HAL
open science

Evaluation du niveau de traitement des enfants polyhandicapés hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique en île de France

Jérémie Tencer

To cite this version:

Jérémie Tencer. Evaluation du niveau de traitement des enfants polyhandicapés hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique en île de France. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-02479179

HAL Id: dumas-02479179

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02479179

Submitted on 14 Feb 2020

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.

Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES | USPC Université Sorbonne Paris Cité

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

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 toute poursuite pénale.

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2-L 335.10

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

Faculté de Médecine PARIS DESCARTES

Année 2017 N° 150

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT

DE

DOCTEUR EN MÉDECINE

Évaluation du niveau de traitement des enfants polyhandicapés hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique en Île de France

Présentée et soutenue publiquement

le 25 septembre 2017

Par

Jérémie TENCER

Né le 10 janvier 1988 à Paris (75)

Dirigée par M. Le Docteur Pierre-Louis Léger, PH

Jury :

Mme Le Professeur Isabelle Desguerre, PU-PH …… Présidente

M. Le Docteur Jean Bergounioux, MCU-PH

M. Le Professeur Thierry Billette de Villemeur, PU-PH

M. Le Professeur Stéphane Dauger, PU-PH

M. Le Professeur Sylvain Renolleau, PU-PH

Except where otherwise noted, this work is licensed under
http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/

Remerciements

Je souhaiterais remercier tout d'abord le Dr. Pierre-Louis Leger et le Pr. Thierry Billette de Villemeur qui m'ont permis de réaliser ce travail passionnant. Merci pour leur encadrement et leurs conseils. Merci aux Pr. Renolleau, Pr. Dauger, et au Dr. Bergounioux de m'avoir donné l'accès aux données de leurs services. Merci au Pr Desguerre d'avoir accepté d'être présidente du jury. Merci à Joëlle Colombier et Christine Vassalle pour leur aide précieuse.

Je tiens également à remercier tous les médecins que j'ai rencontrés au cours de mes études. Merci pour leurs enseignements, l'amour qu'ils ont de leur métier et leur investissement auprès des malades.

Un grand merci à mes parents et mon frère, qui ont parcouru avec moi le chemin des études de médecine. Merci pour leur patience et leur écoute dans les moments de doute comme dans les moments de réussite.

Merci à la famille Yassa pour leur accueil et leur confiance.

Merci à mes amis : ceux qui sont là depuis toujours (Jérôme, Romain, Vincent, Miléna, Yann, Laura, Mimi, FX, Céline), ceux que j'ai rencontrés en chemin (Thomas, Maïté, François, Nils, Erwan, Marie, David, Florence, Fabien, Amélie, Nawal, Victor, Nizaar), ceux avec qui on s'est serrés (très) fort les coudes (Marie, Sophie, Sibel, Marina, Julien, Elsa, Guillaume). Merci aux Dudes pour ces moments de bulle et de rock & roll/blagues en dehors de la médecine « We're the Dudes from Issy les Moulineaux ! »

Et enfin merci à Linda, pour ce bout de notre vie que nous avons fait ensemble, à forger tous les deux notre esprit médical. Merci de continuer à apporter de l'eau au moulin de mon esprit de contradiction, de me faire découvrir notre monde au travers de ton humanité et de tes engagements.

Table des matières

Remerciements 2

Liste des abréviations 5

Table des figures 6

Table des tableaux 6

1 Rappels 7

1.1 Définitions 7

1.1.1 Handicap 7

1.1.2 Polyhandicap 9

1.1.3 Autres termes utilisés 10

1.2 Épidémiologie 11

1.2.1 En France 11

1.2.2 Internationale 12

1.2.3 Etiologies 12

1.3 Enfants polyhandicapés et urgences médicales 18

1.3.1 Motifs d'admissions 18

1.3.2 Spécificités des enfants polyhandicapés 18

1.3.3 Epilepsie 19

1.3.4 Détresse respiratoire 19

1.4 Considérations éthiques 20

2 Objectifs de l'étude 22

3 Patients et méthode 23

3.1 Critères de sélection des patients 23

3.2 Données recueillies 23

4 Résultats 26
4.1 Caractéristiques des patients 26
4.2 Prise en charge avant l'admission en réanimation 34
4.3 Motifs d'hospitalisation en réanimation 34
4.4 Synthèse des caractéristiques des patients 38
4.5 Niveau de traitement en réanimation 38
4.6 Hospitalisations multiples 41
4.7 Complications 41
4.8 Mortalité 42
4.9 Ethique 43
5 Discussion 45
5.1 Epidémiologie 45
5.2 Motifs d'hospitalisation 46
5.3 Détresse respiratoire 47
5.4 Mortalité 48
5.5 Directives anticipées et prises en charge palliatives 49
5.6 Limites de l'étude 52
6 Conclusion 53
Références 54
Annexes 58

Liste des abréviations

CIH-2 : Classification Internationale du fonctionnement, du Handicap et de la santé

CIM 10 : 10ème Classification Internationale des Maladies

CTNERHI : Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations

FiO2 : Fraction Inspirée en Oxygène

IMC : Infirmité Motrice Cérébrale

IMOC : Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale

PC : Paralysie Cérébrale

PEP : Pression Expiratoire Positive

PH : Polyhandicap

QI : Quotient Intellectuel

RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

VNI : Ventilation Non Invasive

Table des figures

Figure 1- Processus du fonctionnement et du handicap : interactions entre les différentes composantes, selon la CIH-2 8
Figure 2 - Représentation schématique des différentes définitions 11

Table des tableaux

Tableau 1 – Définitions se rapportant à la situation de handicap 8
Tableau 2 - Etiologies des paralysies cérébrales acquises en post-néonatal, Reid et al. (19)..... 17
Tableau 3 - Principales maladies métaboliques responsable de paralysie cérébrale, Schaefer et al. (26) 17
Tableau 4 – Caractéristiques cliniques des patients lors de la première hospitalisation en réanimation 28
Tableau 5 – Liste des étiologies du polyhandicap 29
Tableau 6 - Dispositifs médicaux habituels présents avant la première hospitalisation en réanimation31
Tableau 7 – Comparaison des caractéristiques cliniques des patients en fonction de leur nombre d'hospitalisations 32
Tableau 8 - Comparaison du niveau de traitement préexistent lors de la première hospitalisation en fonction du nombre d'hospitalisations 33
Tableau 9 - Comparaison des caractéristiques cliniques des patients lors de la première hospitalisation en réanimation, en fonction du motif principal d'admission. 36
Tableau 10 - Comparaison du niveau de traitement préexistant lors de la première hospitalisation en réanimation, en fonction du motif principal d'admission. 37
Tableau 11 - Niveau de traitement au cours de la première hospitalisation en réanimation 40
Tableau 12 - Motifs d'hospitalisation en réanimation sur l'ensemble des hospitalisations, et lors de la première hospitalisation 58
Tableau 13 - Nombre d'hospitalisations par patient 59
Tableau 14 - Gestes invasifs réalisés au cours de la première hospitalisation en réanimation..... 60
Tableau 15 - Délais entre 2 hospitalisations 61
Tableau 16 - Comparaison des niveaux de traitement au cours de 2 hospitalisations consécutives pour détresse respiratoire chez 17 patients 62
Tableau 17 - Caractéristiques et niveau de traitement des 15 patients décédés 63

1 Rappels

1.1 Définitions

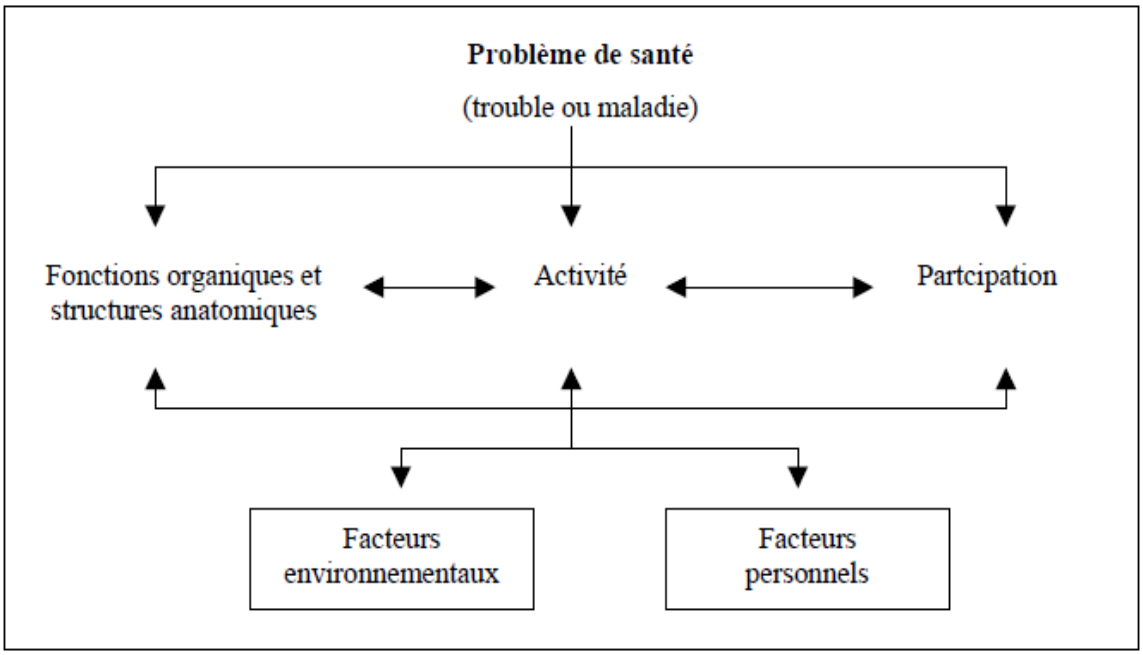
1.1.1 Handicap

L'étymologie du mot « handicap » remonte à l'Angleterre du XVIIème siècle. Il est la contraction de l'expression « Hand in cap », soit « la main au chapeau » en français. Cette expression était utilisée au cours d'un système de troc dans lequel un arbitre estimait la différence entre les deux objets échangés et déposait une somme d'argent compensatrice dans un chapeau. Il s'agissait donc d'un système qui avait pour but de rendre équitable le troc. Ce terme fut par la suite appliqué au domaine du sport. Par exemple lors des courses hippiques, les chevaux jugés meilleurs étaient lestés d'un poids afin d'améliorer l'équité. Le terme de handicap prendra son sens médical à partir des années 1950. Cette définition a évolué avec les enjeux et les conséquences qui lui sont liés. Nous allons voir les deux définitions officielles utilisées actuellement dans le milieu médical, à l'échelle internationale, puis française. C'est en 2001 que l'organisation mondiale de la santé (OMS) publie la CIH-2 : Classification Internationale du fonctionnement, du Handicap et de la santé. Un de ses buts est d'unifier et de normaliser le langage international utilisé pour décrire les états de santé. Elle met en perspective : l'organisme, la personne en tant qu'individu et la personne en tant qu'être social selon deux listes de base 1) les structures et fonctions organiques ; 2) les activités et la participation. Le fonctionnement correspond à l'aspect positif : les fonctions organiques, les activités de la personne et la participation au sein de la société. Le handicap correspond à l'aspect négatif : « *Terme générique désignant les déficiences, les limitations d'activité et les limitations de la participation. Il désigne les aspects négatifs de l'interaction entre un individu (ayant un problème de santé) et les facteurs contextuels dans lesquels il évolue (facteurs personnels et environnementaux)* ». On en distingue quatre grands types : physiques, sensoriels, mentaux et psychiques

Tableau 1 – Définitions se rapportant à la situation de handicap

	HANDICAP			
Aspect négatif	**Déficience**		**Limitation d'activité**	**Limitation de participation**
Structure atteinte	**Fonctions organiques**	**Structures anatomiques**	**Activité**	**Participation**
Définition	Fonctions physiologiques des systèmes organiques (y compris psychologique)	Parties du corps humain telles que les organes, les membres et leurs composantes	Exécution d'une tâche, ou le fait pour une personne de faire quelque chose	Fait de prendre part à une situation de la vie réelle

Figure 1- Processus du fonctionnement et du handicap : interactions entre les différentes composantes, selon la CIH-2



La loi française du 11 février 2005 portant sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées (aticle 114, code de l'action sociale et des familles) donne la définition suivante : « *Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* ».

Il est intéressant de remarquer que dans ces deux définitions le handicap naît du retentissement fonctionnel social d'une lésion qui peut être soit d'origine somatique soit d'origine psychique. Ces définitions montrent également l'évolution du terme handicap qui passe d'un système d'équité allant contre le plus fort, à la définition d'un groupe de personnes ne pouvant pas accéder à un fonctionnement « normal ». Le handicap n'est donc pas uniquement un sujet médical mais bien une question de santé et de société.

