  - une fermeture efficace de la glotte
  - une contraction efficace des muscles expiratoires
  - Débit de pointe de la toux

# Syndrome obstructif physiopathologie (2)

- → hernie hiatale +/- RGO
- → troubles de déglutition
- → fausses routes à la salive
- → broncho-pneumopathie de déglutition
- → crises convulsives répétées

# Troubles de la déglutition: savoir les reconnaître

- Σtômes directs
  - Déglutitions répétées
  - Épisodes asphyxiques
  - Toux récurrente
  - Régurgitations nasales
  - Difficulté de mastication
  - bavage
- Σtômes indirects
  - Modification de la teneur alimentaire
  - Modification de la durée des repas
  - Diminution de l'appétit et du plaisir de manger
  - Perte de poids



# Syndrome restrictif physiopathologie(1)

- → volumes de réserve souvent amputés
- → sous-utilisation de ces volumes de réserve (d'autant plus que l'atteinte motrice est sévère)
- → Sévérité des atteintes du rachis
- → faiblesse des muscles respiratoires , du diaphragme chez les enfants médullaires , dénutris ,neuromusculaires
- → zones hypoventilées

# Syndrome restrictif physiopathologie(2)

- Troubles de la croissance pulmonaire et thoracique ( hypercyphose, scoliose, hypotonie axiale
- Troubles de la croissance des alvéoles par défaut de mobilité du thorax
- Problème d'évaluation , quels outils adaptés?  
(EFR impossible chez ces enfants)

# FACTEURS AGGRAVANTS ?

- L'insuffisance respiratoire peut être aggravée:
  - Facteurs limitant les possibilités de compensation ( appareillage mal adapté, plastron trop serré, sommeil, position décubitus horizontale, position latérale inadaptée...
  - Facteurs qui augmentent les dépenses énergétiques ( intervention chirurgicale , épisode infectieux....
  - Facteurs gênant écoulement de l'air et diffusion des gaz ( surinfection bronchique, troubles de la déglutition..

# FACTEURS AGGRAVANTS?

- Facteurs iatrogènes :
  - Benzodiazépines
  - Anti-épileptiques
  - Neuroleptiques
  - Anti-spastiques
  - Anti-tussifs
  - Prudence ++++ oxygénothérapie à fort débit → hypercapnie aggravée

# QUELLE PRISE EN CHARGE?

- Prévention Respiratoire plus connue chez l'enfant présentant maladie neuromusculaire (AFM), peu réalisée à ce jour chez l'enfant polyhandicapé.
- Fait partie de la prise en charge globale
- Vise à briser le cycle auto-aggravant en entretenant les propriétés mécaniques de l'appareil respiratoire ( lutter contre l'enraidissement respiratoire, les déformations

# QUELLE PRISE EN CHARGE ?

- Prise en charge respiratoire
  - **Précoce** ( dès le diagnostic de déficience respiratoire posée)
  - **Permanente** du fait de la difficulté de récupération
  - **Personnalisée** ( fonction de la pathologie de l'enfant, de la situation individuelle ..), indications bien posées

# Les troubles respiratoires

**Δ SAVOIR DÉPISTER** l'hypoventilation et le passage d'une incapacité respiratoire à une insuffisance respiratoire

# PREVENTION ANTI- INFECTIEUSE

- Vaccin antigrippe annuel
- Pneumo 23 pour les enfants à risque
- Surveillance de l'état nutritionnel



# Syndrome obstructif quelle prévention? (1)

- **Prévention du RGO(1)**

- posture couchée en proclive(30°)

- Orthèse horizontale de posture pré-inclinée en mousse expansée( 30°)

- Vitesse alimentation entérale réduite par pompe de nutrition programmable (  $\approx$  50 ml/heure)

- Lutte contre troubles de la déglutition par posture adaptée ( CSA avec tétière , éviter hyper-extension de la tête)

# Syndrome obstructif quelle prévention? (2)

- Prévention du RGO (2):
  - ➔ Traitement médicamenteux:
    - Prokinétique
    - IPP
  - ➔ traitement chirurgicaux:
    - neuro-orthopédiques
      - cure de scoliose thoracique
    - digestif
      - cure de hernie hiatale , Nissen

