



HAL
open science

Support pressionnel non invasif chronique chez l'enfant : état des lieux et mise en place d'un suivi standardisé au CHU de Grenoble Alpes

Pauline Hangard

► To cite this version:

Pauline Hangard. Support pressionnel non invasif chronique chez l'enfant : état des lieux et mise en place d'un suivi standardisé au CHU de Grenoble Alpes. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-01553433

HAL Id: dumas-01553433

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01553433>

Submitted on 3 Jul 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il n'a pas été réévalué depuis la date de soutenance.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact au SID de Grenoble :
bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4
Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

<http://www.cfcopies.com/juridique/droit-auteur>

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITE GRENOBLE ALPES
FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

Année : 2017

N°

**SUPPORT PRESSIONNEL NON INVASIF CHRONIQUE CHEZ L ENFANT :
ETAT DES LIEUX ET MISE EN PLACE D UN SUIVI STANDARDISE
AU CHU GRENOBLE ALPES**

THESE
PRESENTEE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT

HANGARD PAULINE

[Données à caractère personnel]

THESE SOUTENUE PUBLIQUEMENT A LA FACULTE DE MEDECINE DE
GRENOBLE*

Le : 23/06/2017

DEVANT LE JURY COMPOSE DE

Président du jury : Monsieur le Pr Dominique PLANTAZ

Membres

Madame le Docteur Isabelle PIN, directrice de thèse

Monsieur le Pr Thierry DEBILLON

Monsieur le Pr Renaud TAMISIER

Madame le Docteur Eglantine HULLO

**La Faculté de Médecine de Grenoble n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions sont considérées comme propres à leurs auteurs.*

Doyen de la Faculté : M. le Pr. Jean Paul ROMANET

Année 2016-2017

ENSEIGNANTS A L'UFR DE MEDECINE

CORPS	NOM-PRENOM	Discipline universitaire
PU-PH	ALBALADEJO Pierre	Anesthésiologie réanimation
PU-PH	APEL Florent	Ophthalmologie
PU-PH	ARVIEUX-BARTHELEMY Catherine	Chirurgie générale
PU-PH	BALOSSO Jacques	Radiothérapie
PU-PH	BARONE-ROCHETTE Gilles	Cardiologie
PU-PH	BARRET Luc	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	BAYAT Sam	Physiologie
PU-PH	BENHAMOU Pierre Yves	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BERGER François	Biologie cellulaire
MCU-PH	BIDART-COUTTON Marie	Biologie cellulaire
MCU-PH	BOISSET Sandrine	Agents infectieux
PU-PH	BONAZ Bruno	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	BONNETIERRE Vincent	Médecine et santé au travail
PU-PH	BOREL Anne-Laure	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BOSSON Jean-Luc	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	BOTTARI Serge	Biologie cellulaire
PU-PH	BOUGEROL Thierry	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	BOUILLET Laurence	Médecine interne
PU-PH	BOUZAT Pierre	Réanimation
PU-PH	BRAMBILLA Christian	Pneumologie
MCU-PH	BRENIER-PINCHART Marie Pierre	Parasitologie et mycologie
PU-PH	BRICAULT Ivan	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	BRICHON Pierre-Yves	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
MCU-PH	BRIOT Raphaël	Thérapeutique, médecine d'urgence
MCU-PH	BROUILLET Sophie	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
PU-PH	CAHN Jean-Yves	Hématologie
MCU-PH	CALLANAN-WILSON Mary	Hématologie, transfusion
PU-PH	CARPENTIER Françoise	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	CARPENTIER Patrick	Chirurgie vasculaire, médecine vasculaire
PU-PH	CESBRON Jean-Yves	Immunologie
PU-PH	CHABARDES Stephan	Neurochirurgie
PU-PH	CHABRE Olivier	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	CHAFFANJON Philippe	Anatomie

PU-PH	CHARLES Julie	Dermatologie
PU-PH	CHAVANON Olivier	Chirurgie thoracique et cardio- vasculaire
PU-PH	CHIQUET Christophe	Ophthalmologie
PU-PH	CINQUIN Philippe	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	COHEN Olivier	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	COUTURIER Pascal	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	CRACOWSKI Jean-Luc	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
PU-PH	CURE Hervé	Oncologie
PU-PH	DEBILLON Thierry	Pédiatrie
PU-PH	DECAENS Thomas	Gastro-entérologie, Hépatologie
PU-PH	DEMATTEIS Maurice	Addictologie
MCU-PH	DERANSART Colin	Physiologie
PU-PH	DESCOTES Jean-Luc	Urologie
MCU-PH	DETANTE Olivier	Neurologie
MCU-PH	DIETERICH Klaus	Génétique et procréation
MCU-PH	DOUTRELEAU Stéphane	Physiologie
MCU-PH	DUMESTRE-PERARD Chantal	Immunologie
PU-PH	EPAULARD Olivier	Maladies Infectieuses et Tropicales
PU-PH	ESTEVE François	Biophysique et médecine nucléaire
MCU-PH	EYSSERIC Hélène	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	FAGRET Daniel	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	FAUCHERON Jean-Luc	Chirurgie générale
MCU-PH	FAURE Julien	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	FERRETTI Gilbert	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	FEUERSTEIN Claude	Physiologie
PU-PH	FONTAINE Éric	Nutrition
PU-PH	FRANCOIS Patrice	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
MCU-MG	GABOREAU Yoann	Médecine Générale
PU-PH	GARBAN Frédéric	Hématologie, transfusion
PU-PH	GAUDIN Philippe	Rhumatologie
PU-PH	GAVAZZI Gaétan	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	GAY Emmanuel	Neurochirurgie
MCU-PH	GILLOIS Pierre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	GRAND Sylvie	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	GRIFFET Jacques	Chirurgie infantile
PU-PH	GUEBRE-EGZIABHER Fitsum	Néphrologie
MCU-PH	GUZUN Rita	Endocrinologie, diabétologie, nutrition, éducation thérapeutique
PU-PH	HAINAUT Pierre	Biochimie, biologie moléculaire
PU-PH	HENNEBICQ Sylviane	Génétique et procréation
PU-PH	HOFFMANN Pascale	Gynécologie obstétrique
PU-PH	HOMMEL Marc	Neurologie
PU-MG	IMBERT Patrick	Médecine Générale
PU-PH	JOUK Pierre-Simon	Génétique
PU-PH	JUVIN Robert	Rhumatologie

PU-PH	KAHANE Philippe	Physiologie
PU-PH	KRACK Paul	Neurologie
PU-PH	KRAINIK Alexandre	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	LABARERE José	Epidémiologie ; Eco. de la Santé
MCU-PH	LANDELLE Caroline	Bactériologie - virologie
MCU-PH	LAPORTE François	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARDY Bernard	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARRAT Sylvie	Bactériologie, virologie
MCU - PH	LE GOUËLLEC Audrey	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	LECCIA Marie-Thérèse	Dermato-vénéréologie
PU-PH	LEROUX Dominique	Génétique
PU-PH	LEROY Vincent	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	LEVY Patrick	Physiologie
MCU-PH	LONG Jean-Alexandre	Urologie
PU-PH	MAGNE Jean-Luc	Chirurgie vasculaire
MCU-PH	MAIGNAN Maxime	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	MAITRE Anne	Médecine et santé au travail
MCU-PH	MALLARET Marie-Reine	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
MCU-PH	MARLU Raphaël	Hématologie, transfusion
MCU-PH	MAUBON Danièle	Parasitologie et mycologie
PU-PH	MAURIN Max	Bactériologie - virologie
MCU-PH	MC LEER Anne	Cytologie et histologie
PU-PH	MERLOZ Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	MORAND Patrice	Bactériologie - virologie
PU-PH	MOREAU-GAUDRY Alexandre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	MORO Elena	Neurologie
PU-PH	MORO-SIBILOT Denis	Pneumologie
PU-PH	MOUSSEAU Mireille	Cancérologie
PU-PH	MOUTET François	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie
MCU-PH	PACLET Marie-Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	PALOMBI Olivier	Anatomie
PU-PH	PARK Sophie	Hémo - transfusion
PU-PH	PASSAGGIA Jean-Guy	Anatomie
PU-PH	PAYEN DE LA GARANDERIE Jean-François	Anesthésiologie réanimation
MCU-PH	PAYSANT François	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	PELLETIER Laurent	Biologie cellulaire
PU-PH	PELLOUX Hervé	Parasitologie et mycologie
PU-PH	PEPIN Jean-Louis	Physiologie
PU-PH	PERENNOU Dominique	Médecine physique et de réadaptation
PU-PH	PERNOD Gilles	Médecine vasculaire
PU-PH	PIOLAT Christian	Chirurgie infantile
PU-PH	PISON Christophe	Pneumologie
PU-PH	PLANTAZ Dominique	Pédiatrie
PU-PH	POIGNARD Pascal	Virologie

PU-PH	POLACK Benoît	Hématologie
PU-PH	POLOSAN Mircea	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	PONS Jean-Claude	Gynécologie obstétrique
PU-PH	RAMBEAUD Jacques	Urologie
PU-PH	RAY Pierre	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
PU-PH	REYT Émile	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	RIGHINI Christian	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	ROMANET Jean Paul	Ophthalmologie
PU-PH	ROSTAING Lionel	Néphrologie
MCU-PH	ROUSTIT Matthieu	Pharmacologie fondamentale, pharmaco clinique, addictologie
MCU-PH	ROUX-BUISSON Nathalie	Biochimie, toxicologie et pharmacologie
MCU-PH	RUBIO Amandine	Pédiatrie
PU-PH	SARAGAGLIA Dominique	Chirurgie orthopédique et traumatologie
MCU-PH	SATRE Véronique	Génétique
PU-PH	SAUDOU Frédéric	Biologie Cellulaire
PU-PH	SCHMERBER Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	SCHWEBEL-CANALI Carole	Réanimation médicale
PU-PH	SCOLAN Virginie	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	SEIGNEURIN Arnaud	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	STAHL Jean-Paul	Maladies infectieuses, maladies tropicales
PU-PH	STANKE Françoise	Pharmacologie fondamentale
MCU-PH	STASIA Marie-José	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	STURM Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques
PU-PH	TAMISIER Renaud	Physiologie
PU-PH	TERZI Nicolas	Réanimation
MCU-PH	TOFFART Anne-Claire	Pneumologie
PU-PH	TONETTI Jérôme	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	TOUSSAINT Bertrand	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	VANZETTO Gérard	Cardiologie
PU-PH	VUILLEZ Jean-Philippe	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	WEIL Georges	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	ZAOUI Philippe	Néphrologie
PU-PH	ZARSKI Jean-Pierre	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie

PU-PH : Professeur des Universités et Praticiens Hospitaliers
MCU-PH : Maître de Conférences des Universités et Praticiens Hospitaliers
PU-MG : Professeur des Universités de Médecine Générale
MCU-MG : Maître de Conférences des Universités de Médecine Générale

REMERCIEMENTS :

A Monsieur le Professeur Dominique Plantaz :

Vous avez si gentiment accepté de présider ce jury. Veuillez trouver l'expression de mes sincères remerciements et de ma gratitude.