1.1.2 Polyhandicap

Le terme de polyhandicap est utilisé pour la première fois en 1969, pas Elisabeth Zucman, dans la revue Readaptation, et sa définition est donnée en 1985 dans le rapport du groupe de travail du Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI). Il fut officialisé par la circulaire ministérielle n°86-13 du 6 mars 1986 qui reprend les définitions publiées par le groupe de travail du CTNERHI. Une annexe spécifique lui est consacrée dans le décret n° 89-19 du 27 octobre 1989.

Le polyhandicap est un «*handicap grave, à expression multiple, chez lesquels la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs, entraînant une restriction extrême de l'autonomie »* (1).

Le polyhandicap est donc une définition spécifiquement française. Elle est intéressante car elle met en avant un aspect fonctionnel du handicap qui est essentiel : la perte d'autonomie et les difficultés de relation, sans distinction étiologique. Les autres définitions valorisent l'étiologie et le retentissement sur les structures organiques.

La déficience mentale sévère correspond, selon la classification de l'OMS, à un quotient intellectuel (QI) inférieur à 40. Cette déficience se traduit cliniquement par un niveau mental qui ne dépasse pas 2 ou 3 ans, accompagné d'un retard massif de toutes les acquisitions et d'un langage réduit à quelques mots ou phonèmes.

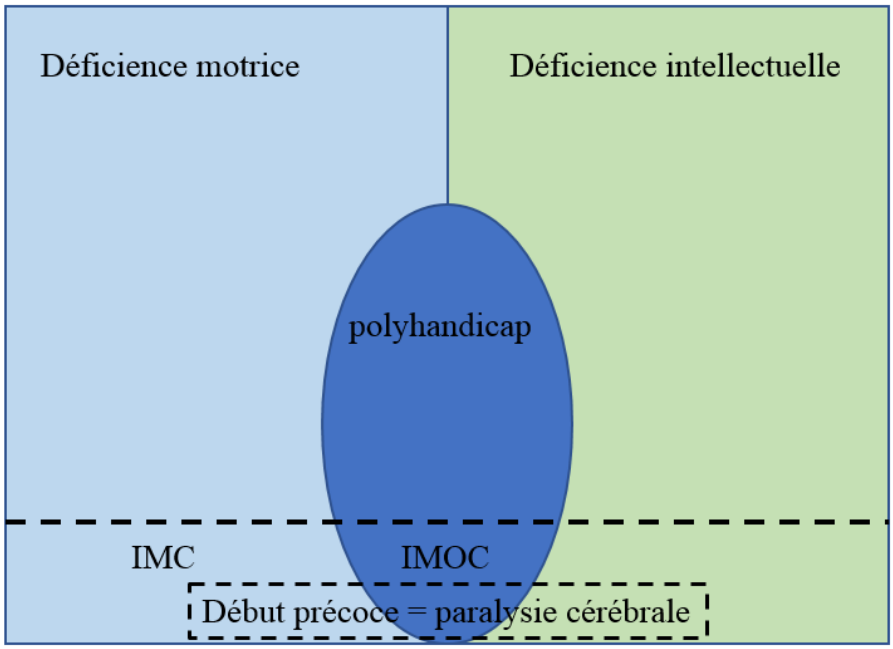
1.1.3 Autres termes utilisés

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) est définie en 1969 par le Pr. Tardieu. Elle regroupe des troubles moteurs prédominants et non évolutifs dus à une lésion cérébrale fixée « *conséquence d'une lésion pré, péri ou postnatale précoce* » pouvant « *s'accompagner d'atteintes sensorielles et d'atteintes partielles des fonctions supérieures à l'exception d'une déficience intellectuelle* » (2). L'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) est une situation d'infirmité motrice (IMC) associée à un retard mental.

La paralysie cérébrale (PC ou cerebral palsy en anglais) est définie en 2007 par le Dr. Rosenbaum. Elle « *désigne un groupe de troubles permanents du développement du mouvement et de la posture, responsables de limitation d'activités, imputables à des évènements ou atteintes non progressives survenus sur le cerveau en développement du fœtus ou du nourrisson. Les troubles moteurs de la paralysie cérébrale sont souvent accompagnés de troubles sensoriels, perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement, par une épilepsie et par des problèmes musculo-squelettiques secondaires* » (3). Il n'existe pas de limite d'âge claire, mais les trois premières années de vie sont un moment crucial car les lésions sont constituées avant l'acquisition des fonctions atteintes et sont non évolutives. Cette définition

varie en fonction des auteurs. Une étude épidémiologique de 1998, chez 1649 enfants atteints de PC, montre que 33,4% n'avaient pas de marche autonome, et 23,1% avaient un QI inférieur à 50 (4).

Figure 2 - Représentation schématique des différentes définitions



1.2 Épidémiologie

1.2.1 En France

Une des premières études sur l'épidémiologie du handicap a été réalisée en région parisienne par Salbreux *et al*. en 1979. Elle montre des prévalences de 0,5 à 1,5/1 000 pour le plurihandicap (pas de déficience intellectuelle nécessairement) et de 2 à 2,5/1 000 pour le PH (5). Rumeau-Rouquette *et al*. en 1998 se sont intéressés aux enfants d'âge scolaire nés entre 1975 et 1985 atteints de handicap, dans 3 départements de France (6). En limitant le PH à une déficience neuro-motrice avec déficience intellectuelle profonde et un état grabataire, la prévalence était de 0,73/1 000. Si la définition était plus large sur le plan de l'autonomie mais excluait les retards mentaux légers ou modérés, cela conduisait à une prévalence de 1,28/1 000.

Juzeau et al. se sont intéressés aux enfants PH âgés de 5 à 19 ans dans le département du Nord de la France (7). Ils montraient une prévalence de 0,7/1 000.

1.2.2 Internationale

Le PH étant une définition française, les études internationales s'intéressent donc principalement à la PC qui est une définition moins restrictive. Une étude réalisée par le groupe européen de surveillance de la PC, qui regroupe 14 centres de 8 pays, s'est intéressée aux enfants atteints de PC âgés de plus de 4 ans, nés entre 1976 et 1990 (8). Elle a montré une prévalence de la PC de 2,08 pour 1000 naissances et de 0,42 pour 1000 naissances chez les enfants associant une PC à un déficit intellectuel sévère et pas d'acquisition de la marche. Sellier *et al* se sont intéressés aux enfants atteints de PC, nés entre 1980 et 2003 (9). Ils ont montré que pendant cette période la prévalence de la PC a diminué de 1,9 à 1,77 pour 1000 naissances ($p<0,001$).

Les études nord-américaines ont montré des prévalences entre 2,6 et 3,6 pour 1000 naissances (10,11). En Inde il est retrouvé une prévalence de 2,27 pour 1000 enfants de moins de 10 ans (12). La prévalence semble donc comparable dans différentes régions du monde, et ne semble pas nécessairement influencée par le niveau socio-économique des pays. Cependant ces chiffres sont probablement sous-évalués étant donné la difficulté de colliger ces informations, qui est dépendante de l'organisation du système de soins, de la reconnaissance et de la prise en charge du handicap.

1.2.3 Etiologies

Les étiologies du PH sont variées. On peut les différencier par le moment du développement de l'enfant où l'atteinte cérébrale s'est constituée : prénatal, périnatal et postnatal. La limite d'âge entre périnatal et post-natal varie selon les études. A chaque période,

correspondent des étiologies différentes qui peuvent être acquises ou constitutionnelles. Une part non négligeable des étiologies reste indéterminée.

La prévalence varie selon les définitions utilisées. Les progrès des moyens diagnostiques ont fait diminuer le nombre de PC imputées aux causes périnatales. Pour la PC, on peut retenir les données suivantes : 75% de causes prénatales, 6 à 8% de causes périnatales et 10 à 18% de causes postnatales (13). Les études s'intéressant spécifiquement au polyhandicap sont plus rares. En 2004, Pernes *et al*. chez 204 enfants PH nés entre 1974 et 2001 ont rapporté que 74% des enfants ont un diagnostic précis, dans 61,6% des cas il est imputé à des causes anténatales, dans 16,6% des cas à des causes périnatales et 21,8% des cas à des causes postnatales (14). La proportion d'étiologies non retrouvées varie entre 10 et 40% selon les études (15).

1.2.3.1 Causes prénatales

C'est le groupe étiologique principal. Il comprend une majorité de malformations cérébrales, environ 15% qui peuvent s'intégrer dans un contexte polymalformatif. La place des pathologies génétiques est également importante et estimée entre 15 et 40%. Des lésions vasculaires peuvent également se produire (occlusion de l'artère cérébrale moyenne par exemple). Les causes acquises au cours de la grossesse sont plus rares et surtout dues à des infections materno-foetales (CMV, rubéole, toxoplasmose) ou à l'exposition à des toxiques (alcool) (13,15).

Nous savons que la période maximale de vulnérabilité du cerveau au cours de son développement est entre la 26ème et la 34ème semaine de gestation (16). La localisation et le type d'atteintes retrouvées en IRM permettent d'évaluer le moment de survenue d'une lésion : les malformations constitutives sont présentes dès le premier trimestre, les atteintes péri-ventriculaires de la substance blanche se forment en fin de deuxième et début de troisième trimestre, les lésions cortico-sous-corticales et des ganglions de la base sont acquises en fin de

troisième trimestre (17). De même les anomalies morphologiques n'apparaissent qu'une fois la structure formée.

1.2.3.2 Les causes néonatales

Elles sont principalement acquises avec en premier lieu les hémorragies intracrâniennes et les souffrances cérébrales anoxo-ischémiques, puis viennent les infections (16,18). La prévalence de la PC augmente avec la prématurité. Par exemple chez les extrêmes prématurés (<28SA), la prévalence est de 71,4/1000 naissances, contre 1,41/1000 pour les enfants nés à terme. Cependant la prématurité seule n'est pas une cause de PC et la part de PC réellement due à un évènement anoxo-ischémique péri-natal est de plus en plus limitée par les étiologies prénatales. En effet une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine peut être due à une pathologie neurologique à début prénatal. Des critères stricts ont été établis pour pouvoir imputer une PC à une anoxo-ischémie périnatale : acidose métabolique sur un prélèvement au scalpe ou en artériel au cordon ombilical ou à proximité de la naissance (pH<7,00 et déficit en base >12mmol/L) ; installation d'une encéphalopathie néonatale sévère à modérée chez un enfant de plus de 34 semaines de gestation ; et une PC de type quadriplégie spastique ou avec dyskinésies (19). Ces critères sont confortés par un contexte de naissance compatible avec une anoxo-ischémie, comme une procidence du cordon ou un hématome rétro-placentaire. D'autres évènements comme des hypoglycémies ou un ictère nucléaire peuvent être responsables de PC.

1.2.3.3 Les causes postnatales

Elles représentent entre 1,4% et 24% des causes de PC en fonction des pays (20) et il semble y avoir une tendance à la diminution (21,22). Deux études récentes montrent que les principales causes post-néonatales acquises de PC sont : infectieuses (majoritairement dues aux méningites), traumatiques, vasculaires et hypoxiques. La prévalence de chacune de ces causes

est influencée par la région géographique de l'étude, notamment en ce qui concerne les politiques de prévention (par exemple les vaccinations ou la sécurité routière). Ces deux études s'accordent sur le fait qu'un petit poids de naissance est associé à un risque plus important de survenue de PC. L'expression clinique de la PC pourrait dépendre de l'étiologie, ainsi les cas de PC dus à des causes infectieuses semblent avoir une prédominance des atteintes motrices et épileptiques sévères (21). Il est également intéressant de tenir compte de la durée et de la sévérité de l'agression cérébrale. Cependant il ne semble pas y avoir de corrélation entre l'étiologie prénatale ou postnatale et l'expression de la PC (22).

1.2.3.4 Les causes génétiques

La question d'une potentielle étiologie génétique du PH ou de la PC peut être abordée de différentes façons : symptôme d'une maladie génétique, complication d'une maladie génétique ou complication d'une prédisposition génétique.

L'association à d'autres comorbidités (retard mental, dysmorphie, malformation, épilepsie) fait évoquer la PC comme élément du tableau clinique de certains syndromes d'étiologie génétique. Par exemple : le syndrome de Rett et les anomalies du gène *MECP2*, le syndrome d'Angelman et les anomalies du gène *UBE3A*, le syndrome de West et les anomalies du gène *ARX*. En dehors des syndromes, certaines études commencent à identifier des gènes associés à certain type de PC : le type ataxique serait liées à un locus en *9p12q12* (23), le type spastiques avec les loci *2q24 à 25* (24).

D'autres cadres diagnostiques sont : les maladies métaboliques (les désordres du métabolisme des purines et pyrimidines, les désordres du cycle de l'urée, les déficits en 3-hydroxybutirate, les déficits en pyruvate déshydrogénase, et les lactacidémies congénitales) et les malformations cérébrales (schizencéphalie, porencéphalie, polymicrogyrie, holoprosencéphalie).

