

# L'atteinte respiratoire lors de polyhandicap



Jean-Christophe Dubus, Marion David

*Unité de Pneumologie et Médecine Infantile,*

*CRCM pédiatrique & CNRS, URMITE 6236*

*CHU Timone-Enfants, Marseille*

# Sujet difficile ...

- Quel type de polyhandicap ?
- Absence d'études
  - Polyhandicap : Seddon, Arch Dis Child 2003;88:75-8
  - PC (ou IMC) : Fitzgerald, Pediatr Respir Rev 2009;10:18-24
- Retentissement majeur
  - Progrès thérapeutiques
  - Obstination déraisonnable

# Retentissement : mortalité

- **Hollins, Dev Med Child Neuro 1998;40:50-6**
  - Londres, étude de tous les décès sur 8 ans
  - 2000 personnes avec retard psychomoteur
  - Risque de décès avant 50 ans x 58
    - » Paralyse cérébrale, incontinence, mobilité réduite, hôpital
    - » Cause respiratoire = 52% des décès (versus 16% population générale)
- **Plyoplis, South Med 1998;91:161-72**
  - Enfants polyhandicapés, 3 institutions américaines
  - 77% des décès liés à une pneumonie
- **Reddihough, J Pediatr Child Health 2001;37:183-6**
  - 155 enfants atteints de PC et décédés entre 1970-1995
  - Causes : pneumonie 39.4% et sepsis 4.5%

# Retentissement : morbidité

- 63 enfants atteints de PC
  - Toux ou wheezing quotidiens : 58%
  - Toux lors de l'alimentation au moins 1 fois / sem : 84%
    - » Toux aux liquides (lait) : 44%
  - Episodes d'asthme dans les 6 derniers mois : 34%
  - Ronflement : 44%
  - Ronflement avec apnées documentées : 10%
  - Anomalies auscultatoires : 24%
    - » Crépitants 19%
    - » Sibilants 17%

# Causes respiratoires

---

- **Toux inefficace**
  - Clairance déficiente des sécrétions bronchiques
  - Mauvaise protection contre les fausses routes
  - Désensibilisation des récepteurs ?
- **Faiblesse des muscles respiratoires**
  - MNM : intercostaux, déformation thoracique, diaphragme
  - Lésion médullaire : fonction du niveau de lésion
- **Asthme et hyper-réactivité bronchique**
- **Pathologie intriquée (DBP)**

# Causes respiratoires

---

- **Apnée du sommeil**
  - Par atteinte du centre respiratoire (PC, paralysie bulbaire)
  - Par obstruction (PC, trisomie 21, dysmorphies)
  - Par faiblesse musculaire
- **Conséquences** : altération du sommeil, troubles de la croissance, céphalées, aggravation possible de l'encéphalopathie, insuffisance respiratoire chronique, HTAP ...

# Causes extra-respiratoires

---

- **Troubles de la déglutition**
  - Altération de la motricité oropharyngée
    - MNM : faiblesse musculaire
    - PC : dystonie et mauvaise coordination
  - Pendant l'alimentation
    - formation du bol alimentaire, péristaltisme oesophagien, fermeture de glotte, incoordination à avaler / respirer
  - Entre les repas
    - réflexes protecteurs inadéquats, aspiration récurrente des sécrétions des VAS

# Fréquence des fausses-routes

- Salivogramme (20 ml de Tc<sup>99m</sup> en 1h)
  - Baikie, J Pediatr Child Health 2009;Epub
    - 63 PC (14 mois – 16 ans), 20 sains 19-29 ans
    - Inhalation : 56% vs 0%
  - Weir, Chest 2011;140:589-97
    - 300 enfants avec difficultés alimentaires : inhalation 34%
    - Facteurs de risque
      - Atteinte neurologique : OR 4.65 (asympto : OR 4.1 ++)
      - Retard psychomoteur : OR 3.22
      - Nutrition entérale : OR 2.03