A Madame le Docteur Isabelle Pin :

Pour m'avoir proposé ce sujet de thèse, m'avoir guidé et fait confiance pour ce travail. Merci de m'avoir initié à la pneumologie pédiatrie, m'avoir poussé à aller plus loin dans mon travail et m'avoir donné la possibilité de faire ce semestre parisien.

A Monsieur le Professeur Thierry Debillon :

Pour avoir accepté de participer au jury. Je vous remercie pour votre disponibilité et vos conseils précieux tout au long de mon internat.

A Monsieur le Professeur Renaud Tamisier :

Vous me faites l'honneur de participer au jury de ma thèse. Il était important à mes yeux de pouvoir présenter ce travail à un pneumologue adulte. Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à mon travail et du temps que vous m'avez offert pour en discuter ensemble.

A Madame le Docteur Eglantine Hullo:

Pour tout ce que tu m'as enseigné, toujours dans la bonne humeur et pour ton soutien précieux dans toutes les étapes de ce travail. Merci d'être le rayon de soleil de cet hôpital.

A AGIRADOM et notamment Daniel et Géraldine pour leur aide et leur disponibilité.

A ma famille,

Mes parents pour leur soutien sans faille dans toutes les étapes de ma vie et leurs encouragements y compris lorsque j'ai décidé de traverser la France pour mon internat.

Pierre-Henri, l'homme de ma vie, qui m'apporte tant de soutien au quotidien. Merci de me faire sortir de ma bulle.

Au reste de ma famille, mes cousines, ma grand-mère et mes oncles et tantes.

A mes amis,

Lorine et Martin les amis de toujours. Merci d'être présents depuis si longtemps.

Aux amis du lycée: Baptiste, Sofian, Florian, Medhi, Thibaut, Paul, Auguste, Crevette.

Aux amis rencontrés à la faculté: Charlotte, Marie, Amélie, Gersande pour tous ses fous rires partagés. A Cyrielle, Lyse et Julie des amies précieuses.

Aux amis grenoblois: Marisa, Laura et Aurélie pour votre gentillesse et ce semestre haut-savoyard inoubliable. A la formidable team pédiatrie: Gaëlle, Sophie, Camille, Irène, Marie, Charlotte et Claire-Sophie qui m'a supporté au quotidien pendant 2 ans, merci pour ton soutien et ton amitié si chère à mes yeux.

A mes cointernes et maintenant amis: Jérémy, Delphine, Johanne, Virgile, Cédric, Aurélie, Alisson, Ambre.

Merci aux parisiens pour leur accueil et tout particulièrement au Dr David Drummond, à Charlotte, Amandine, Sarah et Anne-Sophie.

Merci à toutes les équipes médicales et paramédicales que j'ai rencontré durant mon internat: une pensée particulière à l'équipe de Sallanches qui m'a fait découvrir la vie à la montagne et à l'équipe de l'hôpital de jour d'onco-hématologie pédiatrique qui m'a appris l'écoute, l'optimisme, l'espoir et le travail en équipe.

Merci à toutes les personnes qui m'ont permis d'arriver jusqu'à ce jour de soutenance.

Merci à tous les patients et leur famille qui m'ont aidé à grandir et progresser.

TABLE DES MATIERES:

I. Introduction.....	p12
1) Troubles respiratoires nocturnes chez l'enfant.....	p12
a) Augmentation de la charge respiratoire.....	p12
b) Obstruction des voies aériennes inférieures.....	p13
c) Pathologies neuromusculaires.....	p13
d) Hypoventilation alvéolaire d'origine centrale.....	p14
2) Place et objectifs du support pressionnel nocturne chez l'enfant.....	p15
a) Ventilation en pression positive continue (PPC).....	p15
b) Ventilation à 2 niveaux de pression (BiPAP).....	p15
3) Indications du support pressionnel non invasif nocturne.....	p16
a) SAOS et obstruction sévère des voies aériennes supérieures.....	p16
b) Obstruction sévère des voies aériennes inférieures.....	p17
c) Chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire.....	p17
d) Hypoventilation centrale.....	p18
II. Matériel et Méthodes.....	p19
1) Objectifs.....	p19
a) Objectif principal et critère de jugement principal.....	p19
b) Objectifs secondaires et critères de jugement secondaires.....	p20
2) Population.....	p21
3) Méthodes.....	p21
4) Analyses.....	p22
III. Résultats.....	p23
1) Population.....	p23
2) Critère de jugement principal.....	p26
a) Observance évaluée sur les 3 derniers mois.....	p26
b) Echanges Gazeux.....	p26
c) Critère de jugement principal: succès/échec.....	p29
d) Caractéristiques des groupes succès/échec.....	p29
3) Critères de jugement secondaires.....	p31
a) Autonomie.....	p31
b) Confort/Tolérance.....	p31
c) Effets secondaires locaux.....	p31
d) Qualité du sommeil.....	p31
e) Mobilité de la famille.....	p31

f) Décompensation respiratoire.....	p31
IV. Discussion.....	p33
1) Forces et faiblesses du travail.....	p33
a) Forces de l'étude.....	p33
b) Limites de l'étude.....	p33
2) Résultat principal et implication.....	p34
a) Echech de ventilation.....	p34
b) Qualité de vie.....	p35
3) Comparaison aux données de la littérature.....	p35
a) Effets secondaires locaux.....	p35
b) Les fuites non intentionnelles.....	p36
c) Contrôle de la capnie nocturne.....	p36
4) Propositions de modification de la surveillance des enfants sous support pressionnel à la suite de ce travail.....	p38
V. Conclusion.....	p40
BIBLIOGRAPHIE.....	p42
SERMENT D HIPPOCRATE.....	p46
RESUME.....	p47

INDEX DES TABLEAUX :

Tableau 1 : caractéristiques de la population.....	p24
Tableau 2 : Statut respiratoire avant le début du support pressonnier.....	p25
Tableau 3 : Données des enregistrements de suivi des échanges gazeux sous support pressionnel.....	p27
Tableau 4 : Caractéristiques des groupes selon le critère de jugement principal succès vs succès partiel/échec.....	p30
Tableau 5 : Critère de jugement secondaire : autonomie/tolérance.....	p32
Tableau 6 : Effets secondaires locaux.....	p32
Tableau 7 : Qualité du sommeil.....	p32

INDEX DES FIGURES :

Figure 1 : Population initiale.....	p24
Figure 2 : Observance.....	p27
Figure 3 : Evolution des échanges gazeux.....	p28
Figures 4 et 5 : Evolution individuelle de la TcPCO ₂ moyenne et de la spO ₂ moyenne avant et après mise en place du support pressonnier.....	p28
Figure 6 : Critère de jugement principal combinant efficacité et observance.....	p30
Figure 7 : Arbre décisionnel.....	p39

ABREVIATIONS :

BiPAP : ventilation à 2 niveaux de pression.

EVA : Echelle Visuelle Analogique.

IAHO : index d'apnée-hypopnée obstructive par heure de sommeil.

SAOS : syndrome d'apnées obstructives du sommeil.

SpO₂ : saturation en oxygène.

TcPCO₂ : pression transcutanée en dioxyde de carbone.

I. INTRODUCTION :

1) Troubles respiratoires nocturnes chez l'enfant :

Les troubles respiratoires nocturnes de l'enfant sont de mieux en mieux compris.

Une hypoventilation alvéolaire nocturne peut conduire à une insuffisance respiratoire hypercapnique. Son traitement est le support pressionnel non invasif nocturne.

L'hypoventilation alvéolaire peut être la conséquence de trois situations physiopathologiques: une augmentation de la charge respiratoire, une diminution de la force des muscles respiratoires ou une altération de la commande centrale (1).

a) Augmentation de la charge respiratoire :

L'augmentation de la charge respiratoire peut être liée à une obstruction des voies aériennes supérieures ou inférieures ou bien encore à une déformation de la cage thoracique.

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est le plus souvent lié à une hypertrophie des végétations et des amygdales. Cependant il peut parfois persister après la chirurgie ou avoir d'autres étiologies comme un syndrome malformatif du massif facial ou une laryngomalacie par exemple ou encore être secondaire à une obésité.

Il a pour conséquence une augmentation de la charge respiratoire responsable d'une variation de pression intrathoracique entraînant une fragmentation du sommeil et des épisodes d'hypoxémie et hypercapnie transitoires (Cours DIU pneumologie pédiatrique Pr Fauroux).

Sa prévalence atteint un pic autour de 3% entre 3 et 8 ans (2).

Le diagnostic positif est évoqué devant des critères cliniques et anamnestiques et confirmé par un index d'apnée-hypopnée obstructive par heure de sommeil (IAHO) pathologique sur l'enregistrement de polysomnographie de ventilation.

La polysomnographie de ventilation reste le gold standard. Cependant la polygraphie de ventilation peut-être utilisée dans certaines circonstances (3).

Un SAOS est considéré comme léger si IAHO est compris entre 2 et 5 , modéré entre 5 et 10 et sévère lorsque l'IAHO est supérieur ou égal à 10 (3).