La PC peut également être une complication d'une pathologie génétique : par exemple une séquelle d'accident vasculaire cérébral dans le cadre d'une pathologie de la coagulation ou de l'hémoglobine.

Les prédispositions génétiques sont probablement liées à un risque plus important de développer une PC dans des conditions d'agression cérébrale. Récemment il a été montré que les polymorphismes au niveau de l'apolipoprotéine E pourraient avoir un impact sur la susceptibilité du cerveau aux lésions anoxo-ischémique (25). De même on peut imaginer des « séquences » génétiques associant une prédisposition à la prématurité et une prédisposition à la PC. Un autre enchainement possible est une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine due aux caractéristiques d'une pathologie sous-jacente (par exemple une hypotonie dans le cadre d'une maladie neurologique), entrainant une anoxo-ischémie.

Tableau 2 - Etiologies des paralysies cérébrales acquises en post-néonatal, Reid et al. (19)

Table 2 Distribution of causes of post-neonatally acquired cerebral palsy by gender, 1970–1999

Apparent cause	Male (*n*)	Female (*n*)	Total, *n* (%)
Infection			
CNS-bacterial	34	16	50 (14.8)
CNS-viral	8	10	18 (5.3)
CNS-unknown	0	6	6 (1.8)
Septicaemia	0	1	1 (0.3)
Total infection	42	33	75 (22.1)
Traumatic head injury			
Non-accidental injury	20	13	33 (9.7)
Motor vehicle accident	16	10	26 (7.7)
Motor vehicle-pedestrian accident	14	1	15 (4.4)
Fall	3	2	5 (1.5)
Other	1	0	1 (0.3)
Unknown	2	1	3 (0.9)
Total head injury	56	27	3 (24.5)
Cerebrovascular accident			
Spontaneous/unknown	18	11	29 (8.6)
Peri-operative/post-operative	15	8	23 (6.8)
Cardiac complication	4	8	12 (3.5)
Moya moya	2	2	4 (1.2)
Other	3	1	4 (1.2)
Total cerebrovascular accident	42	30	72 (21.2)
Hypoxia and other encephalopathy			
Peri-operative/post-operative	11	5	16 (4.7)
Post seizure	9	6	15 (4.4)
Apparent life-threatening events	11	3	14 (4.1)
Gastroenteritis	6	6	12 (3.5)
Cardiorespiratory arrest	7	6	13 (3.8)
Near drowning	5	4	9 (2.7)
Cardiac complication	3	2	5 (1.5)
Reye syndrome	3	1	4 (1.2)
Asthma	2	0	2 (0.6)
Post immunisation	0	3	3 (0.9)
Burns encephalopathy	0	1	1 (0.3)
Carbon monoxide poisoning	1	0	1 (0.3)
Chemotherapy	1	0	1 (0.3)
Hypertension	1	0	1 (0.3)
Hypoglycaemia	1	0	1 (0.3)
Post radiotherapy	1	0	1 (0.3)
Thoracic trauma	1	0	1 (0.3)
Unknown	2	4	6 (1.8)
Total acute encephalopathy	65	41	106 (31.3)
Unknown cause	2	1	3 (0.9)
Total	207	132	339 (100.0)

CNS, central nervous system.

Tableau 3 - Principales maladies métaboliques responsable de paralysie cérébrale, Schaefer et al. (26)

Table 1 Recently Described Metabolic Conditions Associated With CP Phenotype

Glucose transport disorders
Sulfite oxidase
Molybdenum cofactor
Serine biosynthesis disorder
Glycine cleavage encephalopathy
Creatine biosynthesis disorder
Neurotransmitter disorders
Nonlactic acidemia Leigh syndrome
Adenylosuccinate lyase deficiency
Congenital disorders of glycosylation
Glutamate transporter EAAT1
2-methylbutyryl-CoA dehydrogenase deficiency
Mitochondrial disorders

1.3 Enfants polyhandicapés et urgences médicales

1.3.1 Motifs d'admissions

1.3.2 Spécificités des enfants polyhandicapés

Les besoins de santé des enfants polyhandicapés sont plus importants que ceux de la population générale. Murphy *et al*. ont observé 37000 hospitalisations d'enfants atteints de PC et les ont comparées à des hospitalisations d'enfants non atteints de PC. Les hospitalisations non programmées représentaient presque 2 tiers des hospitalisations, la durée moyenne de séjour était de 6,3 jours (contre 4,1 jours, p<0,001), en moyenne 1,7 gestes par hospitalisation étaient réalisés (contre 1,1 p<0,001) et le taux de décès au cours de l'hospitalisation était significativement 2 fois plus important (1,1% contre 0,5%, p<0,001) (26). Young *et al*. ont observé chez 587 patients âgés de 13 à 17 ans, atteints de PC, un taux d'hospitalisation annuel 4,3 fois supérieur à la population générale du même âge (p<0,01) (27). Dhiman *et al*. ont étudié 339 patients atteints de PC (33% âgés entre 0 et 15 ans) dans le cadre de la prise en charge opératoire et post-opératoire d'une appendicectomie. Ils ont montré une augmentation significative de la durée moyenne de séjour en post-opératoire (5,2 jours contre 2,9 jours), et une augmentation globale des risques de survenue de complications, notamment de pneumopathie (odds ratio 4,26 ; p<0.001) et de risque de syndrome de détresse respiratoire aigüe (odds ratio 7,36 ; p<0.001) chez les patients atteints de PC. Il n'y avait pas de différence significative de la mortalité observée (28). Les hospitalisations des patients atteints de PC sont donc plus fréquentes, plus longues, et se compliquent plus souvent.

Plusieurs études se sont intéressées aux motifs d'hospitalisation (hors réanimation) des enfants atteints de PC et ont trouvé des résultats comparables. Young *et al*, ont rapporté chez 587 enfants atteints de PC, âgés de 13 à 17 ans, que 45% des hospitalisations sont dues : à un épisode d'épilepsie (12,8%), à des motifs respiratoires (pneumopathies 12,6% et motifs non infectieux 5,9%) et à des problèmes orthopédiques (malformations, scolioses, luxations) (17%)

(29). Il est intéressant de noter que dans cette étude les motifs orthopédiques, et les motifs respiratoires non infectieux (asthme, épanchement pleural, insuffisance respiratoire) étaient spécifiques de cette tranche d'âge, par comparaison aux jeunes adultes. Murphy *et al*. sur un groupe d'enfant atteints de PC, d'âge moyen 8 ans, ont trouvé des motifs d'hospitalisations similaires : respiratoires (25,9%), neurologiques (23,6%) et musculo-squelettiques (17,8%) (26).

1.3.3 Epilepsie

Environ un tiers des patients atteints de PC présentent une épilepsie (30,31). Kong *et al*. se sont intéressés aux enfants atteints de PC et épileptiques (n=32) et les ont comparés aux enfants épileptiques non atteints de PC (n=59). L'étude montrait que l'état de mal épileptique survenait plus fréquemment chez les enfants atteints de PC (16% contre 1,7% respectivement, $p<0,05$). Le contrôle de l'épilepsie était plus difficile, avec l'utilisation importante de polythérapie (25% contre 3%, $p<0,05$) et d'antiépileptiques de 2ème ligne (31% contre 6,7%, $p<0,05$) (31). Mert *et al*. ont comparé des patients atteints de PC sans épilepsie (n=42) et avec épilepsie (n=56). Un patient PC atteint d'épilepsie, traité par polythérapie, avait un risque 8 fois plus important de mauvais contrôle de l'épilepsie qu'un patient traité par monothérapie. Les formes de PC associées à l'épilepsie étaient également plus sévères : le retard mental y était jusqu'à 4 fois plus fréquent (32).

1.3.4 Détresse respiratoire

Les étiologies des détresses respiratoires chez les enfants atteints de PC sont diverses avec au premier plan les pneumopathies infectieuses. Ces enfants présentent un terrain respiratoire fragile associant des troubles respiratoires restrictifs, des troubles de la déglutition, une toux inefficace, un reflux gastro-oesophagien. Rousseau *et al*. chez 133 patients décédés

atteints de PH (70 enfant, 63 adultes) pris en charge dans 2 centres spécialisés en France, ont montré que les pneumopathies étaient la première cause de décès (63,2%) (33). Reddihough *et al*. chez 155 enfants décédés atteints de PC en Australie, ont montré que la première cause de décès étaient les pneumopathies (39%), et ils suspectaient qu'elles aient causé la majorité des décès d'étiologie non retrouvée chez ces enfants (34).

1.4 Considérations éthiques

Lorsque l'on aborde le sujet des enfants PH, la question de l'obstination déraisonnable se pose. Il s'agit d'une notion qui apparait officiellement dans l'article 1 de la loi Léonetti de 2005 : relative aux droits des malades et à la fin de vie : « *ces actes ne doivent pas être poursuivis par une obstination déraisonnable. Lorsqu'ils apparaissent inutiles, disproportionnés ou n'ayant d'autre effet que le seul maintient artificiel de la vie, ils peuvent être suspendus ou ne pas être entrepris.* ». Cette notion se substitue à l'idée « d'acharnement thérapeutique ». Jean Léonetti l'a décrite en trois critères non cumulatifs :

- L'inutilité définit l'incapacité d'un traitement à atteindre son objectif. On y trouve un équilibre entre l'objectif pour le patient et l'objectif purement médical.
- La disproportion, que représente le rapport bénéfice/risque, soit d'un traitement qui aurait des effets secondaires disproportionnés par rapport à son objectif, soit de l'effet attendu d'un traitement (comme par exemple maintenir une nutrition artificielle qui prolonge la vie dans des conditions difficiles).
- Le maintien artificiel de la vie, tout en tenant compte que dans le contexte de réanimation une ventilation artificielle peut n'être utilisée que transitoirement le temps de traiter la cause de la détresse respiratoire.

Dans le cas d'un patient conscient et majeur, celui-ci est le seul à pouvoir décider du caractère déraisonnable d'une situation médicale. La pédiatrie pose cette première difficulté : il

est certain que l'avis de l'enfant doit être pris en compte mais peut-il prévaloir sur celui de ses parents en cas de divergence ? En situation de PH cette question est encore plus complexe du fait de la faible capacité de communication et de relation de ces enfants.

Le caractère définitif du PH, parfois évolutif, chez des enfants ayant une autonomie limitée et l'absence de projet de soins curatifs, imposent une réflexion éthique. Une démarche de médecine palliative peut être développée. Dans ce contexte, trois notions importantes sont à prendre en compte : la qualité de vie, le projet de vie, la capacité physique et psychique de ces enfants à vivre et recevoir les soins que nous leur proposons. L'équilibre entre ces trois points permet de donner un sens à leur prise en charge, aussi bien pour l'enfant et sa famille que pour les soignants.

2 Objectifs de l'étude

Les enfants présentant des pathologies chroniques ont un risque 3 fois plus important de maladies aiguës sévères et d'hospitalisations non programmées en réanimation que des enfants sans antécédents (35). Lorsque le pronostic vital est engagé chez un enfant PH et que des traitements lourds doivent être mis en place, la question de l'obstination déraisonnable se pose. Dans quelle mesure est-il raisonnable de prodiguer des soins de réanimation à un enfant dont le projet et la qualité de vie sont limités et pour lequel il n'y a pas de projet curatif ? Il existe autant d'enfants que de réponses à cette question et la réflexion est d'autant plus difficile qu'elle doit être rapide lors d'une prise en charge en urgence. Il ne s'agit pas dans cette étude de s'opposer à la réanimation des enfants PH mais plutôt d'objectiver ce qui est actuellement mis en place lors de leur prise en charge en réanimation médicale. En effet il n'existe pas actuellement d'état des lieux de la prise en charge de cette population. Un tel travail permettrait de dégager les problématiques et enjeux posés par la prise en charge des PH en réanimation médicale.

L'objectif principal de l'étude est de décrire le profil clinique des enfants PH hospitalisés en réanimation pour décompensation aiguë. Les objectifs secondaires sont : décrire les motifs d'hospitalisation et le niveau de traitement au cours du séjours en réanimations, rechercher les facteurs de risque de type de décompensation aiguë, décrire la fréquence et les conséquences des décisions éthiques au cours de ces hospitalisations.

3 Patients et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée dans 4 services universitaires de réanimation médicale pédiatrique d'île de France : l'hôpital Armand Trousseau, l'hôpital Necker – enfants malades, l'hôpital Raymond Poincaré, hôpital Robert Debré.

3.1 Critères de sélection des patients

Nous avons inclus les patients PH de plus de 2 ans hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique dans l'un des 4 centres d'île de France, entre le 1er janvier 2013 et le 31 décembre 2015. La définition de polyhandicap retenue pour cette étude est l'association d'un déficit mental sévère et d'un déficit moteur sévère.