# Syndrome obstructif quelle prévention? (3)

→ Drainage bronchique par  
**KINÉSITHÉRAPEUTE**

→ pluriquotidien

→ Manuel si possible: aide à la toux

→ technique d'augmentation du flux expiratoire

→ aspirations si nécessaire

# Les aides au drainage

- Les postures de drainage recommandées chez les patients hypersecrétants
- Les aérosols:
  - Au serum physiologique
  - Corticoïdes
  - bronchodilatateur

# Les aides instrumentales au drainage

## → Aide instrumentale :

- IPPB, relaxateur de pression
- Percussionnaire: effet mucolytique ++
- cough assist

# Aide instrumentale : IPPB

- IPPB: Intermittente Positive Pressure Breathing ou relaxateur de Pression ( alpha 200 A et E)
  - Générateur de débit à réglage de pression
  - Mode de ventilation mécanique
  - ↗ de la pression inspiratoire ( P positive) dans les voies aériennes, favorise l'expansion alvéolaire
  - Expiration passive ramène l'ensemble thorax/poumon à sa position de repos: CRF capacité résiduelle fonctionnelle
  - Évaluation : peu d'études sur l'IPPB et le désencombrement bronchique

# Cas Clinique; Angelo

- Garçon de 3 ans
- Retard du développement découvert vers 6 mois , étiologie indéterminée à ce jour , neurodégénérative?
- Encombrement bronchopulmonaire ++
- Nécessité de drainage bronchique biquotidien par kinésithérapeute
- Aide au drainage est décidé par alpha200 enfant