Cet enregistrement permet également de rechercher une hypoventilation alvéolaire nocturne retenue lorsque plus de 25% du temps total de sommeil est passé avec un taux de CO₂ supérieur à 50mmHg (3).

Il peut être responsable d'une dysfonction neurocognitive, d'un stress cardiovasculaire et d'un syndrome métabolique (cours DIU pneumologie pédiatrie Pr Fauroux).

L'augmentation de la charge respiratoire par obstruction des voies aériennes supérieures peut survenir aussi lorsque qu'il existe des anomalies des voies aériennes supérieures, comme des malformations cranio-faciales (séquence de Pierre Robin par exemple), des anomalies telles qu'une macro-glossie ou une laryngomalacie. Les enfants porteurs de trisomie 21 sont ainsi particulièrement à risque de développer des SAOS et une hypoventilation alvéolaire nocturne (1, 4).

b) Obstruction des voies aériennes inférieures :

La charge respiratoire peut également être majorée lors des obstructions des voies aériennes inférieures, comme on le rencontre chez les patients souffrant de mucoviscidose. Le support pressionnel non invasif nocturne permet alors d'améliorer les échanges gazeux, de diminuer la dyspnée et d'améliorer la tolérance de la kinésithérapie respiratoire (cours DIU pneumologie pédiatrie Pr Fauroux).

c) Pathologies neuromusculaires :

L'hypoventilation alvéolaire secondaire à une diminution de la force des muscles respiratoires se rencontre chez les enfants atteints de pathologies neuromusculaires.

Elle est responsable d'une morbidité cardiovasculaire accrue, d'une majoration des déficits neurocognitifs et d'une mortalité prématurée (5).

Les patients présentant une pathologie neuromusculaire sont d'autant plus à risque d'hypoventilation alvéolaire nocturne s'ils présentent une atteinte du diaphragme (6).

En cas d'atteinte diaphragmatique, les patients compensent par l'action des muscles intercostaux et abdominaux.

Dans ces pathologies, les muscles ont une endurance diminuée et ils sont donc constamment à risque de fatigue et donc de développer une hypoventilation alvéolaire nocturne.

De plus une scoliose s'installe souvent progressivement chez ces patients ce qui majore encore les troubles respiratoires nocturnes par atelectasie, trouble de ventilation-perfusion, diminution de la compliance pulmonaire (5).

Chez ces patients l'hypoxémie et l'hypercapnie nocturnes sont rarement symptomatiques car d'installation progressive (6).

Les patients atteints de pathologie neuromusculaire sont plus à risque d'infections pulmonaires et donc de décompensation respiratoire aigüe car la faiblesse des muscles inspiratoires favorise les atelectasies et la toux est moins efficace du fait d'une atteinte des muscles expiratoires.

d) Hypoventilation alvéolaire d'origine centrale :

L'altération de la commande centrale est une cause plus rare d'hypoventilation alvéolaire, elle est liée à un trouble de l'activité inspiratoire qui s'aggrave pendant le sommeil (7).

Elle peut être congénitale comme dans le syndrome d'Ondine ou bien acquise suite à une lésion du tronc cérébral (le plus souvent tumorale ou post-traumatique) (1).

2) Place et objectifs du support pressionnel nocturne chez l'enfant.

L'objectif du support pressionnel non invasif nocturne au domicile est la correction des troubles respiratoires nocturnes, dont l'hypoventilation alvéolaire nocturne.

Il existe principalement 2 types de support pressionnel non invasif nocturne: la pression positive continue (PPC) et la ventilation avec 2 niveaux de pression ou BiPAP ou ventilation en volume (1).

a) Ventilation en pression positive continue (PPC) :

Le support pressionnel en pression positive continue (PPC) est indiqué chez l'enfant souffrant d'un SAOS et d'une obstruction des voies aériennes supérieures. Il permet de maintenir l'ouverture des voies aériennes supérieures donc de diminuer le travail respiratoire et d'améliorer la ventilation alvéolaire (1).

Dans le SAOS et la plupart des obstructions des voies aériennes supérieures la ventilation en PPC est la méthode de ventilation privilégiée car elle est plus simple et la comparaison avec la ventilation à 2 niveaux de pression n'a pas montré de différence dans l'observance et dans l'efficacité du traitement (correction de l'index d'apnée-hypopnée) (8, 9).

Dans cette pathologie le support pressionnel en pression positive continue permet une diminution de la somnolence diurne, des troubles du comportement, une amélioration des performances neurocognitives et de la qualité de vie et ceci rapidement dès 3 mois d'utilisation et même avec une observance non optimale (10).

b) Ventilation à 2 niveaux de pression (BiPAP) :

Chez le patient présentant une hypoventilation alvéolaire, la ventilation non invasive nocturne permet une assistance respiratoire en délivrant un volume courant suffisant, avec une fréquence respiratoire adaptée à l'enfant et un seuil de déclenchement (trigger) permettant le déclenchement de la machine par l'enfant.

Le réglage peut se faire soit en volume, soit en pression, avec éventuellement un volume courant minimal ou garanti, et une pression contrôlée (cours DIU pneumologie pédiatrique Pr Fauroux).

Chez ces patients présentant une hypoventilation alvéolaire, elle permet une amélioration de l'architecture du sommeil, de la fatigue diurne et de la morbidité, sans altération de la qualité de vie (5, 11, 12). Elle permet aussi une diminution des coûts de santé grâce surtout à une réduction du nombre d'hospitalisations pour décompensation respiratoire aigue (12). Chez les patients souffrant d'une myopathie de Duchenne avec hypercapnie diurne, la ventilation non invasive nocturne a permis une augmentation de la survie sans altération de la qualité de vie (13). Chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire, l'assistance ventilatoire non invasive nocturne a démontré des bénéfices pour améliorer la survie, les échanges gazeux, diminuer la fatigue du diaphragme et la dyspnée et maintenir une qualité de vie satisfaisante.

Elle permet également probablement un ralentissement du déclin de la fonction respiratoire, une préservation de la croissance pulmonaire, une amélioration de la qualité du sommeil et des fonctions neurocognitives (cours DIU pneumologie pédiatrique Pr Fauroux).

3) Indications du support pressionnel non invasif nocturne

a) SAOS et obstruction sévère des voies aériennes supérieures:

Le syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS), démontré par des arguments cliniques et un IAHO pathologique sur la polysomnographie, est une indication à mettre en place un support pressionnel non invasif nocturne. L'objectif est alors de mettre en place une pression positive continue avec le niveau de pression efficace maximal toléré (1).

L'adjonction d'une aide inspiratoire est nécessaire quand il existe une hypoventilation alvéolaire non corrigée par la PPC seule.

b) Obstruction sévère des voies aériennes inférieures :

Chez les patients présentant une mucoviscidose, le support pressionnel non invasif doit être mis en place en cas de décompensation respiratoire aigue hypercapnique, d'hypercapnie nocturne ou de trouble respiratoire du sommeil ou parfois à l'effort (réentraînement à l'effort ou difficultés pendant la kinésithérapie respiratoire). Le plus souvent, les patients bénéficient d'une ventilation en mode assisté avec réglage d'un trigger, d'une fréquence respiratoire de sécurité, d'une pression inspiratoire suffisante et parfois ajout d'oxygène (cours DIU pneumologie pédiatrique Pr Fauroux).

c) Chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire :

Les critères pour l'instant reconnus et indiscutables pour débiter un support pressionnel nocturne non invasif sont l'existence d'une hypercapnie diurne ou une décompensation respiratoire aigue grave (14).

Cependant plusieurs études semblent démontrer que l'institution d'un support pressionnel plus précoce notamment chez les patients présentant une hypoventilation alvéolaire nocturne uniquement pourrait améliorer la morbi-mortalité. Devant l'existence d'une hypoventilation alvéolaire nocturne sans anomalie de la capnie à l'éveil chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire, la mise en place d'une ventilation non invasive précoce semble permettre un ralentissement dans l'apparition d'une hypercapnie diurne et une diminution des décompensations respiratoires aiguës nécessitant une hospitalisation (15).

L'évaluation des fonctions pulmonaires à l'éveil est faiblement corrélée à l'existence d'une hypoxémie ou d'une hypercapnie nocturne chez l'enfant souffrant d'une pathologie neuromusculaire d'où l'importance d'effectuer des enregistrements respiratoires nocturnes de surveillance régulièrement (6).

La mise en place d'une ventilation non invasive nocturne chez les sujets souffrant de pathologie neuromusculaire en période pré-opératoire d'une chirurgie de scoliose semble

améliorer les suites post opératoires et notamment semble diminuer l'incidence des complications respiratoires (16).

d) Hypoventilation centrale :

Les patients présentant une hypoventilation centrale nécessitent un support pressionnel non invasif nocturne de type BiPAP avec une fréquence de rattrapage élevée devant la défaillance de la commande centrale afin d'assurer des cycles respiratoires réguliers.

II. MATERIEL ET METHODES:

1) Objectifs :

Notre travail consistait en l'institution d'une consultation annuelle dédiée à la surveillance des enfants bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne au domicile suivis au CHU de Grenoble Alpes.

L'objectif de ce travail était également d'évaluer le succès de la ventilation au domicile et d'améliorer la prise en charge de ces enfants.

a) Objectif principal et critère de jugement principal :

Le critère de jugement principal était le succès du support pressionnel défini par :

- 1) l'observance évaluée sur les 3 derniers mois avant la consultation et
- 2) la correction des échanges gazeux (=efficacité).

L'observance était considérée comme :

- bonne si l'assistance ventilatoire était utilisée toutes les nuits et plus de la moitié de la nuit quand elle était utilisée, sans période d'arrêt.
- moyenne si le patient l'utilisait 1 jour sur 2 ou moins de la moitié de la nuit en moyenne quand elle était utilisée.
- mauvaise s'il l'utilisait moins d'un jour sur 2 ou avait arrêté la ventilation plus d'une semaine sur les 3 derniers mois.