Pour identifier les patients PH dans les différents services, 2 méthodes ont été utilisées. Dans 3 centres nous nous sommes aidés de la 10ème Classification Internationale des Maladies (CIM 10), en associant plusieurs codes correspondant aux caractéristiques du polyhandicap (déficit moteur, déficit mental, état grabataire). Dans 1 centre cette méthode n'a pas permis l'identification des patients. Nous avons donc utilisé le tableau d'activité du service où des mots clefs résumaient les hospitalisations et nous avons sélectionné les patients identifiés par des termes équivalents à ceux choisis pour la CIM 10. Pour tous les patients identifiés, le diagnostic de polyhandicap a été confirmé par les données cliniques des comptes rendus.

3.2 Données recueillies

Les données ont été recueillies par un seul investigateur à partir des compte-rendu d'hospitalisation. Concernant les caractéristiques des patients, les données suivantes ont été relevées : âge, sexe, poids, lieu de vie, étiologie du polyhandicap, antécédents d'hospitalisations en réanimation (hors réanimation néonatale), antécédents d'hospitalisations non programmées au cours de l'année précédente (en réanimation et hors réanimation) et le niveau de traitement

préalable à l'hospitalisation. La description clinique de ces enfants a été faite selon les 4 grands syndromes neurologiques : épilepsie et/ou myoclonies, syndrome pyramidal et/ou spasticité, syndrome extrapyramidal et/ou dystonie et syndrome ataxique. La présence d'une scoliose, y compris traitée chirurgicalement, a été prise en compte. Le niveau de traitement préexistant à l'hospitalisation a été défini par le nombre de dispositifs médicaux utilisés quotidiennement : soutien nutritionnel par sonde nasogastrique ou gastrostomie ; soutien respiratoire par oxygénothérapie, ventilation non invasive (VNI), ou trachéotomie ; antécédents de chirurgie orthopédique ; traitements médicamenteux (nombre de traitements à visée neurologique, prise d'une antibiothérapie au long cours, prise de traitement à visée respiratoire au long cours). Les traitements par scopolamine, mélatonine, le régime cétogène et les nutritions spécifiques des maladies métaboliques n'ont pas été comptés dans les traitements neurologiques.

Nous avons distingué 3 parcours pour arriver en réanimation : à partir du domicile en passant par le SAMU ou un service d'accueil des urgences, depuis un centre médicalisé, depuis un service hospitalier. Les gestes de réanimation entrepris lors de ce parcours par un médecin n'appartenant pas au service de réanimation ont été recueillis (prise en charge d'un arrêt cardio-respiratoire, remplissage vasculaire, intubation, perfusion intra-osseuse). Le motif principal de transfert en réanimation et le diagnostic final retenu ont été relevés.

L'hospitalisation en réanimation a été décrite par les suppléances des différentes fonctions (respiratoire, hémodynamique, digestive, rénale et métabolique, neurologique) et leur durée. Nous avons pris en compte les nouvelles suppléances d'organe et une majoration d'un traitement de support.

Les supports respiratoires ont été décrits soit par la VNI, soit par la ventilation invasive conventionnelle, soit par la ventilation invasive haute fréquence et les valeurs maximales de la Pression Expiratoire Positive (PEP), de la Fraction Inspirée en oxygène (FiO2) ont été relevées.

Les supports hémodynamiques ont été décrits par la mise en place d'un soutien par amines vasopressives (dobutamine, noradrénaline, adrénaline) et le nombre de remplissages vasculaires. En cas de survenue d'un arrêt cardio-respiratoire au cours de l'hospitalisation, nous avons relevé si une réanimation cardio-pulmonaire a eu lieu et précisé si un massage cardiaque externe, de l'adrénaline ou un choc électrique externe ont été administrés.

Pour la fonction rénale et métabolique, la présence d'une insuffisance rénale et à la mise en place d'une hémofiltration ont été relevées.

Les gestes invasifs réalisés (cathéters centraux, ponctions, drains, intubations, sondes urinaires, sondes nasogastriques) ainsi que les complications de la réanimation ont également été recueillis.

Les réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP) et leurs décisions sur la prise en charge ont été qualifiées de la manière suivante : pas de limitation des thérapeutiques actives, limitation des thérapeutiques actives, diminution des thérapeutiques actives, prise de décision concernant une hospitalisation ultérieure en réanimation.

Les analyses statistiques ont été faites avec le logiciel biostaTGV, en utilisant des tests statistiques non paramétriques pour les données indépendantes (Wilcoxon-Mann-Whitney pour les valeurs continues, Fisher pour les valeurs discrètes) et pour les données appariées (McNemar pour les valeurs discrètes et t de Student pour données appariées pour les valeurs continues).

4 Résultats

4.1 Caractéristiques des patients

L'ensemble des résultats épidémiologiques est présenté dans le tableau 4

Dans cette étude 96 patients ont été inclus, représentant 143 hospitalisations en urgence en réanimation pédiatrique. Soixante-deux patients (62/96 ; 65%) ont été hospitalisés une seule fois et 34 patients (34/96 ; 35%) ont été hospitalisés au moins 2 fois. Un tiers des patients représentait la moitié des hospitalisations. L'âge moyen à la première hospitalisation était de 11±5 ans. Six patients ont été admis en réanimation pédiatrique alors qu'ils étaient âgés d'au moins 18 ans et 1 patient a eu 2 ans au cours de l'hospitalisation. Les patients âgés de 12 à 18 ans représentaient 38% de la population. Le ratio des sexes était de 45 filles pour 51 garçons. Le lieu de vie de ces enfants était principalement le domicile familial pour 53 patients (53/96 ; 55%), un centre médicalisé en externat pour 22 patients (22/96 ; 23%), en internat pour 21 patients (21/96 ; 22%).

Au cours de l'année précédant leur 1ère hospitalisation au sein de cette étude, 18 patients (18/96 ; 19%) avaient été hospitalisés de manière non programmée, dont 7 en réanimation. Vingt patients (20/96 ; 21%) avaient déjà été hospitalisés en réanimation en urgence au cours des années précédentes (hors réanimation néonatale).

Les descriptions cliniques des atteintes neurologiques associées au PH étaient la présence d'épilepsie et/ou myoclonies chez 70 patients (70/96 ; 73%), dont 60 patients avec une épilepsie seule, 1 patient avec des myoclonies seules et 6 patients avec les deux. Un syndrome pyramidal et/ou une spasticité étaient présents chez 55 patients (55/96 ; 57%), dont 30 patients avec un syndrome pyramidal seul, 10 patients avec une spasticité seule et 15 patients avec les deux. Un syndrome extra-pyramidal et/ou une dystonie étaient présents chez 19 patients (19/96 ; 20%), dont 5 patients avec un syndrome extra-pyramidal seul, 14 patients avec

une dystonie seule et 1 patient avec les deux. Un syndrome ataxique était présent chez 4 patients (4/96 ; 4%). Une scoliose était présente chez 33 patients (33/96 ; 34%).

Concernant les étiologies responsables du PH : 41 patients (41/96 ; 43%) avaient une pathologie neurologique, métabolique ou génétique identifiée. Trente-quatre patients (34/96 ; 35%) n'avaient pas d'étiologie retrouvé. Parmi eux 3 étaient nés prématurés sans complications mais présentaient des malformations cérébrales à l'IRM ou un contexte syndromique, pour 12 d'entre eux le terme de naissance n'était pas connu.

Treize patients (13/96 ; 14%) avaient un PH dû à une anomalie de la grossesse ou péri-natale. Parmi eux 4 patients étaient nés prématurés mais systématiquement dans un contexte d'anoxo-ischémie, pour 3 patients le terme de naissance n'était pas connu.

Huit patients (8/96 ; 8%) avaient un PH acquis. Pour aucun patient une prématurité simple n'a été retenue comme étiologie du PH et lorsque le terme de naissance n'était pas connu, la présence d'autres anomalies (antécédents familiaux, contexte de consanguinité, antécédents familiaux, âge de début des symptômes) a permis d'exclure l'hypothèse de la prématurité. Le détail de chaque groupe est présenté dans le tableau 5.

Tableau 4 – Caractéristiques cliniques des patients lors de la première hospitalisation en réanimation

	Patients n=96
Âge (ans)	11±5 [2 ; 24]
2 - 6	19/96 (20%)
6 - 12	35/96 (37%)
12 - 18	36/96 (38%)
≥18	6/96 (6%)
Filles/Garçons	45/51
Poids (DS), n=94	-1,6±2,3 [-5,6 ; 9,6]
Lieu de vie	
Domicile	53/96 (55%)
Centre médicalisé, internat	21/96 (22%)
externat	22/96 (23%)
Antécédents d'hospitalisations sur l'année précedénte	
Hospitalisations non programmées (≥1/an)	18/96 (19%)
Hospitalisations non programmées en réanimation (≥1/an)	7/96 (7%)
Moyenne/patient, n=96	0,27±0,82 [0 ; 7]
Antécédents d'hospitalisations en réanimation	20/96 (21%)
Moyenne/patient, n=96	0,50±1,80 [0 ; 14]
Présentations cliniques neurologiques	
Epilepsies et/ou myoclonies	70/96 (73%)
Syndromes pyramidaux et/ou spasticités	55/96 (57%)
Syndromes extra-pyramidaux et/ou dystonies	19/96 (20%)
Ataxies	4/96 (4%)
Présence d'une scoliose	33/96 (34%)

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Tableau 5 – Liste des étiologies du polyhandicap

	Patients n=96
Anomalies de la grossesse et péri-natales	13/96 (14%)
Anoxies périnatales	10/96 (10%)
Infection materno-fœtale	1/96 (1%)
Infection à CMV	1/96 (1%)
Ictère nucléaire	1/96 (1%)
Prématurité simple	0/96 (0%)
Pathologies neuro-métaboliques	41/96 (43%)
Pathologies neurologiques et génétiques	17/96 (18%)
Syndromes de Dravet	2/96 (2%)
Syndromes de Rett	2/96 (2%)
Syndrome d'Aicardi Goutières	1/96 (1%)
Ataxie télengiectasie	1/96 (1%)
Trisomie 21	1/96 (1%)
Hypoplasie ponto-cérébelleuse	1/96 (1%)
Autres anomalies génétiques	9/96 (9%)
Pathologies du métabolisme	20/96 (21%)
Anomalies innées du métabolisme	5/96 (5%)
Leucodystrophies	5/96 (5%)
Cytopathies mitochondriales	5/96 (5%)
Céroïdes lipofuscinoses	4/96 (4%)
Methémoglobinémie	1/96 (1%)
Autres pathologies neurologiques	4/96 (4%)
Syndromes de West	2/96 (2%)
Autres syndromes	2/96 (2%)
Acquises	8/96 (8%)
Arrêts cardio-respiratoires	2/96 (2%)
Méningite, choc septique	2/96 (2%)
Accidents vasculaires cérébraux	2/96 (2%)
Traumatique	1/96 (1%)
Noyade	1/96 (1%)
Etiologies non connues	34/96 (35%)
Prématurité simple	0/96 (0%)

Les données sont exprimées en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%).

Concernant le niveau de traitement avant l'admission en réanimation le nombre moyen de dispositifs médicaux par patient était de 1,0±0,8. Les principaux par ordre de fréquence étaient : la gastrostomie chez 50 patients (50/96 ; 52%), les antécédents de chirurgie orthopédique (arthrodèses vertébrales et ténotomies principalement) chez 21 patients (21/96 ; 22%), la sonde aso-gastrique chez 11 patients (11/96 ; 11%), la VNI (intermittente) chez 6 patients (6/96 ; 6%). Au cours des différents séjours en réanimation, 1 pompe à baclofène et 2 gastrostomies ont été mises en place. Le Tableau 6 regroupe le détail de l'ensemble des dispositifs médicaux présents avant la première admission en réanimation.

Le nombre moyen de thérapeutiques médicamenteuses à visée neurologique par patient (anti-convulsivante, anti-dystonique, anxiolytique) était de 2,5±1,8. Dix-sept patients (17/96 ; 18%) étaient traités par bronchodilatateurs ou corticoïdes inhalés. Quatorze patients (14/96 ; 15%) recevaient une antibiothérapie au long cours (Bactrim préventif dans le cadre d'une immunodépression, ou antibiothérapie alternée préventive dans le cadre de pneumopathies à répétition).