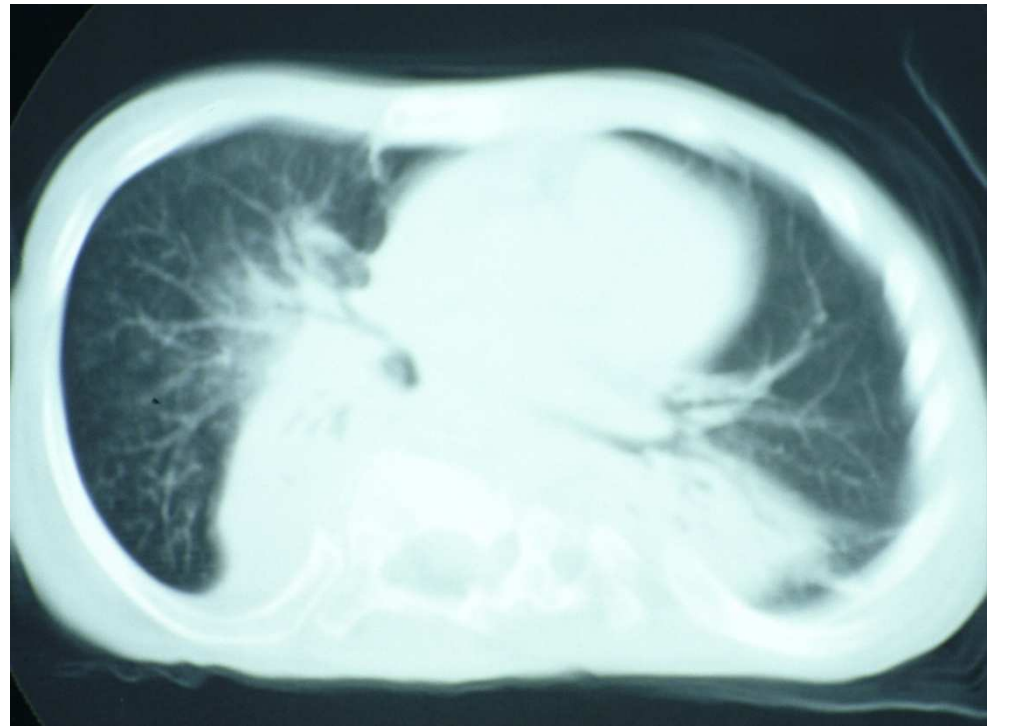


# Causes extra-respiratoires

---

- **Autres troubles digestifs**
  - Reflux gastro-oesophagien (32-75% PC)
    - Infections (LS), apnées, spasmes laryngés
  - Constipation
  - Malnutrition
- **Troubles dysimmunitaires**
- **Troubles orthopédiques**
  - Scoliose et sa chirurgie ...





# CP et rachis

- Lipton, J Spinal Disord 1999;12:197-205
  - N=107, 14.3 ans, 75°
  - 23 jours d'hospitalisation, dont 5 en USIP
- Nectoux, Orthop Traumatol Surg Res 2010;96:354-61
  - N=28, 80° (35° après chirurgie)
  - 20 jours hospitalisation, dont 8 en USIP
  - 57% complications : 1 DC, 3 PNO, 6 atélectasies, 7 pneumonies
- Lonstein, Spine 2011 Epub
  - N=93, 14.3 ans, 72° (33° après chirurgie)
  - 58% complications mineures (infection, pseudoarthrose)

# Modes de présentation

- Infections respiratoires récurrentes
  - Pneumonie, inhalation, asthme
- Encombrement chronique
  - Obstruction ORL, inhalation, asthme, DDB
- Toux persistante
  - Asthme, inhalation
- Apnées / insuffisance respiratoire chronique
- Décompensation aiguë lors d'infection banale

# Décompensation aiguë

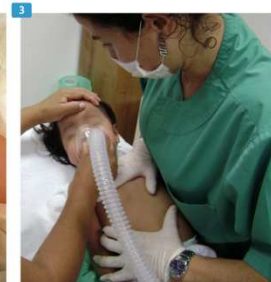
---

- **Situation à risque létal**

- 7 à 12 décès pédiatriques / j en France, 80% au CHU
- Risque de *l'obstination déraisonnable*
- Décision collégiale (parents, soignants ...) +++
- Proposer un accompagnement de fin de vie

- Cause le plus souvent infectieuse

- Antibiothérapie de principe
- Réhydratation +++
- Cough-Assist
- Oxygénothérapie, VNI ?

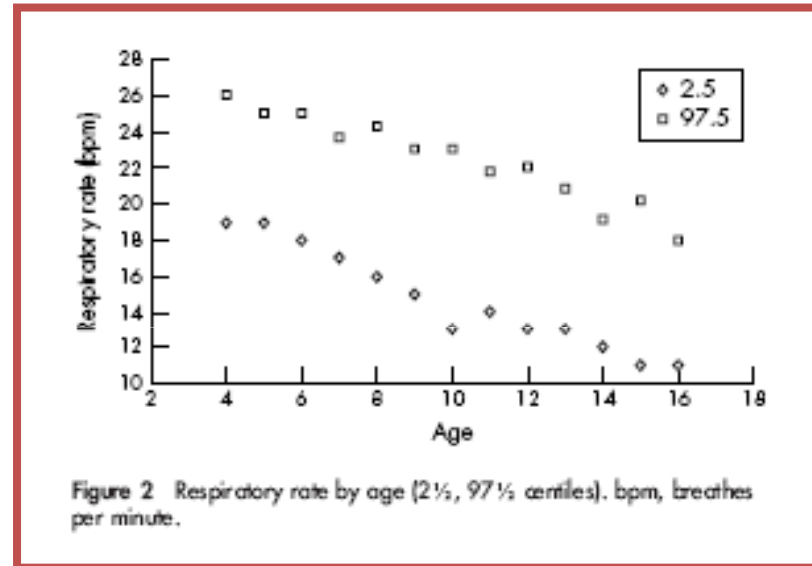


# Interrogatoire large

- Respiratoire
  - Rythme, fréquence, toux, sibilants ...
  - Nombre de bronchites, pneumonies, durée ...
  - ORL ++
- Extra-respiratoire +++
  - Symptômes digestifs
  - Troubles de déglutition
- Diagnostic difficile
  - Interrogatoire délicat et paraclinique agressive
    - Toux pas toujours présente même lors d'infection
    - Changement de comportement

# Examen clinique

- FR +++++++
  - NN 30-60,
  - 20-40 à 1 an,
  - 20-30 à 2 ans
- Auscultation, SpO2
- Autres
  - Déformations, tenue de tête, salivation ...
  - DEP de toux > 160 Lpm





# Paraclinique

- De bon sens ...
  - Thorax
  - Cs° ORL
  - EFR si possible
  - SpO2 de nuit, parfois TcPcO2
- ... puis orientée ...
  - pHmétrie ??
  - Bilan immunitaire
  - TDM thoracique (souvent sous AG)
  - Echographie cardiaque

# Apnées et IRC

---

- **Dépistage**

- Enregistrement polysomnographique ++
- Enregistrement SpO<sub>2</sub>/TcPcO<sub>2</sub> de nuit x 2
- Gazométrie au réveil



- Cs ORL, échographie cardiaque ..

- **A partir de quand ?**

- MNM : CV < 50%
- Maladies de surcharge
- Encéphalopathie ?

# Conclusion

- Atteinte respiratoire fréquente
- Nombreuses causes
  - Respiratoires
  - Extra-respiratoires
- Interrogatoire et examen soigneux
- Multidisciplinarité