Les échanges gazeux étaient considérés comme anormaux sur les enregistrements nocturnes d'oxymétrie et de capnographie sous support pressionnel non invasif nocturne si l'un des critères suivants était présent:

- Désaturation significative si la saturation en oxygène était inférieure à 90% plus de 5% du temps d'enregistrement pour l'enfant de moins de 2 ans et plus de 10% du temps pour les plus de 2 ans (Recommandations GRAPP, 2012) (17).

- Hypoventilation alvéolaire définie par une $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$ au moins 25% du temps d'enregistrement (American Academy of Sleep Medicine) et par le critère plus restrictif de $TcPCO_2 > 50\text{mmHg} > 2\%$ de temps d'enregistrement.

Le succès était :

- **complet** si l'observance était bonne et les échanges gazeux normaux,
- **partiel** si l'observance était moyenne et les échanges gazeux normaux
- **échec** si l'observance était mauvaise ou si les échanges gazeux étaient anormaux.

b) Objectifs secondaires et critères de jugements secondaires :

Les critères de jugement secondaires étaient :

- Le confort du patient (=tolérance): évalué de façon subjective par son ressenti de l'amélioration de son état général depuis la mise en place du support pressionnel (complètement/partiellement/légèrement/pas du tout), ainsi que par un score de tolérance mesuré par une échelle visuelle analogique (EVA) de 0 à 10.
- L'évaluation de l'autonomie du patient dans la gestion de son matériel de ventilation (mise en place du masque, allumer et éteindre la ventilation) : complète s'il était totalement autonome, partiel s'il avait besoin d'aide mais pouvait effectuer la plupart des manœuvres seul et il n'était pas autonome s'il n'était capable d'effectuer aucune des étapes de la ventilation.
- La recherche des effets secondaires liés au support pressionnel et à l'interface: marques, plaies, déformation du visage, sécheresse des muqueuses, obstruction nasale, alarmes, douleur, fuites excessives ressenties par le patient.
- La qualité du sommeil mesurée par un score d'échelle visuelle analogique ainsi que la recherche de réveils nocturnes, de fatigabilité dans la journée et d'une altération des fonctions cognitives.
- L'obstacle à la mobilité induit par l'équipement respiratoire.

Nous avons également recensé les consultations médicales pour problème respiratoire dans l'année précédente, le type d'alimentation et l'existence ou non de fausses routes.

Étaient également notés : les gaz du sang veineux, la radiographie pulmonaire et les explorations fonctionnelles respiratoires réalisées si possible le jour de la consultation, ainsi que les données de l'examen clinique.

2) Population :

Notre étude a inclus les patients bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne au domicile et suivis au CHU de Grenoble Alpes au 1er janvier 2016.

Les critères d'exclusion étaient les patients trachéotomisés, ceux ayant déménagé et ceux bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne dans le cadre de soins palliatifs au domicile. Dans notre étude nous avons choisi de ne pas inclure les patients bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne dans le cadre d'un SAOS simple non syndromique.

3) Méthodes :

La consultation se déroulait en présence de l'enfant et de ses parents, du pneumologue pédiatre et des personnels du prestataire technique prenant en charge l'enfant à domicile.

Le recueil de données a été effectué de façon prospective.

Les patients étaient convoqués une fois par an par courrier et téléphone à un rendez-vous fixé à l'avance en hôpital de jour de pédiatrie ou lors de leur venue annuelle pour consultation neuromusculaire pluridisciplinaire.

Ils bénéficiaient d'un enregistrement de la saturation en O₂ par oxymétrie pulsée (spO₂) et de la pression transcutanée en CO₂ (TcPCO₂) par capnographie sous support pressionnel pendant le sommeil au domicile quelques jours avant la consultation, ainsi que d'un relevé des paramètres de la machine (réglages de l'appareil, événements respiratoires, durée et fréquence d'utilisation).

Le cahier de consultation comportait 5 parties:

- les caractéristiques du patient à l'initiation du support pressif non invasif nocturne.
- l'équipement au domicile, tel que fourni par le prestataire.
- les données des enregistrements des échanges gazeux et des paramètres de la machine effectués dans les jours précédant la consultation.
- un questionnaire pour la famille (évaluant l'autonomie du patient, la tolérance, l'efficacité, la qualité du sommeil et la qualité de vie).
- Observations de la consultation médicale.

4) Analyses :

Les groupes étaient comparés à l'aide du test T de Student ou du test de chi².

III. RESULTATS:

1) Population :

Notre cohorte d'enfants bénéficiant d'un support pressioennel nocturne au domicile et potentiellement incluables dans l'étude était composée au 1er janvier 2016 de 45 enfants. 7 enfants ont été exclus de l'étude (5 bénéficiant d'une trachéotomie, 1 en soins palliatifs et 1 ayant déménagé). 38 patients ont été inclus (figure 1).

Les caractéristiques de la population sont détaillées dans le tableau 1.

Nous avons recensé les données concernant l'atteinte respiratoire des patients avant la mise sous support pressioennel nocturne. En fonction des indications, certains enfants avaient bénéficié d'enregistrements des échanges gazeux (29/38 ont eu un enregistrement de SpO₂ et 16/38 un enregistrement de capnographie transcutanée) ou d'un enregistrement de polysomnographie (16/38). Ces données sont détaillées dans le tableau 2 et les calculs statistiques sont effectués à partir des données disponibles pour ces patients.

Figure 1: Population initiale:

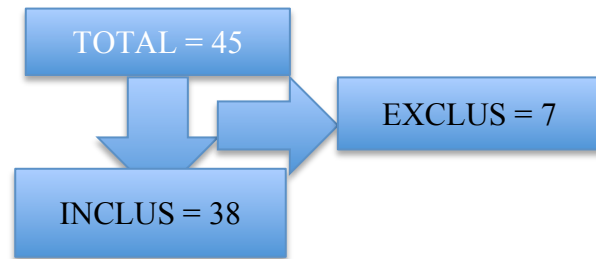


Tableau 1: Caractéristiques de la population:	
n= 38	
garçons n (%)	20 (53%)
âge en année : moyenne (min-max)	10,1 (1-18)
Pathologie n (%):	
neuromusculaire	15 (39,5%)
SAOS/ obstruction des voies aériennes supérieures	7 (18,5%)
hypoventilation centrale	5 (13%)
autre/mixte	11 (29%)
Scoliose-déformation thoracique n (%)	22 (61%)
Mode ventilatoire n (%):	
BiPAP	29 (76%)
PPC	9 (24%)
Interface n (%):	
Nasale	22 (58%)
Faciale	16 (42%)
Ancienneté de mise en place de ventilation en année : moyenne (min-max)	3,3 (1-13)
Equipements annexes n (%):	
humidificateur	31 (82%)
oxygénothérapie	7 (18%)
oxygénothérapie sur VNI	5 (13%)
Aide mécanique à la toux	11 (29%)
relaxateur de pression	11 (29%)
Gastrostomie n (%) (/n=37)	8 (22%)
Fausses routes pluriquotidiennes n (%) (/n=33)	3 (9%)
EFR dans l'année n (%)	8 (21%)
Gaz du sang dans l'année n (%)	21 (55%)
Radiographie pulmonaire dans l'année n (%)	23 (61%)

Tableau 2: Statut respiratoire avant le début du support pressif.

Circonstance de mise en place: n (%)	
Symptômes évocateurs	17 (45%)
Décompensation aigue	15 (39%)
Bilan systématique	6 (16%)
Hospitalisation pour exacerbation n (%)	20 (53%)
Hypercapnie à l'éveil (>45mmHg) (/n=29)	19 (66%)
EFR avant VNI oui n (%)	7 (18%)
Mesure de IAH n (%) (/n=16)	
IAH>2	16 (100%)
IAH>10	13 (81%)
Oxymétrie nocturne n (%) (/n=29)	
SpO ₂ moyenne <92%	3 (10%)
% SpO ₂ < 90% pathologique selon âge	9 (32%)
Capnographie n (%) (/n= 18)	
TcPCO ₂ moyenne >50mmHg	4 (24%)
% temps TcPCO ₂ >50mmHg	
% temps TcPCO ₂ >25% du temps	6 (38%)
% temps TcPCO ₂ >2% du temps	11 (69%)
Echanges gazeux pathologiques n (%) (/n=30)	
seuil % TcPCO ₂ à 2%	14 (47%)
seuil % TcPCO ₂ à 25%	9 (30%)
Durée depuis début de VNI en année moyenne (min-max)	3,3 (1-13)

Définition échanges gazeux pathologique= % du temps avec TcPCO₂ supérieure à 50mmHg > 2% (littérature) ou > 25% (recommandation) ou temps passé avec SpO₂ inférieure à 90% > 5 ou 10% du temps selon l'âge.

IAH : index d'apnée-hypopnée par heure de sommeil.

2) Critère de jugement principal :

a) Observance évaluée sur les 3 derniers mois :

Le critère « bonne observance » était considéré comme satisfait pour 65% de la population.

L'observance n'était pas évaluable pour un des patients inclus car il avait nécessité une prise en charge prolongée en réanimation avec nécessité de ventilation mécanique.

Celle-ci est détaillée dans la figure 2.

b) Echanges gazeux :

Les échanges gazeux ont été évalués sur les données des enregistrements d'oxymétrie et de capnographie nocturnes sous support pressionnel, enregistrés dans les jours qui ont précédé l'évaluation clinique.

Les données manquantes sont liées à des problèmes techniques dans la réalisation des enregistrements (5% pour l'oxymétrie et 21% pour la capnographie).