Nous avons comparé les caractéristiques à la première hospitalisation, entre les patients hospitalisés une fois (n=51), et ceux hospitalisé au moins 2 fois (n=23). Nous avons exclu les patients ayant des antécédents d'hospitalisation en réanimation et 2 patients pour lesquels le délai de rehospitalisation était inférieur à 24h. Aucune différence statistiquement significative n'a été mise en évidence. Cependant, il semblait y avoir une tendance dans le groupe des enfants hospitalisés à plusieurs reprises : ils présentaient plus de syndromes extra-pyramidaux et/ou dystonie (35% contre 16%, p=0 ,08), plus de syndromes pyramidaux et/ou spasticité (74% contre 51%, p=0 ,08) et un poids moyen plus faible (-2,3±1,7DS contre -1,4±2,5DS, p=0,1). Les résultats complets sont présentés dans les tableaux 7 et 8.

Tableau 6 - Dispositifs médicaux habituels présents avant la première hospitalisation en réanimation

	Patients n=96
Soutien nutritionnel	
Sondes naso-gastriques	11/96 (11%)
Gastrostomies	50/96 (52%)
Soutien respiratoire	
Oxygénothérapie	3/96 (3%)
VNI	6/96 (6%)
Trachéotomies	4/96 (4%)
Dispositifs chirugicaux ou pour administration médicamenteuse	
Antécédents de chirurgie orthopédique	21/96 (22%)
Cathéter central	4/96 (4%)
Pompe à Baclofène	0/96 (0%)
Traitements médicamenteux	
Nombre de traitements neurologiques par patient, n=96	2,5±1,8 [0 ; 8]
Traitements par aérosols ou nébulisations au long cours	17/96 (18%)
Traitements par antibiotiques au long cours	14/96 (15%)
Nombre de dispositifs médicaux	
0	24/96 (25%)
1	47/96 (49%)
2	24/96 (25%)
≥3	1/96 (1%)

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Tableau 7 – Comparaison des caractéristiques cliniques des patients en fonction de leur nombre d'hospitalisations

	Hospitalisation unique Patients n=51	**Hospitalisations multiples Patients n=23**	**p**
Âge (ans)	10±5 [2 ; 20]	11±4 [3 ; 17]	0,38
Filles/garçons	23/51 (45,10%)	13/23 (56,52%)	0,45
Poids (DS)	n=49 ; -1,4±2,5 [-4,8 ; 9,6]	-2,3±1,7 [-4,6 ; 2,4]	0,1
Lieu de vie			0,29
Domicile	29/51 (57%)	11/23 (48%)	
Centre médicalisé, internat	11/51 (22%)	3/23 (13%)	
externat	11/51 (22%)	9/23 (39%)	
Etiologies			0,06
Non connues	19/51 (37%)	7/23 (30%)	
Anomalies de la grossesse et péri-natales	3/51 (6%)	6/23 (26%)	
Acquises	5/51 (10%)	0/23 (0%)	
Neuro-métaboliques	24/51 (47%)	10/23 (43%)	
Antécédents sur l'année précedénte			0,45
Hospitalisations non programmées (≥1/an)	5/51 (10%)	4/23 (17%)	
Présentations cliniques neurologiques			
Epilepsies et/ou myoclonies	34/51 (67%)	19/23 (83%)	0,26
Syndromes pyramidaux et/ou spasticités	26/51 (51%)	17/23 (74%)	0,08
Syndromes extra-pyramidaux et/ou dystonies	8/51 (16%)	8/23 (35%)	0,08
Ataxies	4/51 (8%)	0/51 (0%)	0,3
Présence d'une scoliose	18/51 (35%)	7/23 (30%)	0,79

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Tableau 8 - Comparaison du niveau de traitement préexistent lors de la première hospitalisation en fonction du nombre d'hospitalisations

	Hospitalisation unique Patients n=51	**Hospitalisations multiples Patients n=23**	**p**
Dispositifs médicaux			
Nombre de dispositifs médicaux par patient	1,0±0,6 [0 ; 2]	0,9±0,8 [0 ; 2]	0,38
Soutien respiratoire			
Oxygénothérapie	2/51 (3,92%)	0/23 (0%)	1
VNI	2/51 (3,92%)	1/23 (4,35%)	1
Trachéotomie	0/51 (0%)	0/23 (0%)	1
Soutien nutritionnel			
Gastrostomies	25/51 (49%)	10/23 (43%)	0,8
Sonde naso-gastriques	8/51 (16%)	2/23 (9%)	0,71
Dispositifs chirugicaux ou pour administration médicamenteuse			
Antécédent de chirurgie orthopédique	11/51 (22%)	7/23 (30%)	0,56
Cathéter central	4/51 (8%)	0/23 (0%)	0,3
Traitements médicamenteux			
Nombre de traitements neurologiques par patient	2,3±1,6 [0 ; 7]	3,0±2,0 [0 ; 8]	0,19
Patients traités par aérosols ou nébulisations	8/51 (16%)	4/23 (17%)	1
Patients traités par antibiothérapie au long cours	4/51 (8%)	4/23 (17%)	0,24

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

4.2 Prise en charge avant l'admission en réanimation

Trente-neuf patients (39/96 ; 41%) venaient du domicile (avec ou sans passage par un service d'accueil des urgences, transfert par le SAMU ou les pompiers), 38 patients (38/96 ; 40%) étaient déjà hospitalisés, et 19 patients (19/96 ; 20%) étaient adressés directement depuis leur centre médicalisé. Pour 23 hospitalisations (23/143 ; 16%) des soins de réanimation ou des gestes invasifs ont été réalisés avant l'admission : 11 patients ont nécessité une intubation, 11 ont nécessité au moins 1 remplissage vasculaire, 6 une pose de perfusion intra-osseuses, 4 ont reçu un massage cardiaque externe, 4 ont reçu de l'adrénaline et 1 patient a reçu un choc électrique externe.

4.3 Motifs d'hospitalisation en réanimation

Sur l'ensemble des hospitalisations, le premier motif de prise en charge était la détresse respiratoire, soit 85 hospitalisations (85/143 ; 59%). Les étiologies des détresses respiratoires étaient en premier lieu les pneumopathies infectieuses avérées (22/85 ; 26%), principalement d'étiologie virale (15/85, 18%). Puis venaient les pneumopathies d'inhalation (16/85 ; 19%). Enfin on retrouvait les complications post-opératoires (10/85 ; 12%). Cependant, ces étiologies étaient parfois pluri-factorielles : 1 patiente a été hospitalisée 4 fois pour pneumopathie d'inhalation et crise d'asthme, et 1 patiente a été hospitalisée deux fois en une semaine pour détresse respiratoire avec crise dystonique, en contexte d'infection virale à *parainfluenzae*.

Le deuxième motif d'hospitalisation le plus fréquent était l'état de mal épileptique : 22 hospitalisations (22/143 ; 15%). Dans la moitié des cas, l'étiologie n'était pas retrouvée. Un contexte infectieux a été mis en évidence dans 8 cas (8/22 ; 36%), et une mauvaise observance thérapeutique ou une modification thérapeutique récente dans 3 cas (3/22 ; 14%). Dans les autres étiologies neurologiques aiguës, on retrouvait : 2 décompensations épileptiques sans état

de mal, 1 suspicion de convulsion, 1 état de mal dystonique, 1 coma, 1 aggravation des mouvements anormaux.

Le troisième motif d'hospitalisation le plus fréquent était les troubles hémodynamiques, soit 14 hospitalisations (14/143 ; 10%). On y trouvait 9 états de choc ou sepsis sévères et 5 arrêts cardio-respiratoires.

Si l'on considérait les motifs d'hospitalisation lors du premier passage en réanimation, l'ordre de fréquence restait inchangé. Nous avons comparé les patients lors de leur première hospitalisation en fonction des 3 catégories d'hospitalisations principales : détresse respiratoire (n=54), détresse neurologique (n=20), détresse hémodynamique (n=12). Les résultats sont présentés dans les tableaux 9 et 10. Il y avait significativement plus de dispositifs médicaux par patient dans les groupes détresse respiratoire et détresse hémodynamique que dans le groupe détresse neurologique : 1,2±0,8, et 1,2±0,7 contre 0,6±0,7 (p=0 ,0026 et p=0,025 respectivement). Il y avait également significativement plus de gastrostomies dans les groupes détresse respiratoire et détresse hémodynamique que dans le groupe détresse neurologique (59% et 67% contre 25% ; p=0,017 et 0,030 respectivement). Il y avait également plus d'antécédents de scoliose dans le groupe détresse respiratoire que dans les groupes détresse neurologique et hémodynamique (48% contre 10% et 8%, p=0,0028 et 0,020 respectivement).

Nous avons considéré les 34 patients hospitalisés à plusieurs reprises : 27 ont été hospitalisés 2 fois, 3 ont été hospitalisés 3 fois, 3 ont été hospitalisés 4 fois et 1 a été hospitalisé 6 fois. Parmi ces patients, 23 ont été hospitalisés à chaque fois pour le même motif. Il s'agissait en premier lieu de la détresse respiratoire (n=16), de l'état de mal convulsif (n=6) et de l'arrêt cardio-respiratoire (n=1).

Le détail des différents motifs d'hospitalisation lors de la première admission et sur l'ensemble des admissions est présenté dans le tableau 12 en annexe.

Tableau 9 - Comparaison des caractéristiques cliniques des patients lors de la première hospitalisation en réanimation, en fonction du motif principal d'admission.

	Détresse respiratoire (DR) Patients n=54	Détresse neurologique (DN) Patients n=20	Détresse hémodynamique (DH) Patients n=12 (%)	p		
				DR/DN	DR/DH	DH/DN
Âge (ans)	11±5 [2 ; 20]	10±4 [2 ; 17]	10±4 [4 ; 17]	0.26	0.32	0.69
Filles/garçons	26/28	10/10	4/8	1	0.52	0.47
Poids (DS)	-2,0±1,8 [-4,8 ; 4,9]	-0,9±2,9 [-3,8 ; 9,6]	-0,7±2,8 [-4,2 ; 5,2]	0.16	0.19	0.79
Lieu de vie				0.29	0.76	0.57
Domicile	28/54 (52%)	11/20 (55%)	8/12 (67%)			
Centre médicalisé, internat	14/54 (26%)	2/20 (10%)	2/12 (17%)			
externat	12/54 (22%)	7/20 (35%)	2/12 (17%)			
Etiologies				0.87	0.69	0.54
Non connues	19/54 (3%)	9/20 (45%)	3/12 (25%)			
Anomalies de la grossesse et péri-natales	9/54 (17%)	3/20 (15%)	1/12 (8%)			
Acquises	6/54 (11%)	1/20 (5%)	1/12 (8%)			
Neuro-métaboliques	20/54 (37%)	7/20 (35%)	7/12 (58%)			
Antécédents d'hospitalisations sur l'année précedénte						
Hospitalisations non programmées (≥1/an)	11/54 (20%)	2:20 (10,00%)	2/12 (16,67%)	0.49	1	0.62
Hospitalisations non programmées en réanimation (≥1/an)	6/54 (11%)	0/20 (0%)	0/12 (0%)	0.18	0.58	1
Antécédents d'hospitalisations en réanimation (≥1)	12/54 (22%)	3/20 (15%)	2/12 (17%)	0.75	1	1
Présentations cliniques neurologiques						
Epilepsies et/ou myoclonies	39/54 (72%)	17/20 (85%)	7/12 (58%)	0.36	0.49	0.12
Syndromes pyramidaux et/ou spasticités	32/54 (59%)	13/20 (65%)	6/12 (50%)	0.79	0.75	0.47
Spasticités	18/54 (33%)	2/20 (10%)	3/12 (25%)	0.075	0.74	0.34
Syndromes extra-pyramidaux et/ou dystonies	10/54 (19%)	4/20 (20%)	4/12 (33%)	1	0.26	0.43
Ataxies	1/54 (2%)	2/20 (10%)	0/12 (0%)	0.18	1	0.52
Présence d'une scoliose	26/54 (48%)	2/20 (10%)	1/12 (8%)	0.0028	0.020	1

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Tableau 10 - Comparaison du niveau de traitement préexistant lors de la première hospitalisation en réanimation, en fonction du motif principal d'admission.