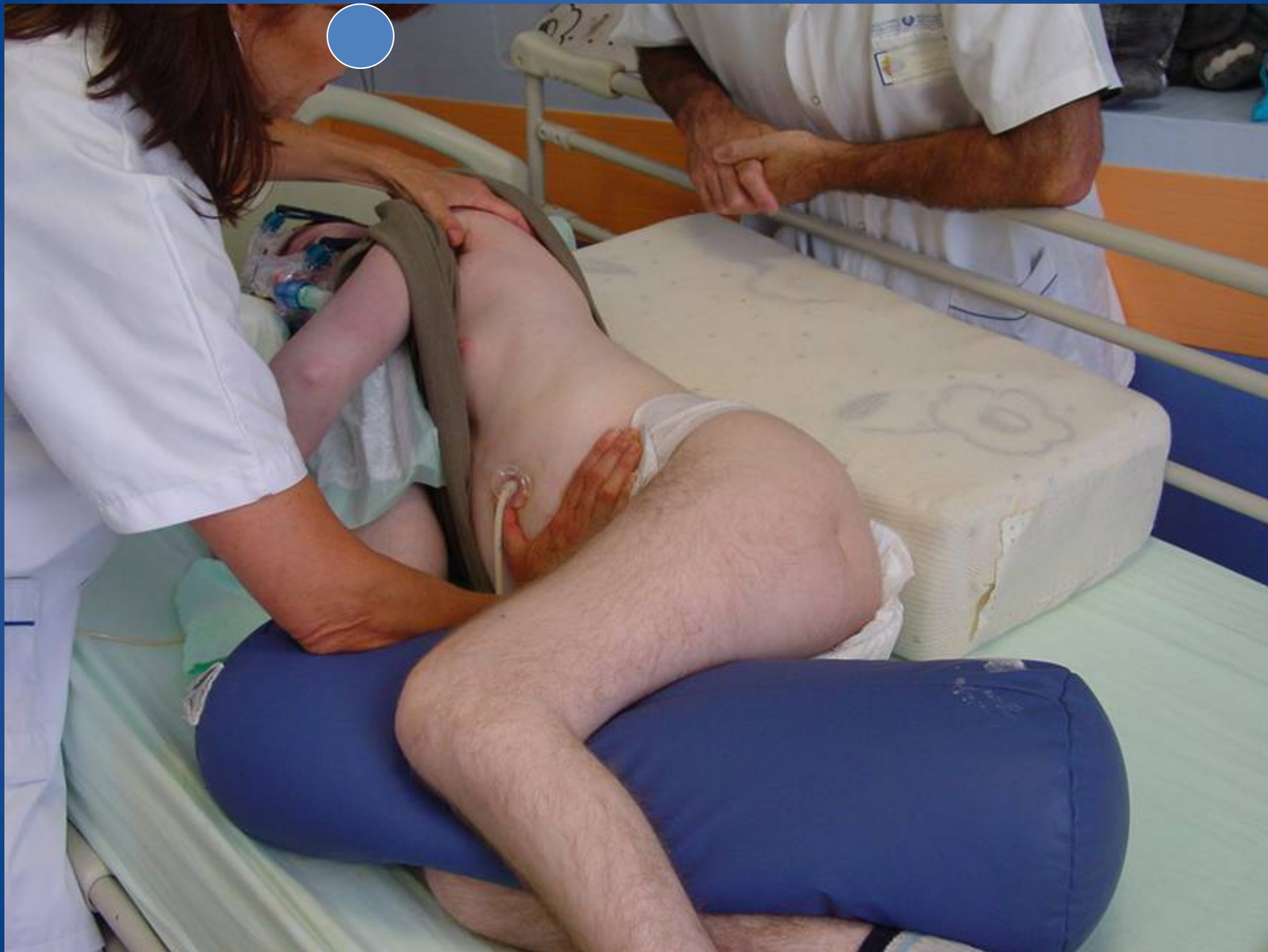
# Cas Clinique: Romain

- Jeune adulte de 20 ans
- Retard du développement par anoxie néonatale
- Pneumopathies à répétition surtout hivernales
- Suspicion de pneumopathie de déglutition
- Bilan déglutition : normal , pas d'indication de gastrostomie malgré la pression des équipes ( repas très long  $\frac{1}{2}$  à  $\frac{3}{4}$  d'heure)
- Essai de relaxateur de pression , tous les jours

# Cas clinique : Romain

- Amélioration rapide de son état respiratoire
- Pneumopathie 1 seule cet hiver
- Alimentation per os conservée







# Relaxateur de pression

- Peu d'études sur IPPB et le désencombrement bronchique
- Etude faite lors atélectasies
- Préparation avant intervention chirurgicale
- Utilisation pour délivrer des aérosols médicamenteux

# Aide instrumentale : IPV

- IPV: Ventilation à Percussion Intra-pulmonaire:
  - Prévention de la décompensation respiratoire
  - Méthode non invasive
  - Mobilisation thérapeutique de sécrétions bronchiques
  - Technique ventilatoire qui délivre de petits volumes à haute fréquence et haut débit d'air aux bronches avec pression variable
  - Ouverture des voies aériennes et mobilisation des sécrétions intrabronchiques+++

# Aide instrumentale:cough assist

- Faiblesse de la toux d'expectoration expose le patient restrictif sévère à un risque accru d'infections respiratoires.
- Insufflation/exsufflation mécanique → ↗ le débit de pointe de la toux
- Aide inspiratoire par P + ( aide inspiratoire) puis aide expiratoire par pression négative crée une aide technique à la toux ( patient restrictif++ et fatigué++)

# Les troubles respiratoires quelle évaluation ? (1)

- Comment évaluer?
  - Sur la clinique
  - Par des examens paracliniques
  - Cependant il paraît évident que les volumes de réserve de ces enfants sont variables et souvent amputés.