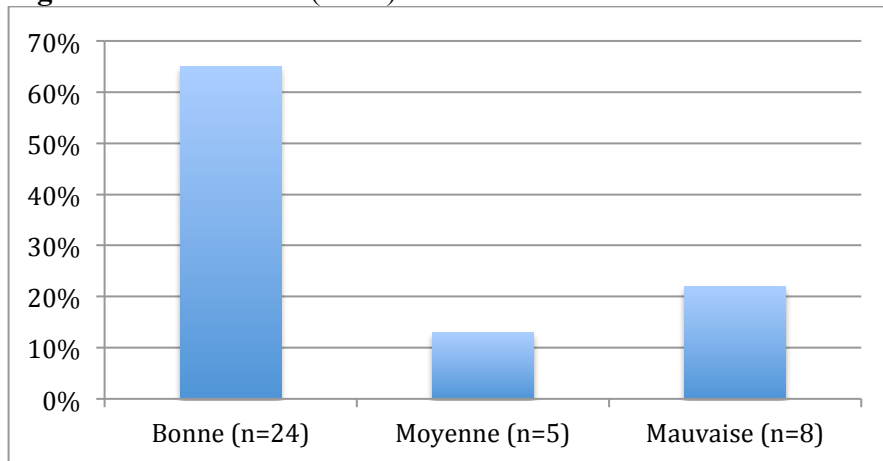
Les résultats des différents enregistrements respiratoires nocturnes sont détaillés dans le tableau 3.

Le fait d'utiliser un seuil de capnie à plus de 2% de temps passé à une $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$ comparativement au seuil des recommandations de $> 25\%$ du temps conduisait à une modification de l'interprétation des échanges gazeux pour 3% des enfants.

Grâce au support pressionnel nocturne non invasif, 12/27 (44%) des enfants avaient une correction des échanges gazeux nocturnes. Cependant 3/27 (11%) d'entre eux gardaient des anomalies à l'enregistrement respiratoire nocturne (figure 3).

L'évolution individuelle de la $TcPCO_2$ moyenne et de la SpO_2 moyenne avant et après mise en place du support pressionnel est représentée par les figures 4 et 5.

Figure 2: Observance: (n=37)



Bonne: utilisation tous les jours et plus de la moitié de la nuit sans période d'arrêt.

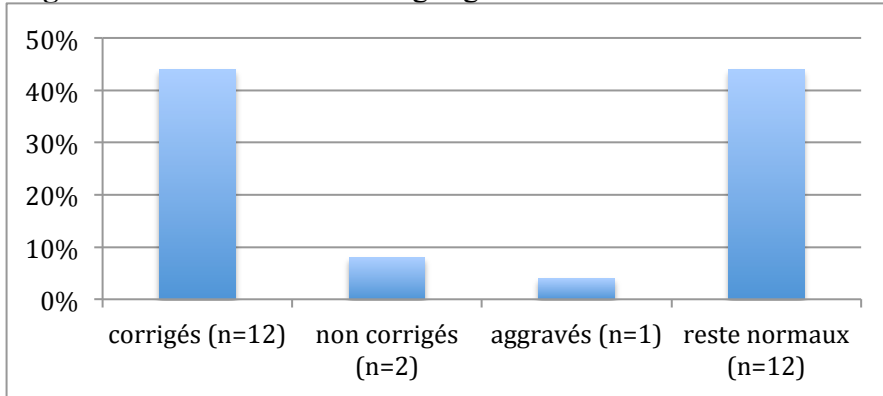
Moyenne: utilisation 1 jour/2 ou tous les jours mais moins de la moitié de la nuit.

Mauvaise: utilisation moins d'un jour/2 ou période d'arrêt d'au moins 1 semaine.

Tableau 3. Données des enregistrements de suivi des échanges gazeux sous support pressionnel.

durée moyenne enregistrement minutes (écart min-max)	570 (300-780)
Oxymétrie n (%) (/n=36):	
SpO ₂ moyenne <92%	1 (3%)
% SpO ₂ < 90% pathologique	1 (3%)
Capnographie (/n=30)	
TcPCO ₂ moyenne >50mmHg	1 (3%)
% TcPCO ₂ temps >50mmHg > 2 %	3 (10%)
% TcPCO ₂ temps >50mmHg >25%	2(6.6%)

Figure 3. Evolution des échanges gazeux

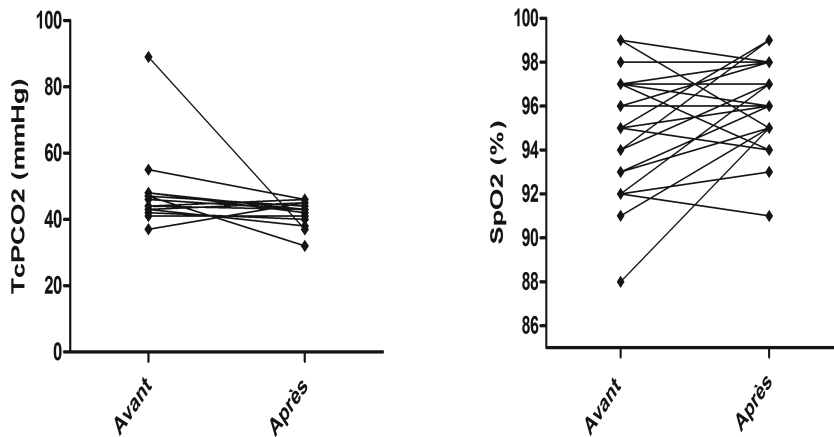


Oxymétrie anormale: % de $SpO_2 < 90\%$ pathologique et capnographie anormale: 2% du temps avec $TcPCO_2 > 50mmHg$:

Non corrigés: anormaux initialement et au contrôle.

Aggravés: normaux initialement et pathologique au dernier contrôle.

Figures 4 et 5 : évolution individuelle de la $TcPCO_2$ moyenne et de la SpO_2 moyenne avant et après mise en place du support pressionnel:



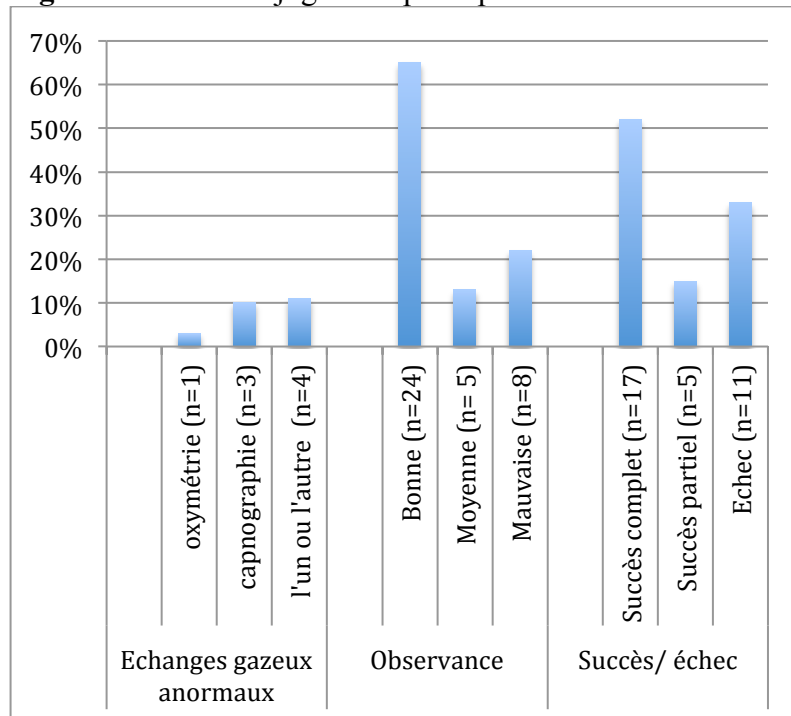
c) Critère de jugement principal: succès/échec :

Le critère de jugement principal était évaluable pour 33 de nos patients car seuls les enfants ayant pu bénéficier à la fois d'un enregistrement d'oxymétrie et de capnographie ont été pris en compte. Les enfants ayant une mauvaise observance de leur support pressionnel étaient évaluables même en absence d'enregistrement respiratoire et ont été classés comme échec. Le support pressionnel nocturne non invasif était un succès pour 52% de notre population, un succès partiel dans 15% des cas et un échec dans 33% des cas. Nos résultats pour le critère de jugement principal sont développés dans la figure 6.

d) Caractéristiques des groupes succès/échec :

Les caractéristiques initiales des groupes classés selon la variable principale en succès (n=17) et succès partiel/échec (n=16) ont été comparées et présentées dans le tableau 4. Dans le groupe succès, le support pressionnel non invasif nocturne était instituée depuis plus longtemps en comparaison aux enfants du groupe succès partiel/échec: moyenne 3,9 ans versus 2,3 ans (Différence de durée de ventilation de 1,69 années IC 95% (0,02-3,36) p=0,048.). Par contre ni l'âge, ni le type de pathologie pulmonaire, ni l'existence d'effets secondaires ne différaient dans les 2 groupes.

Figure 6. Critère de jugement principal combinant efficacité et observance:



Echanges gazeux anormaux:

-oxymétrie: % de SpO₂ <90% du temps pathologique (5%/10% selon âge)

-capnographie: > 2% de temps avec TcPCO₂ > 50mmHg.

Succès/échec:

-complet: bonne observance et échanges gazeux normaux.

-partiel: moyenne observance et échanges gazeux normaux.

-échec: mauvaise observance ou échanges gazeux anormaux.

Tableau 4: Caractéristiques des groupes selon le critère de jugement principal succès vs succès partiel/échec (/n=33)

Variables	Succès (n=17)	échec/succès partiel (n=16)	Valeur de p:
âge moyen en années (mini-max)	10,5 (1-17)	10,5 (1-18)	0,99
Pathologie			0,67
Neuromusculaire	8 (47%)	7 (44%)	
SAOS	3 (18%)	3 (19%)	
Mixte	3 (18%)	5 (31%)	
Centrale	3 (18%)	1 (6%)	
Durée de ventilation moyenne en année (mini-max)	3,9 (1-10)	2,25 (1-4)	0,048
Effets secondaires			0,79
aucun	1 (6%)	2 (12,5%)	
1 seul	5 (29%)	4 (25%)	
au moins 2	11 (65%)	10 (62,5%)	

Comparaison des groupes par test du chi 2 et test t de Student.