	Détresse respiratoire (DR) Patients n=54	Détresse neurologique (DN) Patients n=20	Détresse hémodynamique (DH) Patients n=12	p		
				DR/DN	DR/DH	DH/DN
Dispositifs médicaux						
Nombre de dispositifs médicaux par patient	1,2±0,8 [0 ; 4]	0,6±0,7 [0 ; 2]	1,2±0,7 [0 ; 2]	0.0026	0.91	0.025
Soutien nutritionnel						
Sondes naso-gastriques	6/54 (11%)	2/20 (10%)	2/12 (17%)	1	0.63	0.62
Gastrostomies	32/54 (59%)	5/20 (25%)	8/12 (67%)	0.017	0.75	0.030
Soutien respiratoire						
Oxygénothérapie	3/54 (5,6%)	0/20 (0%)	0/12 (0%)	0.56	1	1
VNI	4/54 (7%)	1/20 (5%)	1/12 (8%)	1	1	1
Trachéotomies	4/54 (7%)	0/20 (0%)	0/12 (0%)	0.57	1	1
Dispositifs chirugicaux ou pour administration médicamenteuse						
Antécédents de chirurgie orthopédique	13/54 (24%)	3/20 (15%)	2/12 (17%)	0.53	0.72	1
Cathéter central	1/54 (1,9%)	0/20 (0%)	1/12 (8%)	1	0.33	0.38
Traitements médicamenteux						
Nombre de traitements neurologiques par patient	2,4±1,7 [0 ; 6]	3,2±1,7 [1 ; 8]	2,2±2,1 [0 ; 6]	0.12	0.59	0.13
Patients traités par aérosols ou nébulisations	13/54 (24,1%)	1/20 (5%)	2/12 (17%)	0.094	0.72	0.54
Patients traités par antibiotiques au long cours	11/54 (20%)	1/20 (5%)	1/12 (8%)	0.16	0.44	1

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

4.4 Synthèse des caractéristiques des patients au moment de l'admission en réanimation

La population des enfants PH admis en urgence en réanimation était composée essentiellement de garçons d'âge scolaire. La majorité des patients étaient atteints d'épilepsie. Ils étaient porteurs d'en moyenne 1 dispositif médical au préalable, qui était le plus fréquemment la gastrostomie. Le nombre moyen de traitements médicamenteux à visée neurologique par patient était de 2,5 à l'entrée. Le motif principal d'hospitalisation était la détresse respiratoire et les enfants admis pour ce motif avaient significativement plus de scoliose, un plus grand nombre de dispositifs médicaux et notamment plus de gastrostomies.

4.5 Niveau de traitement en réanimation

Nous nous sommes intéressés à la première hospitalisation des patients, tous motifs d'admission confondus. La durée moyenne d'hospitalisation était de 9±12 jours.

Concernant le niveau de traitement respiratoire : 54 patients (54/96 ; 56%) ont nécessité une assistance respiratoire autre qu'une oxygénothérapie aux lunettes ou au masque à haute concentration. Trente-huit patients (38/96 ; 40%) ont bénéficié d'une aide respiratoire par VNI, dont 20 n'ont pas nécessité d'intubation. Trente-quatre patients (34/96 ; 35%) ont nécessité une intubation pour ventilation invasive conventionnelle, dont 4 ont nécessité une ventilation haute fréquence. Dix-huit patients sur 96 ont nécessité à la fois de la VNI et de la ventilation invasive.

Concernant le niveau de traitement hémodynamique : 30 patients (30/96 ; 31%) ont nécessité un soutien hémodynamique. La mise en place de traitement par amines vaso-pressives a été nécessaire pour 14 patients (14/96 ; 15%). Douze patients (12/96 ; 12%) ont nécessité des expansions volémiques et des amines vaso-pressives. Quatre patients sur 96 ont présenté un arrêt cardio-respiratoire au cours de leur première hospitalisation, tous ont bénéficié d'un massage cardiaque externe, 3 ont reçu de l'adrénaline, et 1 a reçu un choc électrique externe.

Concernant le niveau de traitement digestif : nous n'avons pris en compte que les patients n'ayant pas de nutrition entérale ou parentérale dans leur traitement habituel. Au cours de la première hospitalisation en réanimation, 20/96 patients (20%) ont reçu un soutien nutritionnel, dont 17 patients (17/96 ; 18%) une nutrition entérale, et 5 patients (5/96 ; 5%) une nutrition parentérale. Deux patients sur 96 ont bénéficié au cours de la même hospitalisation d'une nutrition entérale et parentérale.

L'association des différentes suppléances d'organes a parfois été nécessaire. Vingt-cinq patients (25/96 ; 26%) ont eu un soutien respiratoire et hémodynamique. Huit patients (8/96 ; 8%) ont eu à la fois un soutien respiratoire, hémodynamique et nutritionnel.

Concernant le niveau de traitement neurologique : 35 patients (35/96 ; 37%) ont été sédatés, dont 29 dans le contexte d'une ventilation invasive et 4 lors d'une VNI. Deux patients ont eu une sédation en dehors d'un soutien respiratoire : 1 pour faire céder un état de mal épileptique, 1 dans un contexte d'accompagnement palliatif.

Un seul patient a nécessité la mise en place d'une dialyse, dans le cadre d'une insuffisance rénale aigue sur pyélonéphrite aigue, compliquée de détresse respiratoire et troubles ioniques, chez un garçon avec un antécédent d'insuffisance rénale chronique obstructive sur vessie neurologique.

Quarante patients (40/96 ; 42%) ont été hospitalisés en réanimation sans nécessiter de gestes invasifs en dehors de voies veineuses périphériques. Le nombre moyen de gestes invasifs par patient lors de la première admission en réanimation était 1,4±1,6. Les 3 gestes invasifs les plus fréquents étaient : l'intubation (38/96 ; 40%), la pose de sondes urinaires (26/96 ; 27%), la pose de cathéter central (25/96 ; 26%). Le détail des gestes invasifs pratiqués lors de la première hospitalisation est présenté dans le tableau 14 en annexe

Tableau 11 - Niveau de traitement au cours de la première hospitalisation en réanimation

	Patients n=96
Durée d'hospitalisaion (jours)	9±12 [0 ; 81]
<3	30/96 (31%)
3 - 7	32/96 (33%)
7 - 31	29/96 (30%)
>31	5/96 (5%)
Niveau de traitement respiratoire à la première hospitalisation	
Soutien respiratoire	54/96 (56%)
Durée de l'assistance respiratoire (jours), n=52	8±9 [0 ; 43]
FiO2 maximale (%), n=44	52±27 [21 ; 100]
VNI	38/96 (40%)
Durée de la VNI (jours), n=36	3±4 [0 ; 13]
PEP maximale de VNI (mmHg), n=30	7±2 [4 ; 14]
Ventilatoin invasive	34/96 (35%)
Durée de la ventilation invasive conventionnelle, n=33	8±9 [0 ; 41]
PEP maximale de ventilation invasive conventionnelle (mmHg), n=26	6±3 [2 ; 14]
Ventilation invasive haute fréquence	4/96 (4%)
Durée de ventilation haute fréquence (jours), n=4	4±4 [0 ; 8]
VNI et ventilation invasive au cours de la même hospitalisation	18/96 (19%)
Niveau de traitement hémodynamique à la première hospitalisation	
Soutien hémodynamique	30/96 (31%)
≥1 remplissage vasculaire	29/96 (30%)
Amines vaso-pressives	14/96 (15%)
Durée du traitement par amines vaso-pressives (jours), n=13	3±2 [0 ; 7]
Arrêt cardio-respiratoire	4/96 (4%)
Massage cardiaque externe	4/96 (4%)
Traitement par adrénaline	3/96 (3%)
Choc électrique externe délivré	1/96 (1%)
Amines-vaso-pressives et remplissages vasculaires au cours de la même hospitalisation	12/96 (12%)
Niveau de traitement neurologique à la première hospitalisation	
Sédation	35/96 (36%)
Durée de la sédation (jours), n=34	8±11 [0 ; 44]
Niveau de traitement métabolique à la première hospitalisation	
Patients ayant présenté une insuffisance rénale	7/96 (7%)
Patients ayant eu une dialyse	1/96 (1%)
Durée de la dialyse (jours), n=1	3
Niveau de traitement digestif et nutritionnel à la première hospitalisation	
Soutien nutritionnel	20/96 (21%)
Nutrition entérale	17/96 (18%)
Durée de la nutrition entérale (jours), n=15	10±12 [1 ; 49]
Nutrition parentérale	5/96 (5%)
Durée de la nutrition parentérale (jours), n=3	4±1 [3 ; 6]
Nutrition entérale et parentérale au cours de la même hospitalisation	2/96 (2%)
Gestes invasifs	
≥1 geste invasif	56/96 (58%)
Nombre de gestes invasifs par patient	1,4±1,6 [0 ; 7]

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

4.6 Hospitalisations multiples

Le délai moyen entre 2 hospitalisations était de 99±172 jours. Deux patients ont un délai inférieur à 1 jour : le premier était un transfert entre deux services de réanimation devant un échec de sevrage de la ventilation invasive, le second a été hospitalisé à nouveau le jour de sa sortie. Le délai moyen entre deux hospitalisations diminuait de manière non significative après la 2ème hospitalisation : 108±127,5 jours entre la 2ème et la 3ème hospitalisation, contre 40,6±49,4 jours entre la 3ème et la 4ème hospitalisation (p=0,37). Le détail des délais entre les hospitalisations est disponible dans le tableau 15 en annexe.

Dix-sept patients ont été hospitalisés 2 fois consécutives pour détresse respiratoire. Nous n'avons pas trouvé de différences statistiquement significatives concernant les niveaux de traitement entre les 2 hospitalisations. Il y avait de manière non significative moins d'intubations (18% contre 41%, p=0,13) et moins de gestes invasifs (0,6 contre 1,2 geste par patient, p=0,17) lors de la 2ème hospitalisation. Le détail des niveaux de traitement est disponible dans le tableau 16 en annexe.

4.7 Complications

Sur l'ensemble des hospitalisations, 18 patients ont présenté au moins 1 complication (18/143 ; 13%). Les complications les plus fréquentes étaient infectieuse, on en retrouvait 13 (3 patients en ont eu plus d'une au cours de la même hospitalisation) : 4 infections respiratoires (acquises ou non sous ventilation mécanique), 3 infections urinaires (avec ou sans sonde urinaire), 2 infections sur cathéter, 2 infections fongiques et 2 infections digestives. Les autres complications relevées étaient : 6 complications digestives (sub-occlusion, intolérance digestive), 6 escarres, 1 thrombose et 1 pneumothorax.

4.8 Mortalité

La mortalité globale était de 15 patients (15/96 ; 16%). Si l'on s'intéresse aux hospitalisations dont l'issue était le décès du patient, les motifs d'hospitalisation étaient la détresse respiratoire (n=9), les troubles hémodynamiques (arrêts cardio-respiratoires n=3, état de choc n=1), la décompensation neurologique (n=1), et l'altération de l'état général (n=1).

Cinq patients (5/15 ; 33%) sont décédés dans les 48h suivant leur admission en réanimation. Pour 3 d'entre eux la prise en charge a été limitée par une RCP : le soutien hémodynamique a été limité à des remplissages vasculaires (maximum 3), le soutien respiratoire limité à de la VNI pour 2 patients, il y a eu absence de manœuvres de réanimation lors de l'arrêt cardio-respiratoire pour 2 patients. Les 2 autres patients ont présenté un arrêt cardio-respiratoire au domicile, pour lequel une prise en charge active a été débutée avant l'admission en réanimation (massage cardiaque, intra-osseuse, adrénaline, intubation). Lors de leur admission en réanimation l'arrêt cardio-respiratoire a rapidement récidivé pour les deux patients. Dans un cas il y a eu tentative de réanimation maximaliste, l'enfant n'était pas suivi dans le même hôpital. Dans l'autre cas le patient avait déjà été admis pour le même motif, et une RCP avait permis de statuer sur l'absence de réanimation en cas de récidive, l'arrêt a donc été respecté.

Parmi les 10 autres patients, la durée minimale d'hospitalisation était de 5 jours et la maximale de 17 jours. On relève 6 intubations, dont 5 dans les 24 premières heures d'hospitalisation. Quatre traitements par amines vasopressives ont été conduits chez les patients intubés. Deux patients disposaient de RCP antérieures, pour 8 patients elles ont été réalisées au cours de l'hospitalisation, 1 seul patient n'en a pas eue. Les patients n'ayant pas eu d'intubation ont eu une RCP dans les 24h suivant leur hospitalisation ou aggravation, à l'exception d'une patiente pour laquelle les 48 premières heures d'hospitalisation ont été stables.

Les causes de décès étaient : l'état septique non contrôlé avec défaillance multi-viscérale (n=7), l'arrêt cardio-respiratoire (n=5), la dégradation respiratoire (n=3). En contexte de défaillance multi-viscérale, les décisions des concertations pluridisciplinaires ont abouti à des limitations de traitements dans 4 situations : pas de dialyse dans 2 cas, pas de chirurgie dans 1 cas, pas d'intubation dans 1 cas, pas de VNI ni d'amines dans 1 cas, non précisée dans 1cas. Pour une patiente, il n'y a pas eu de RCP et une réanimation active a été menée avec échec de la prise en charge. Concernant les arrêts cardio-respiratoires : ils ont été respectés dans 3 cas, dans 1 cas tentative de réanimation puis respect de la récifive et dans 1 cas il y a eu échec de réanimation conduite sans limitation. Sur les dégradations respiratoires, on retrouve une limitation à l'intubation dans 2 cas, une diminution de traitement chez un patient intubé (modalités non précisées). Le détail du niveau de traitement est donné dans le tableau 17 en annexe.