# Les troubles respiratoires quelle évaluation ? (2)

- A) La clinique:
  - Important de connaître l' état basal de l'enfant
  - Établir des fiches de base avec les constantes:
    - SPO2, FC, FR
  - Utiliser le score de dyspnée ( **score de Silverman**)

# Score de Silverman

signe \ cotation		0	1	2
		Insp.	tirage intercostal	abs
entonnoir xyphoïdien	abs		modéré	Intense
balancement thoraco-abdominal	respiration synchrones		thorax immobile	respiration paradoxale
battement des ailes du nez	abs		modéré	Intense
Exp.	geignement	abs	audible au stéthoscope	audible à l'oreille

Supérieur à 3 → danger

# Les troubles respiratoires le dépistage (1)

- LA FR :
    - Les paramètres FR et VC sont des marqueurs précoces de l'état de détresse respiratoire ( rapport VC/FR)
    - Le débit respiratoire restant constant ( $D=FR \times VC$ )  
Une ↗ de la FR entraîne une ↘ VC d'où une polypnée superficielle donc peu efficace.
- La dyspnée n'est-elle pas le signe de la douleur de l'insuffisant respiratoire ?

# Les troubles respiratoires le dépistage (2)

- B) La paraclinique : quels examens complémentaires adaptés aux enfants polyhandicapés??
  - Enregistrements de SPO2 nocturne
  - Polysomnographie permettant de mettre en évidence des apnées et connaître leurs origines (centrale ou obstructive?)
  - Gazométrie ( PAO2, PCO2) , artérielle , veineuse douloureuse.
  - Enregistrement de capnie **non invasive**

# Insuffisance respiratoire quelle prise en charge (1)

- Lorsque hypoventilation (  $PCO_2 > 45$ ) même compensée :
  - doit-on mettre en place une VNI? ( ventilation non invasive)
  - Doit-on seulement y avoir recours dans les situations de décompensation au cours des épisodes infectieux , pneumopathie aigue quand le drainage bronchique devient inefficace , le kinésithérapeute démuni?

# Insuffisance respiratoire quelle prise en charge?(2)

- VNI pourrait-elle éviter à l'enfant
  - une hospitalisation aux urgences en état de détresse respiratoire ?
  - Une insuffisance respiratoire terminale ?
  - Un décès par mort subite ?
  - Détresse respiratoire en unité de soins intensifs: Problèmes éthiques , acharnement, arrêt des soins?

# VNI

- Comment ça marche?
- Comment on fait?
- Limiter risques et complications

# VNI

- Mise en place pour éviter la ventilation mécanique invasive et ses complications
- Ventilation intermittente , non invasive sans intubation
- Quand commencer?
  - ↗ PaCo<sub>2</sub> >45 mmHg
  - Acidose respiratoire pH<7,35
  - FR>25 chez adulte , FR> 35-40 chez l'enfant



# VNI par BI PAP

- BI-PAP: Bi-Level Positive Airway Pressure
  - ↘ PaCO<sub>2</sub> ajout d'une aide inspiratoire
  - ↗ PO<sub>2</sub> par pression positive en fin d'expiration
  - Augmenter la ventilation alvéolaire sans intubation
  - ↗ oxygénation en recrutant des alvéoles et ↘ l'hypercapnie causer par l'hypoventilation.

# VNI

- Mise en place d'un masque facial ou nasal
- **Réglages:**
  - Aide inspiratoire 8 à 15 cm H<sub>2</sub>O  $\pm$  PEEP expiratoire positive airway)
  - Durée fonction de la tolérance: 30 mn à 3h / jour
- **Surveillance +++:** fuites n° du masque, distention gastrique, point de compression (nez)

# Ventilation invasive

- Lors de l'échec des actions de prévention
- Lors d'une aggravation subite , de détresse respiratoire
- En cas d'urgence vitale
- Intubation , trachéotomie et ventilation invasive



# CONCLUSION

- Les prises en charge orthopédique, chirurgicale, digestive sont actuellement systématiques, précoces, il ne serait pas question de revenir en arrière sur les progrès accomplis depuis les années 80.
- La prise en charge respiratoire précoce n'est à ce jour pas systématique en raison des nombreuses questions qui restent en suspend
- Se pose le problème de l'évaluation de nos pratiques professionnelles... quels outils?

# CONCLUSION

- Ces questionnements sont bien évidemment à partager avec:
  - Les familles de l'enfant
  - Les rééducateurs kinésithérapeutes
  - Les équipes pluridisciplinaires auxquelles il faudra expliquer les différentes techniques et les former à leur utilisation.