3) Critères de jugement secondaires:

a) Autonomie:

13 patients (soit 38%) étaient complètement autonomes dans la gestion de leur support pressionnel nocturne (tableau 5).

b) Confort/tolérance:

Pour 63% des patients, la famille reconnaissait une réelle amélioration de l'état général du patient depuis la mise en place du support pressionnel non invasif nocturne et 49% le toléraient très bien d'après l'interrogatoire des parents (tableau 5).

c) Effets secondaires locaux:

8% des enfants n'avaient présenté aucun effet secondaire local depuis l'année dernière, 16% parfois et 76% au moins un effet secondaire local systématiquement après chaque nuit passée avec le support pressionnel nocturne non invasif. Ces effets indésirables sont développés dans le tableau 6.

d) Qualité du sommeil:

59% des patients avaient globalement un sommeil de très bonne qualité selon le ressenti de la famille. 51% avaient des réveils nocturnes et 38% présentaient une fatigabilité dans la journée (tableau 7).

e) Mobilité de la famille:

L'équipement respiratoire était considéré par la famille du patient comme un obstacle à la mobilité de la famille dans 33% des cas.

f) Décompensation respiratoire:

45% des patients inclus avaient présenté une décompensation respiratoire aiguë dans l'année écoulée, 32% avaient nécessité une consultation médicale en urgence et une hospitalisation.

Tableau 5. Critères de jugement secondaires: autonomie/tolérance:

Autonomie (/n= 34)	
complètement	13 (38%)
partiellement	5 (15%)
pas du tout	16 (47%)
Amélioration générale ressentie (/n=35)	
complètement	22 (63%)
partiellement	7 (20%)
pas du tout	6 (17%)
Tolérance (/n=33)	
EVA 10 (très bien)	16 (49%)
EVA 5-9	14 (42%)
EVA<5	3 (9%)

Tableau 6. Effets secondaires locaux: n (%)

Marques (/n=38)	
systematique	12 (32%)
parfois	17 (45%)
jamais	9 (23%)
Plaies (/n=38)	3 (8%)
Déformation du visage (/n= 38)	13 (34%)
Fuites (/n=38)	10 (26%)
Sécheresse muqueuse (/n=38)	15 (39%)
Obstruction nasale (/n=37)	7 (19%)
Gêne par alarmes (/n=36)	
Jamais	26 (72%)
Parfois	9 (25%)
tout le temps	1 (3%)
Douleur (/n=33)	
EVA: 0	30 (91%)
EVA: 1-5	3 (9%)
EVA>5	0 (0%)

Tableau 7: Qualité du sommeil: n (%)

EVA (/n=31)	
10 (très bien)	18 (59%)
5-10	11 (35%)
<5	2 (6%)
Réveils nocturnes (/n=37)	19 (51%)
Fatigabilité dans la journée (/n=34)	13 (38%)
Altération des fonctions cognitives (/n=30)	
oui	4 (13%)
en rapport avec pathologie	13 (43,5%)

IV. DISCUSSION:

1) Forces et faiblesses du travail :

a) Forces de l'étude:

L'objectif de ce travail était de faire une mise au point et un état des lieux de la prise en charge des enfants bénéficiant d'un support pressionnel non invasif au domicile au CHU de Grenoble Alpes pour notre population pédiatrique afin d'améliorer notre prise en charge et d'instituer un suivi plus complet et standardisé.

L'intérêt recherché était également d'identifier de façon plus précise les "échecs" de ventilation et de chercher les causes de ces échecs afin d'optimiser la prise en charge de nos patients.

Le recueil des données a été effectué de façon prospective afin de limiter les biais. En particulier, ceci a permis de maîtriser le biais d'exclusion car nous avons pu obtenir des données pour la grande majorité des patients bénéficiant d'une assistance respiratoire au 1er janvier 2016.

b) Limites de l'étude:

La limite principale de notre étude est la taille limitée de la population bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne au CHU de Grenoble, nous ayant conduit à faire une étude de globalité, en regroupant des patients avec des pathologies différentes et sans distinction de mode ventilatoire (PPC ou BiPAP).

Un biais d'exécution peut être discuté dans notre travail. Le monitoring nocturne du support pressionnel était effectué par capnographie et oxymétrie seules. Certains auteurs comme J. Gonzalez-Bermejo et al., proposent un suivi par polygraphie et polysomnographie qui permettait d'identifier des événements respiratoires nocturnes de façon plus fine en détectant notamment les asynchronies machine-patient et la localisation des obstructions lors de l'utilisation du support pressionnel nocturne pouvant être une cause de manque d'efficacité de

la ventilation (18). Cependant Janssens et al. proposent dans un premier temps pour les patients stables au domicile un suivi par oxymétrie couplée à une capnographie et un relevé des données de la machine (19).

2) Résultat principal et implication:

Dans notre étude, on constate un succès de l'utilisation du support pressionnel nocturne pour 52% de la population, avec une bonne observance chez 65% des enfants.

Les résultats peuvent paraître inférieurs à ceux rapportés par Ramirez et al. qui montraient une observance moyenne de 8h17 par nuit, 72% de la population qui l'utilisaient plus de 6h par nuit et une utilisation sur le dernier mois de 26 +/- 5 nuits par mois (20).

Ce résultat nous incite à analyser les facteurs associés à ces résultats et à améliorer notre prise en charge et la surveillance de ces enfants afin d'améliorer le succès de celle-ci.

a) Echec de la ventilation :

Les échecs étaient d'autant plus fréquents que le support pressionnel avait été mis en place plus récemment. Cette conclusion nous incite à être particulièrement vigilants à l'initiation de la ventilation pour améliorer les chances de succès. Ainsi nous proposons une réévaluation précoce (enregistrement oxymétrie, capnographie, relevé machine et consultation avec pneumologue pédiatre) à un mois de la mise en place du support pressionnel afin d'identifier rapidement et de corriger les différents problèmes pouvant conduire à un échec de la ventilation.

Il convient en cas d'échec de l'utilisation du support pressionnel d'étudier les différents éléments pouvant être responsable de cet échec. Nous n'avons pas trouvé de différence statistiquement significative entre nos groupes succès et échec ou succès partiel concernant les effets secondaires locaux mais il est capital de s'assurer à chaque évaluation de la bonne tolérance de l'interface.

Dans l'étude des causes d'échec nous aurions pu également comparer pour chaque patient le nombre de recours aux services d'urgences ou aux hospitalisations comparativement à l'année précédente.

b) Qualité de vie :

Nous avons choisi d'évaluer la qualité de vie sous différents aspects : la qualité du sommeil, l'amélioration globale ressentie, la tolérance du support pressionnel et les contraintes de mobilité liées à l'équipement.

Dans la littérature, il n'existe pas d'étude évaluant conjointement ces différents aspects de la qualité de vie.

Notre étude nous montrait que pour 33% des patients l'équipement respiratoire en lui même était un obstacle à la mobilité de la famille. Ce résultat nous encourage à mettre en place l'équipement minimal nécessaire au domicile et à encourager l'utilisation de dispositifs plus légers et moins encombrants.

Plus de la moitié des patients avaient un sommeil de très bonne qualité et une franche amélioration ressentie depuis la mise en place du support pressionnel ce qui nous incite à une mise en place précoce du support pressionnel nocturne chez les patients présentant un syndrome d'apnées obstructives du sommeil ou une hypoventilation alvéolaire nocturne.

Globalement, notre étude montrait une amélioration de la qualité de vie chez nos patients bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne.

3) Comparaison aux données de la littérature :

a) Effets secondaires locaux:

Concernant les effets secondaires locaux, nos résultats sont similaires aux données de la littérature. 76% des enfants présentaient au moins un effet secondaire local, le plus fréquent étant la présence de marques sur le visage laissées par le masque. Fauroux et al. notaient la présence d'érythème dans 41% des cas et la présence de plaie chez 8% de leurs patients. 68%

présentaient un aplanissement du visage et 37% une rétrusion maxillaire liée au support pressionnel. Les auteurs ont montré que la durée d'utilisation par jour était associée au risque de rétrusion maxillaire contrairement au risque d'aplanissement du visage qui ne semblait pas lié ni à l'âge ni à la durée d'utilisation ni au type de masque. L'existence d'érythème ou de plaie était plus fréquente chez les enfants de plus de 10 ans (21). Ramirez et al insistent sur l'importance du choix de l'interface et le changement rapide en cas de mauvaise tolérance (22).

La constitution d'une consultation annuelle standardisée permettra de mieux surveiller ces effets secondaires et de veiller au changement régulier d'interface.

b) Les fuites non intentionnelles:

Dans notre étude, on notait la présence de fuites considérées comme gênantes par la famille dans 26% des cas. Ce facteur ne semble pas associé à un plus grand nombre d'échec dans notre étude. Cependant nous n'avons pas étudié les fuites non intentionnelles sur le relevé machine ce qui pourrait être un élément intéressant à évaluer en cas d'échec de la ventilation.

H.Teschler et al. avaient démontré que, chez des patients adultes recevant un support pressionnel nocturne par interface nasale, l'existence de fuites par la bouche réduisait l'efficacité de la ventilation, majorait la TcPCO₂, induisait de multiples réveils et modifiait l'architecture du sommeil (23).

Un contrôle des fuites non intentionnelles fait donc partie des éléments à prendre en compte pour optimiser le succès du support pressionnel.

c) Contrôle de la capnie nocturne (TcPCO₂):

Amaddeo et al. et Pautrat et al. soulignent l'importance de la surveillance de la TcPCO₂ sur les enregistrements du sommeil car elle donne des informations indépendantes, additionnelles et complémentaires sur les événements respiratoires et les échanges gazeux durant le sommeil. Cependant chez l'enfant aucun seuil de TcPCO₂ n'est pour l'instant consensuel et

validé pour définir le risque accru de morbidité neurocognitive, cardiovasculaire et de syndrome métabolique (24, 25). L'American Academy of Sleep Medicine a défini en 2012 l'hypoventilation alvéolaire nocturne chez l'enfant si $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$ au moins 25% du temps total de sommeil. Cependant ce critère semble trop peu restrictif c'est pourquoi nous avons également choisi de mesurer le critère plus restrictif de $TcPCO_2 > 50\text{mmHg} > 2\%$ de temps d'enregistrement utilisé dans l'étude de Bersanini et al (6). Dans le suivi de sujets adultes présentant une maladie neuromusculaire, Orlikowski et al. proposent la mesure du pic de $TcPCO_2$ supérieure ou égale à 49mmHg pour définir l'hypoventilation alvéolaire nocturne lors des enregistrements de capnographie (26).