4.9 Ethique

Nous avons relevé 4 patients pour lesquels la question du niveau de traitement avait été abordée préalablement par l'équipe médicale référente.

Sur l'ensemble des hospitalisations, on note 25 RCP (25/143 ; 18%). Une seule a conclu à l'absence de limitation des traitements compte tenu de l'évolution favorable du patient au cours de l'hospitalisation. Deux RCP ont abouti à l'association d'une prise en charge spécifique (pose de pompe à baclofène dans un cas, prise en charge orthopédique et chirurgicale d'une compression médullaire dans l'autre cas) et d'une limitation des traitements réanimatoires. Une RCP a conclu à la diminution du niveau de traitement mais les modalités n'avaient pas été précisées. Quatre RCP ont conclu à une diminution progressive du niveau de traitement puis à une limitation, principalement dans un contexte de soutien respiratoire : arrêt d'une ventilation invasive ou non invasive dans les conditions les plus favorables sans nouvelle escalade possible.

Dix-sept RCP ont proposé des limitations de traitement. Pour la majorité cela a concerné le niveau de traitement respiratoires (pas d'intubation dans 9 cas, pas de VNI dans 4 cas). Les limitations hémodynamiques ont concerné l'absence de réanimation d'un arrêt cardio-respiratoire dans 5 cas, pas de traitement vasopresseur dans 3 cas. La décision de ne pas réaliser de dialyse a été prise dans 2 cas.

5 Discussion

Il s'agit à notre connaissance de la première étude s'intéressant spécifiquement aux enfants PH hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique. Elle permet de mettre en évidence les principales caractéristiques cliniques, les motifs d'hospitalisation et les niveaux de prise en charge de ces enfants.

5.1 Epidémiologie

Cette étude a été réalisée dans 4 services de réanimation au sein d'hôpitaux universitaires disposant de services de neurologie pédiatrique et elle inclue des enfants dont la prise en charge diagnostique est récente. La prévalence des différentes étiologies du PH correspondait à celle des étiologies de la population des enfants PH en dehors de la réanimation. Les maladies neurologiques et métaboliques étaient la principale cause de PH (43%). L'absence de diagnostic représentait d'un tiers des cas (35%). Les causes péri-natales ou dues à une anomalie de la grossesse (14%) et les causes acquises (8%) étaient minoritaires. De plus aucun patient n'avait de PH imputé à une prématurité simple. En effet celle-ci était toujours associée à un contexte d'anoxie, d'infection péri-natale ou d'anomalie génétique ou métabolique. Pernes *et al*. ont rapporté en 2005 à propos de 204 enfants que 74% des diagnostics étaient établis, 61,6% des PH étaient imputés à une cause anténatale, 16,6% étaient dus à une anomalie péri-natale (hypoxie, infections principalement) et 21,8% à des causes post-natales acquises (14,15).

Dans notre cohorte, à l'admission plus de 80% des patients étaient âgés de plus de 6 ans. Ceci s'explique par une proportion importante d'adolescents, habituellement peu représentés dans la population admise en réanimation pédiatrique. Par ailleurs aucun nourrisson n'était inclus du fait de la difficulté de diagnostiquer le PH dans cette population (incertitude pour la caractérisation des retards, décalages ou déficits moteurs et intellectuels). De plus il est parfois difficile d'anticiper l'absence de progression. Par ailleurs une aggravation clinique pourrait

apparaitre avec l'âge du fait de l'histoire naturelle d'une pathologie dégénérative ou par l'accumulation de comorbidités liées au PH (dénutrition, déformations orthopédiques, poly médication).

Une autre particularité de cette cohorte était la présence de 6 patients âgés de plus de 18 ans. Plusieurs facteurs peuvent expliquer la présence de ces jeunes adultes dans les réanimations pédiatriques : les hôpitaux pédiatriques sont souvent des centres de référence auprès desquels les familles ont une grande confiance, l'absence de transition entre les médecins pédiatres et adultes, la spécificité de certaines pathologies dont les réanimateurs adultes ont peu l'habitude. Une étude américaine de 2015 s'était intéressée aux particularités de prise en charge de jeunes adultes atteints de maladies chroniques depuis l'enfance, admis dans des réanimations pédiatriques (n=1749) ou des réanimations adultes (n=4339). En réanimation pédiatrique les patients admis étaient plus jeunes (âge médian de 20 ans [20–24] versus 30 ans [24-36], p=0,0001) et étaient plus graves. La prévalence de la PC y était également plus importante (8,7% contre 1,3% des hospitalisations) (36).

5.2 Motifs d'hospitalisation

Les principaux motifs d'hospitalisation étaient : les détresses respiratoires (56%), les états de mal convulsifs et autres décompensations neurologiques aiguës (21%), puis les troubles hémodynamiques (13%). Murphy *et al*. en 2006 s'étaient intéressés aux enfants pris en charge pour PC et avaient recensé 37 000 hospitalisations sur une année, avec un âge moyen de 8 ans. Dans cette série ils rapportaient que les pathologies respiratoires représentaient 25,9% des hospitalisations, les pathologies neurologiques 23,6% et les troubles musculo-squelettiques 17,8% (26). Dans notre étude les motifs d'hospitalisation étaient comparables avec une prépondérance des détresses respiratoires. Les troubles hémodynamiques sont spécifiques de l'hospitalisation en réanimation, tout comme les motifs orthopédiques (à l'exception du post-

opératoires) ont une prise en charge pouvant se restreindre aux services d'hospitalisation traditionnelle.

Un tiers des patients ont été hospitalisés à plusieurs reprises au cours de l'étude. Les deux motifs principaux de renouvellement de l'hospitalisation étaient les détresses respiratoires et les décompensations neurologiques. Le terrain complexe des enfants PH favorise les détresses respiratoires. A propos de l'épilepsie, Kulak *et al*. ont rapporté une prévalence de 15 à 90% en fonction des études. Chez 82 enfants atteints de PC et d'épilepsie, les auteurs ont montré un taux de 51,2% d'épilepsie non contrôlée (37).

5.3 Détresse respiratoire

Dans notre étude nous avons observé une présence significativement augmentée du nombre de dispositifs médicaux chez les patients admis pour détresse respiratoire ou détresse hémodynamique (respectivement 1,2±0,8, et 1,2±0,7 dispositifs par patient) comparé aux détresse neurologiques (0,6±0,7 ; p=0 ,0026 et p=0,025 respectivement) ainsi que plus de gastrostomies (59% et 67% contre 25% ; p=0,017 et 0,030 respectivement). De plus nous avons trouvé plus de présence de scoliose ou d'antécédents d'arthrodèses vertébrales chez les patients du groupe détresse respiratoire que chez ceux des groupes détresse neurologique ou hémodynamique (48% contre 10% et 8%, p=0,0028 et 0,020 respectivement). Sur le plan clinique la composante spastique avait tendance à être plus fréquente chez les patients du groupe détresse respiratoire que du groupe détresse neurologique (33% contre 10% respectivement, p=0,075). On en déduit donc l'implication des contraintes mécaniques de la scoliose et de la spasticité sur une potentielle insuffisance respiratoire restrictive. Ces caractéristiques fonctionnelles sont probablement des facteurs favorisant les décompensations respiratoires. D'autres éléments tels que la dénutrition et l'amyotrophie, voire une myopathie, n'étaient pas pris en compte et pouvaient participer à un syndrome restrictif.

Le nombre de dispositifs médicaux, dont les gastrostomies, ainsi que les détresses respiratoires imputées à des pneumopathies d'inhalation reflètent les agressions répétées du parenchyme pulmonaire. Les micro-inhalations répétées, les fausses routes, les troubles de la déglutition et de la toux inefficace pouvaient également y participer. L'insuffisance respiratoire chronique résultant de ces différents facteurs est fréquente. Rousseau *et al*. se sont intéressés à la mortalité de 133 patients PH et rapportaient l'insuffisance respiratoire chronique comme première comorbidité (78,9%) (33). Les autres comorbidités décrites étaient : digestives (72,2%), les pneumopathies récurrentes (66,9%), l'épilepsie (60,2%) et la scoliose (21,8%).

Gerdung *et al*. se sont intéressés au patients avec PC (n=69) hospitalisés pour pneumopathie. Les patients colonisés au niveau respiratoire par des bacilles gram négatifs ou des *pseudomonas aeruginosa* présentaient un nombre plus important de scolioses et de quadriplégies spastiques que les patients non colonisés. Le portage de l'un de ces germes augmentait significativement le nombre d'hospitalisations en unité de soins continus et le nombre d'intubations (38). Il a également été montré l'augmentation du nombre de détresses respiratoires et de décès chez les enfants atteints de pathologie neurologique hospitalisés pour des infections virales à *influenzae* ou à *virus respiratoire syncytial* (39,40). La succession de complications respiratoires est responsable d'une dégradation progressive du parenchyme pulmonaire (41,42).

5.4 Mortalité

Dans notre étude les causes de mortalité étaient représentées par les états septiques non contrôlés avec défaillance multi-viscérale (7/15 ; 47%), les arrêts cardio-respiratoires (5/15 ; 33%), les dégradations respiratoires (2/15 ; 2%). Rousseau *et al*. ont montré chez 133 patients PH que les causes de décès étaient les pneumopathie (63,2%), les morts subites (18%), les états de mal convulsifs (6,8%) (33). Trente et un pourcents de ces décès survenaient après transfert

dans un service d'urgences ou de réanimation, mais la majorité (60%) survenait dans des établissements spécialisés de longs séjours. Les facteurs influençant l'espérance de vie sont discutés. Hutton *et al*. rapportaient pour un enfant de 2 ans avec PC, 40% de chances de vivre jusqu'à 20 ans en cas d'atteinte fonctionnelle sévère, versus 99% en cas d'atteinte fonctionnelle modérée. Les auteurs estimaient que parmi ceux qui se déplaçaient en fauteuil roulant ou ceux qui avaient un déficit intellectuel sévère, 60% atteignaient l'âge de 30 ans. Environ la moitié de ceux qui ont une atteinte fonctionnelle manuelle sévère (incapacité de se nourrir ou de s'habiller) ou une atteinte visuelle sévère (vision du meilleur œil inférieure à 6/60) vivaient jusqu'à l'âge de 30 ans (43). Les comorbidités comme l'épilepsie ou la présence de dispositifs médicaux comme une nutrition par sonde naso-gastrique augmentent également la mortalité (44). Dans notre cohorte il s'agissait de patients PH donc avec une atteinte motrice et mentale sévère.

5.5 Directives anticipées et prises en charge palliatives

Nous avons montré que 16% des hospitalisations ont conduit à une RCP et à une limitation de traitement. Donc dans la majorité des cas il n'y avait pas de limitation du niveau de traitement pour ces enfants. Les premiers traitements de réanimation (oxygénothérapie, VNI, remplissages vasculaires, antibiothérapie) étaient apportés rapidement et les gestes invasifs pratiqués. Nous pouvons ainsi décrire deux parcours de soins : 1) une anticipation de la limitation du niveau de traitement existe ou une RCP est organisée au cours des 48 premières heures : la prise en charge de réanimation est précocement orientée. 2) Absence de directives, le patient étant admis en situation d'extrême urgence, les gestes de réanimation étant réalisés rapidement. Si l'évolution est favorable alors aucune limitation n'est mise en place. Cependant si la situation n'est pas contrôlée, une RCP est alors réalisée pouvant conduire à une limitation ou une diminution des thérapeutiques actives.

Au total les parcours de soins de ces enfants étaient variés et il semble difficile de recommander une seule et unique prise en charge. L'acceptation d'une maladie grave est un cheminement long, propre à chaque famille et rythmé par l'histoire naturelle de la maladie de l'enfant. Le déficit intellectuel, allant jusqu'à un état pauci-relationnel, est probablement un élément central du vécu de cette situation par la famille et les soignants. Il est parfois difficile pour les parents, la famille et les soignants d'instaurer précocement une décision de limitation de traitement, ou de soins palliatifs. Dans un compte-rendu, il est rapporté le malaise des parents face au niveau de traitement. Rousseau *et al*. rapportent que chez les patients PH qui décèdent en centre de long séjour, 40% des parents se sont opposés au transfert dans un service d'urgence (33). Notre étude a montré que la majorité des situations de réanimation était d'évolution favorable. Actuellement la balance bénéfices-risques des conséquences de la réanimation à moyen et long terme et l'impact sur la qualité de vie chez ces enfants PH restent difficile à établir. Le but de la médecine palliative n'est pas uniquement d'accompagner vers la mort, il s'agit également de prendre soin, de chercher pour chaque situation une juste mesure, qui n'est pas nécessairement opposée à une attitude curative.