Nos résultats variaient donc selon la définition employée. Dans notre étude, avant la mise sous support pressionnel nocturne non invasif, selon la définition employée, la mesure de $TcPCO_2$ était pathologique pour 24% ($TcPCO_2$ moyenne $> 50\text{mmHg}$), 38% ($> 25\%$ du temps avec $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$) ou 69% ($> 2\%$ du temps avec $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$) des patients.

Le support pressionnel non invasif nocturne permettait une amélioration de la $TcPCO_2$ pour la plupart des patients puisque seulement 1 enfant (3% des enfants ayant bénéficié d'un enregistrement) gardait une $TcPCO_2$ moyenne $> 50\text{mmHg}$, 2 (6.6%) avaient $> 25\%$ du temps avec $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$ et 3 enfants (10%) avaient $> 2\%$ de temps avec $TcPCO_2 > 50\text{mmHg}$.

La surveillance de la $TcPCO_2$ chez les enfants bénéficiant d'un support pressionnel nocturne est capitale pour surveiller l'absence d'hypoventilation alvéolaire résiduelle (27).

En effet, Ognà et al. ont montré, chez des sujets adultes présentant une maladie neuromusculaire et bénéficiant d'un support pressionnel nocturne, que l'existence d'une hypoventilation alvéolaire résiduelle détectée par surveillance capnographique était associée à une évolution ultérieure péjorative (mortalité et hospitalisation en soins continus accrue) alors que la surveillance oxymétrique seule n'était pas corrélée au devenir du patient (28).

Dans notre étude, 3% des enfants gardaient des paramètres d'enregistrement de SpO₂ pathologique sous support pressionnel non invasif nocturne.

4) Propositions de modification de la surveillance des enfants sous support pressionnel à la suite de ce travail :

L'ensemble des résultats obtenus nous conforte dans l'idée de mettre en place un suivi mieux standardisé de ces enfants avec la création d'un dossier spécifique et l'institution d'une consultation annuelle dédiée uniquement à la ventilation en présence de tous les intervenants jouant un rôle dans la prise en charge afin de tout mettre en œuvre pour obtenir un succès du support pressionnel nocturne.

L'initiation du support pressionnel non invasif nocturne s'effectue en milieu hospitalier afin de permettre une éducation thérapeutique des parents en insistant sur l'objectif de ce traitement et l'importance d'une bonne observance. L'initiation en milieu hospitalier nous permet également de s'assurer de la bonne tolérance du support pressionnel avant le retour au domicile.

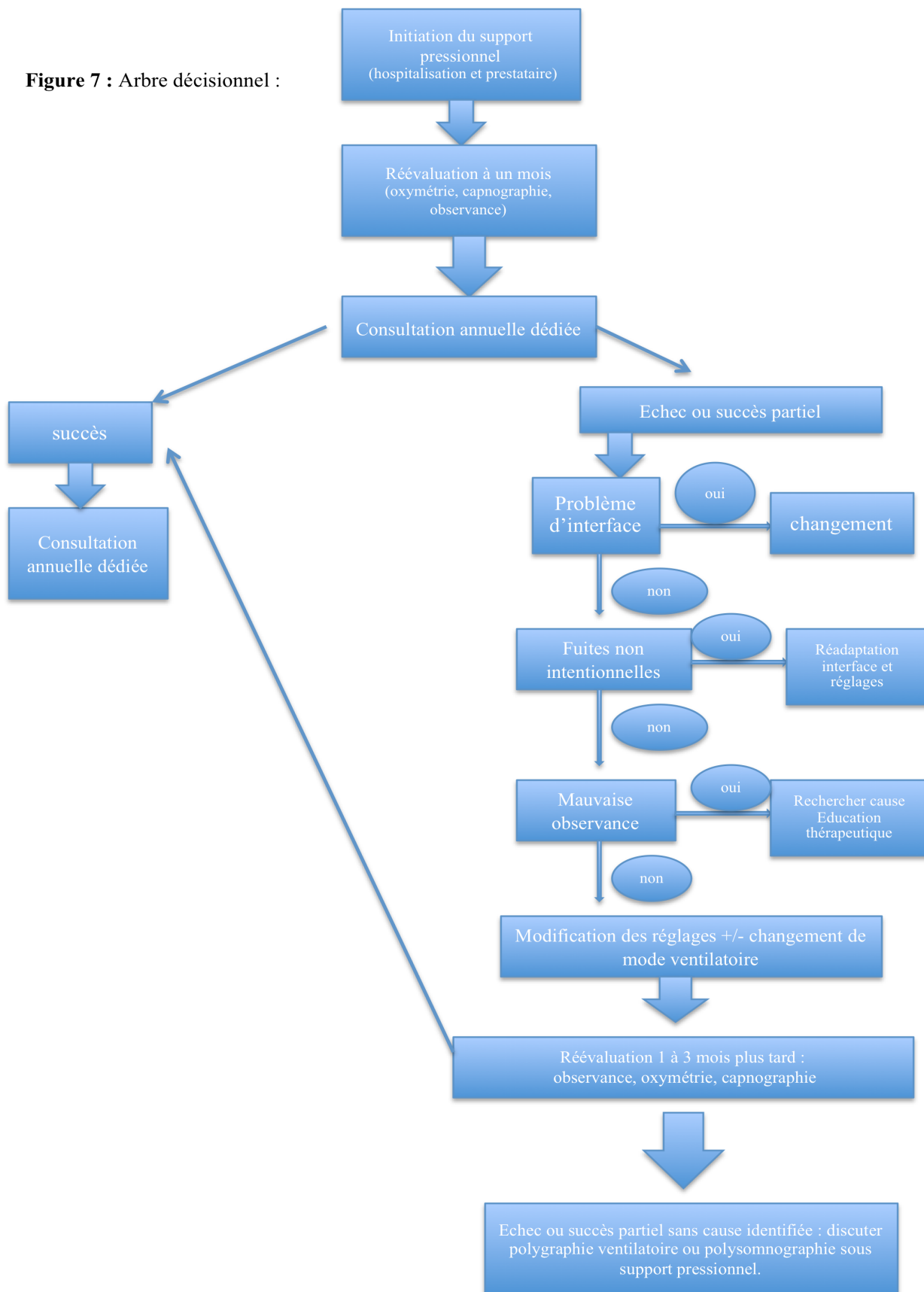
Une surveillance rapprochée des effets secondaires locaux est indispensable afin de limiter ces effets indésirables et d'améliorer l'observance.

En cas d'échec ou de succès partiel du support pressionnel non invasif nocturne, nous prévoyons une réévaluation précoce afin d'évaluer l'efficacité de notre intervention (tolérance globale, effets secondaires locaux, fuites non intentionnelles, observance, réglage de la ventilation). En cas de modifications des réglages ou de l'interface, une réévaluation rapide dans le mois qui suit est nécessaire.

Dans un travail ultérieur nous pourrions inclure également les enfants présentant un SAOS non syndromique et nous pourrions effectuer une comparaison de nos résultats avant et après mise en place de la consultation dédiée.

Nous proposons un algorithme de prise en charge de ces patients (figure 7).

Figure 7 : Arbre décisionnel :



V. CONCLUSION :

Le support pressionnel non invasif nocturne au domicile est une avancée majeure dans la prise en charge des enfants présentant une hypoventilation alvéolaire nocturne.

Notre travail avait pour objectif de faire une mise au point de nos pratiques en évaluant le taux de succès du support pressionnel non invasif et en recherchant les causes d'échec. Nos résultats sont relativement proches de ceux de la littérature.

Nous avons mis en place une consultation annuelle dédiée en présence des parents, du patient et de son équipement respiratoire, du pneumologue pédiatre et du prestataire.

Ceci nous a permis de mettre en place un suivi plus standardisé et de proposer un algorithme de prise en charge, avec une réévaluation plus précoce des enfants en échec du support pressionnel non invasif nocturne, une recherche par étape des causes d'échec et une évaluation précoce de nos modifications thérapeutiques.

Il s'agit d'une première étape dans notre démarche de mise en place d'une cohorte afin d'améliorer nos prises en charge.

THÈSE SOUTENUE PAR : Pauline HANGARD

TITRE :

Support pressionnel non invasif chronique chez l'enfant : état des lieux et mise en place d'un suivi standardisé au CHU de Grenoble Alpes.

V. CONCLUSION :

Le support pressionnel non invasif nocturne au domicile est une avancée majeure dans la prise en charge des enfants présentant une hypoventilation alvéolaire nocturne.

Notre travail avait pour objectif de faire une mise au point de nos pratiques en évaluant le taux de succès du support pressionnel non invasif et en recherchant les causes d'échec. Nos résultats sont relativement proches de ceux de la littérature.

Nous avons mis en place une consultation annuelle dédiée en présence des parents, du patient et de son équipement respiratoire, du pneumologue pédiatre et du prestataire.

Ceci nous a permis de mettre en place un suivi plus standardisé et de proposer un algorithme de prise en charge, avec une réévaluation plus précoce des enfants en échec du support pressionnel non invasif nocturne, une recherche par étape des causes d'échec et une évaluation précoce de nos modifications thérapeutiques.

Il s'agit d'une première étape dans notre démarche de mise en place d'une cohorte afin d'améliorer nos prises en charge.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Grenoble, le : 17/05/2017

**LE DOYEN
DE L'UFR DE MÉDECINE**

Pour la Présidente
et par délégation
Le Doyen de Médecine
Pr. Jean-Paul ROMANET

Pr. Jean-Paul ROMANET

**LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
JURY DE MÉDECINE**

Pr. Dominique PLANTAZ

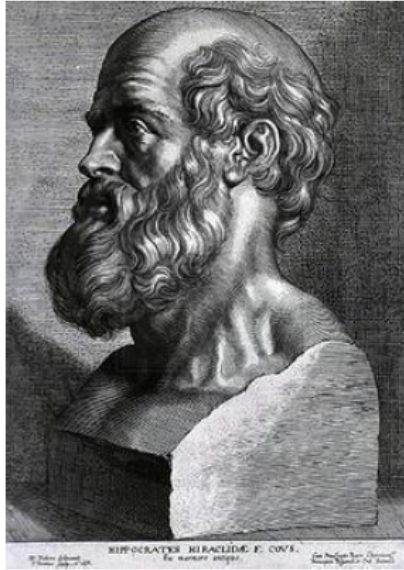
BIBLIOGRAPHIE

1. Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir Med* 2016;doi:10.1016/S2213-2600(16)30151-5.
2. Aubertin G, Schröder C, Sevin F, Clouteau F, Lamblin M-D, Vecchierini M-F. [Diagnostic clinique du syndrome d'apnées obstructives du sommeil de l'enfant]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2017;24 Suppl 1:S7–S15.
3. Franco P, Bourdin H, Braun F, Briffod J, Pin I, Challamel M-J. [Diagnostic du syndrome d'apnée obstructive du sommeil chez l'enfant (2-18 ans) : place de la polysomnographie et de la polygraphie ventilatoire]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2017;24 Suppl 1:S16–S27.
4. Maris M, Verhulst S, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. Prevalence of Obstructive Sleep Apnea in Children with Down Syndrome. *Sleep* 2016;39:699–704.
5. Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Respir Rev* 2010;11:24–30.
6. Bersanini C, Khirani S, Ramirez A, Lofaso F, Aubertin G, Beydon N, Mayer M, Maincent K, Boulé M, Fauroux B. Nocturnal hypoxaemia and hypercapnia in children with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2012;39:1206–1212.
7. Fauroux B. [Chronic respiratory failure in children. Evaluation and management]. *Rev Mal Respir* 2001;18:644–649.
8. Marcus CL, Rosen G, Ward SLD, Halbower AC, Sterni L, Lutz J, Stading PJ, Bolduc D, Gordon N. Adherence to and effectiveness of positive airway pressure therapy in children with obstructive sleep apnea. *Pediatrics* 2006;117:e442-451.
9. Marcus CL, Beck SE, Traylor J, Cornaglia MA, Meltzer LJ, DiFeo N, Karamessinis LR, Samuel J, Falvo J, DiMaria M, Gallagher PR, Beris H, Menello MK. Randomized, double-blind clinical trial of two different modes of positive airway pressure therapy on

- adherence and efficacy in children. *J Clin Sleep Med JCSM Off Publ Am Acad Sleep Med* 2012;8:37–42.
10. Marcus CL, Radcliffe J, Konstantinopoulou S, Beck SE, Cornaglia MA, Traylor J, DiFeo N, Karamessinis LR, Gallagher PR, Meltzer LJ. Effects of positive airway pressure therapy on neurobehavioral outcomes in children with obstructive sleep apnea. *Am J Respir Crit Care Med* 2012;185:998–1003.
 11. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003;22:631–636.
 12. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, Hynan LS, Iannaccone ST, North KN, Ryan MM. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007;68:198–201.
 13. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;53:949–952.
 14. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012;67 Suppl 1:i1-40.
 15. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005;60:1019–1024.
 16. Khirani S, Bersanini C, Aubertin G, Bachy M, Vialle R, Fauroux B. Non-invasive positive pressure ventilation to facilitate the post-operative respiratory outcome of spine surgery in neuromuscular children. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc* 2014;23 Suppl 4:S406-411.

17. Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, Houdouin V, Leclainche L, Lubrano M, Marteletti O, Pin I, Pouessel G, Rittié J-L, Saulnier J-P, Schweitzer C, Stremmer N, Thumerelle C, Toutain-Rigolet A, Beydon N, Le Groupe de recherche sur les avancées en pneumologie pédiatrique (GRAPP). [Recommandations pour l'oxygénothérapie chez l'enfant en situation aiguës et chroniques: évaluation du besoin, critères de mise en route, modalités de prescription et de surveillance]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2012;19:528–536.
18. Gonzalez-Bermejo J, Perrin C, Janssens J-P, Pépin J-L, Mroue G, Leger P, Langevin B, Rouault S, Rabec C, Rodenstein D, groupe SomnoVNI. [Proposal for a systematic analysis of polygraphy or polysomnography for identifying and scoring abnormal events occurring during non-invasive ventilation]. *Rev Mal Respir* 2014;31:312–322.
19. Janssens J-P, Borel J-C, Pépin J-L, groupe SomnoVNI. [Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: Contribution of simple tools such as pulse-oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation]. *Rev Mal Respir* 2014;31:107–118.
20. Ramirez A, Khirani S, Aloui S, Delord V, Borel J-C, Pépin J-L, Fauroux B. Continuous positive airway pressure and noninvasive ventilation adherence in children. *Sleep Med* 2013;14:1290–1294.
21. Fauroux B, Lavis J-F, Nicot F, Picard A, Boelle P-Y, Clément A, Vazquez M-P. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005;31:965–969.
22. Ramirez A, Delord V, Khirani S, Leroux K, Cassier S, Kadlub N, Aubertin G, Picard A, Fauroux B. Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2012;38:655–662.

23. Teschler H, Stampa J, Ragette R, Konietzko N, Berthon-Jones M. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. *Eur Respir J* 1999;14:1251–1257.
24. Amaddeo A, Fauroux B. Oxygen and carbon dioxide monitoring during sleep. *Paediatr Respir Rev* 2016;20:42–44.
25. Pautrat J, Khirani S, Boulé M, Ramirez A, Beydon N, Fauroux B. Carbon dioxide levels during polygraphy in children with sleep-disordered breathing. *Sleep Breath Schlaf Atm* 2015;19:149–157.
26. Orlikowski D, Prigent H, Quera Salva M-A, Heming N, Chaffaut C, Chevret S, Annane D, Lofaso F, Ognà A. Prognostic value of nocturnal hypoventilation in neuromuscular patients. *Neuromuscul Disord NMD* 2016;doi:10.1016/j.nmd.2016.12.006.
27. Paiva R, Krivec U, Aubertin G, Cohen E, Clément A, Fauroux B. Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children. *Intensive Care Med* 2009;35:1068–1074.
28. Ognà A, Nardi J, Prigent H, Quera Salva M-A, Chaffaut C, Lamothe L, Chevret S, Annane D, Orlikowski D, Lofaso F. Prognostic Value of Initial Assessment of Residual Hypoventilation Using Nocturnal Capnography in Mechanically Ventilated Neuromuscular Patients: A 5-Year Follow-up Study. *Front Med* 2016;3:40.



SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'HIPPOCRATE,

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerais mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intimité des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

RESUME :

L'hypoventilation alvéolaire nocturne chez l'enfant est de mieux en mieux comprise et prise en charge. Elle conduit à une insuffisance respiratoire hypercapnique. Son traitement est le support pressionnel non invasif nocturne.

Objectif : Le but de l'étude était d'évaluer nos pratiques en terme de support pressionnel non invasif ambulatoire, par la mise en place d'une consultation pluridisciplinaire annuelle standardisée.

Méthode : L'étude était prospective, monocentrique, descriptive. Elle regroupait les enfants bénéficiant d'un support pressionnel non invasif nocturne au domicile et suivis au CHU de Grenoble-Alpes au 1er janvier 2016. 7 patients ont été exclus (5 enfants trachéotomisés, 1 enfant en ventilation palliative, 1 enfant ayant déménagé), 38 patients ont été inclus. Le critère de jugement principal était le succès du support pressionnel défini par une bonne observance (utilisation quotidienne et plus de la moitié de la nuit sans période d'arrêt) et la normalisation des échanges gazeux (définie sur des enregistrements de SpO2 et TcPCO2 sous VNI). **Résultats :** Pour 52% de la population le support pressionnel était considéré comme un succès : 65% avaient une bonne observance, 88% avaient des échanges gazeux normaux. Parmi les facteurs associés au succès, l'ancienneté de mise en place du support pressionnel était plus longue dans le groupe succès de 1,7 année (IC 95% (0,02-3,36)) (p=0,048) avec en moyenne un support pressionnel depuis 3,9 années dans le groupe succès versus 2,3 années dans le groupe succès partiel/échec. Les autres facteurs analysés (âge des patients, pathologie sous jacente, présence d'effets secondaires) n'étaient pas différents dans les 2 groupes.

Conclusion : Le taux de succès dans notre cohorte est proche de ceux de la littérature. Ce travail nous encourage dans la mise en place d'un suivi plus standardisé de ces enfants avec une réévaluation précoce des enfants en échec du support pressionnel non invasif nocturne.

Mots clés : insuffisance respiratoire chronique, ventilation non invasive, pédiatrie.

ABSTRACT :

Chronic respiratory failure is increasingly well understood. Hypoventilation occurs when there is disequilibrium in the respiratory balance. Its treatment is the nocturnal non-invasive ventilation.

Objectives: The aim of the study was to evaluate our practices in the area of home non-invasive ventilation through the development of a standardized annual pluridisciplinary consultation.

Methods: This was a descriptive, prospective and monocentric study. All children who had non-invasive ventilation at home and supported in our unit the January 1, 2016 were included. Seven patients were excluded from the study (five due to tracheostomy, one due to palliative ventilation and one due to relocated) and 38 were included. The primary endpoint was the success of the ventilation defined by proper compliance (daily use and more than half of the night without a suspension period) and the normalization of gas exchanges (defined on the recordings of SpO2 and TcPCO2 under ventilation).

Results: For 54% it was a success: 65% had a proper compliance and 88% had ordinary gas exchanges. Success group used non-invasive ventilation longer than the other: 1,7 years (IC 95% (0,02-3,36) p=0,048). Other relevant factors (patient age, underlying pathology, existence of side effects) were identical in the two groups.

Conclusion: The success rate in this study is closed to studies reported in literature and encourages us into the development of a specific monitoring procedure with an early reassessment regarding the child's failure of their support.

Key words: non-invasive-ventilation, chronic respiratory failure, children.