Dans l'escalade thérapeutique 2 moments semblent décisifs : la prise en charge pré-hospitalière et les premières heures de réanimation. L'anticipation est donc indispensable car elle est la seule façon de ne pas débuter une réanimation non adaptée à la situation clinique. Une minorité d'enfants dispose d'anticipations thérapeutiques. Les décisions anticipées sont conditionnées par les équipes soignantes prenant en charge ces enfants au sein des structures hospitalières et des centres de soins, ainsi que des liens entre réanimateurs et médecins référents. La « fiche médicale SAMU » a été mise en place par l'équipe régionale ressource de soins palliatifs pédiatriques en île de France, Paliped, depuis 2012. Elle avait été créée initialement pour les enfants en hospitalisation à domicile atteints de pathologie chronique dans le but de faire un lien entre le médecin référent et le médecin coordonnateur. Elle a par la suite été

généralisée. Elle permet de réaliser des transmissions au médecin du SAMU ou à la brigade des sapeurs-pompiers de Paris d'une situation spécifique de soins. Elle est rédigée en tenant compte de l'avis des parents et avec leur accord concernant d'éventuelles limitations de traitements. Elle propose également des prescriptions anticipées pour certaines situations d'urgence. La traçabilité des informations concernant des directives ou des limitations de traitement anticipées, et l'accessibilité à ces décisions médicales sont deux éléments fondamentaux permettant l'application de ces décisions en situation d'urgence. Ces éléments d'anticipation sont importants car ils permettent de préparer l'enfant et sa famille à des situations d'urgence. Il peut être difficile pour des parents de comprendre que tous les traitements possibles ne seront pas mis en place pour leur enfant car ils risquent d'être plus délétères que bénéfiques et d'aggraver une situation médicale déjà précaire. Ces décisions nécessitent une réflexion parfois longue et le temps manque souvent lors d'une situation d'urgence.

La frontière entre la prise en charge palliative et curative varie en fonction des situations car ces deux approches du soin ne sont pas exclusives. Les patients PH présentent une situation médicale complexe dont la présentation initiale et l'évolution peuvent être atypiques. Par exemple les détresses respiratoires se présentent de façon assez bruyante mais l'évolution ne nécessite pas pour autant une intubation systématique. Cela pose donc la question de la place de la VNI. Il s'agit d'un soin de réanimation qui peut avoir plusieurs objectifs : thérapeutique ou palliatif (tenter de sursoir à l'intubation ou à but de confort). Il n'existe pas de publication spécifiquement pédiatrique de VNI à but palliatif. Azoulay *et al*. rapportaient 10 études incluant 458 patients adultes pour lesquels la VNI a été mise en place à but palliatif. Les auteurs ont montré que la moitié des patients survivaient au décours de cette décision médicale. La VNI permettait également de soulager la sensation de dyspnée, de maintenir la possibilité d'une communication orale ainsi qu'une gestion optimale des traitements par opioïdes et benzodiazépines en réanimation. Cependant l'utilisation de la VNI pouvait être source

d’ambiguïté sur l’intention de soins, source d’inconfort et prolonger de manière déraisonnable les souffrances d’un patient en fin de vie (45).

5.6 Limites de l’étude

Notre étude présente plusieurs limites. Premièrement le caractère rétrospectif : les données recueillies à partir de comptes rendus d’hospitalisation en réanimation limitent, malgré leur précision, la qualité de la description épidémiologique et clinique des patients ainsi que certains détails de la prise en charge. L’évaluation des RCP était limitée par les informations transcrites dans les comptes rendus permettant seulement d’apprécier l’état d’esprit des décisions. Deuxièmement par l’absence de groupe contrôle pertinent et par le fait une analyse uniquement descriptive de la population d’enfants PH admis en situations aiguës dans un service de réanimation pédiatrique

6 Conclusion

Notre étude rétrospective et multicentrique a rapporté 96 enfants PH admis en réanimation pédiatrique en situations aiguës sur 3 ans, dont la moyenne d'âge était de 11±5 ans. Le motif principal d'hospitalisation était la détresse respiratoire aiguë. Le taux de rehospitalisation était de 33%. La présence d'une scoliose et le nombre de dispositifs médicaux dans la prise en charge quotidienne étaient plus important chez les enfants présentant une détresse respiratoire aiguë. Une limitation des thérapeutiques actives n'était proposée que dans moins d'un quart des hospitalisations. L'évolution était favorable dans plus de 80% des cas, et les complications étaient au cours de l'hospitalisation en réanimation étaient rares.

Néanmoins plusieurs aspects restent à développer. La prévalence des détresses respiratoires impose de mieux les comprendre afin d'améliorer la prise en charge préventive de celles-ci. La répétition des hospitalisations chez un nombre non négligeable de patients pose la question des facteurs favorisants. Dans la mesure du possible, il est important d'améliorer l'anticipation des situations d'urgence mettant en jeu le pronostic vital. Ces enfants aux pathologies complexes sont source pour le médecin de réflexions médicales et éthiques.

Références

1. Ministère des Affaires Sociales et de la Solidarité Nationale, Direction de l'Action Sociale. Circulaire n°86-13 du 6 mars 1986 relative à l'accueil des enfants et adolescents présentant des handicaps associés.

2. Tardieu G. Les feuillets de l'infirmité motrice cérébrale. Paris Assoc Natl Infirm Mot Cérébraux. 1969;

3. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. Dev Med Child Neurol Suppl. févr 2007;109:8-14.

4. Pharoah PO, Cooke T, Johnson MA, King R, Mutch L. Epidemiology of cerebral palsy in England and Scotland, 1984-9. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. juill 1998;79(1):F21-25.

5. Salbreux R, Deniaud JM, Tomkiewicz S, Manciaux M. [Type and prevalence of severe and multiple handicaps in a population of children. Inital results of an epidemiological survey of severe maladjustments in a juvenile population of the Parisian region]. Neuropsychiatr Enfance Adolesc. févr 1979;27(1-2):5-28.

6. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H. [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps]. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. juill 1998;5(7):739-44.

7. Juzeau D, Cachera I, Vallée L. [Epidemiologic study of multihandicapped children in the north of France]. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. août 1999;6(8):832-6.

8. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. Dev Med Child Neurol. sept 2002;44(9):633-40.

9. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. Dev Med Child Neurol. janv 2016;58(1):85-92.

10. Maenner MJ, Blumberg SJ, Kogan MD, Christensen D, Yeargin-Allsopp M, Schieve LA. Prevalence of cerebral palsy and intellectual disability among children identified in two U.S. National Surveys, 2011-2013. Ann Epidemiol. mars 2016;26(3):222-6.

11. Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K, Doernberg NS, Benedict RE, Kirby RS, Durkin MS. Prevalence of cerebral palsy in 8-year-old children in three areas of the United States in 2002: a multisite collaboration. Pediatrics. mars 2008;121(3):547-54.

12. Raina SK, Razdan S, Nanda R. Prevalence of cerebral palsy in children < 10 years of age in R.S. Pura town of Jammu and Kashmir. J Trop Pediatr. août 2011;57(4):293-5.

13. Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. Aust J Physiother. 2003;49(1):7-12.

14. Pernes P. Etiologie du polyhandicap en pédiatrie, étude de 204 dossiers d'enfants. Commun Au XVème Congrès Société Fr Neurol Pédiatrique 26-28 Janvier 2005 Amiens. 2005;

15. Rodriguez D. Etiologies du polyhandicap en 2005. CTNERHI. 2005;30-6.

16. Hagberg B, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. Acta Paediatr Oslo Nor 1992. avr 1993;82(4):387-93.

17. Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Haas G, Eeg-Olofsson KE, Selbmann HK, et al. Bilateral spastic cerebral palsy--a collaborative study between southwest Germany and western Sweden. III: Aetiology. Dev Med Child Neurol. mars 1995;37(3):191-203.

18. Himmelmann K, Uvebrant P. The panorama of cerebral palsy in Sweden. XI. Changing patterns in the birth-year period 2003-2006. Acta Paediatr Oslo Nor 1992. juin 2014;103(6):618-24.

19. MacLennan A. A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy: international consensus statement. BMJ. 16 oct 1999;319(7216):1054-9.

20. Johnson null. Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways. Arch Dis Child. sept 2000;83(3):279A.

21. Cans C, McManus V, Crowley M, Guillem P, Platt M-J, Johnson A, et al. Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. Paediatr Perinat Epidemiol. mai 2004;18(3):214-20.

22. Reid SM, Lanigan A, Reddihough DS. Post-neonatally acquired cerebral palsy in Victoria, Australia, 1970-1999. J Paediatr Child Health. oct 2006;42(10):606-11.

23. McHale DP, Jackson AP, Campbell null, Levene MI, Corry P, Woods CG, et al. A gene for ataxic cerebral palsy maps to chromosome 9p12-q12. Eur J Hum Genet EJHG. avr 2000;8(4):267-72.

24. McHale DP, Mitchell S, Bundey S, Moynihan L, Campbell DA, Woods CG, et al. A gene for autosomal recessive symmetrical spastic cerebral palsy maps to chromosome 2q24-25. Am J Hum Genet. févr 1999;64(2):526-32.

25. Kuroda MM, Weck ME, Sarwark JF, Hamidullah A, Wainwright MS. Association of apolipoprotein E genotype and cerebral palsy in children. Pediatrics. févr 2007;119(2):306-13.

26. Murphy NA, Hoff C, Jorgensen T, Norlin C, Young PC. Costs and complications of hospitalizations for children with cerebral palsy. Pediatr Rehabil. mars 2006;9(1):47-52.

27. Young NL, Gilbert TK, McCormick A, Ayling-Campos A, Boydell K, Law M, et al. Youth and young adults with cerebral palsy: their use of physician and hospital services. Arch Phys Med Rehabil. juin 2007;88(6):696-702.

28. Dhiman N, Chi A, Pawlik TM, Efron DT, Haut ER, Schneider EB, et al. Increased complications after appendectomy in patients with cerebral palsy: are special needs patients at risk for disparities in outcomes? Surgery. sept 2013;154(3):479-85.

29. Young NL, McCormick AM, Gilbert T, Ayling-Campos A, Burke T, Fehlings D, et al. Reasons for hospital admissions among youth and young adults with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil. janv 2011;92(1):46-50.

30. Sellier E, Uldall P, Calado E, Sigurdardottir S, Torrioli MG, Platt MJ, et al. Epilepsy and cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976-1998. Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc. janv 2012;16(1):48-55.

31. Kwong KL, Wong SN, So KT. Epilepsy in children with cerebral palsy. Pediatr Neurol. juill 1998;19(1):31-6.

32. Mert GG, Incecik F, Altunbasak S, Herguner O, Mert MK, Kiris N, et al. Factors affecting epilepsy development and epilepsy prognosis in cerebral palsy. Pediatr Neurol. août 2011;45(2):89-94.

33. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, Motawaj M, Grimont E, Auquier P, et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. Brain Inj. 2015;29(7-8):837-42.

34. Reddihough DS, Baikie G, Walstab JE. Cerebral palsy in Victoria, Australia: mortality and causes of death. J Paediatr Child Health. avr 2001;37(2):183-6.

35. Dosa NP, Boeing NM, Ms N, Kanter RK. Excess risk of severe acute illness in children with chronic health conditions. Pediatrics. mars 2001;107(3):499-504.

36. Edwards JD, Vasilevskis EE, Yoo EJ, Houtrow AJ, Boscardin WJ, Dudley RA, et al. Adults with childhood-onset chronic conditions admitted to US pediatric and adult intensive care units. J Crit Care. févr 2015;30(1):201-6.

37. Kułak W, Sobaniec W. Risk factors and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy in north-eastern Poland. Brain Dev. oct 2003;25(7):499-506.

38. Gerdung CA, Tsang A, Yasseen AS, Armstrong K, McMillan HJ, Kovesi T. Association Between Chronic Aspiration and Chronic Airway Infection with Pseudomonas aeruginosa and Other Gram-Negative Bacteria in Children with Cerebral Palsy. Lung. avr 2016;194(2):307-14.

39. Keren R, Zaoutis TE, Bridges CB, Herrera G, Watson BM, Wheeler AB, et al. Neurological and neuromuscular disease as a risk factor for respiratory failure in children hospitalized with influenza infection. JAMA. 2 nov 2005;294(17):2188-94.

40. Wilkesmann A, Ammann RA, Schildgen O, Eis-Hübinger AM, Müller A, Seidenberg J, et al. Hospitalized children with respiratory syncytial virus infection and neuromuscular impairment face an increased risk of a complicated course. Pediatr Infect Dis J. juin 2007;26(6):485-91.

41. Ohtsuka E, Hayashi M, Hamano K, Kumada S, Uchiyama A, Kurata K, et al. Pathological study of bronchospasms/tracheomalasia in patients with severe motor and intellectual disabilities. Brain Dev. janv 2005;27(1):70-2.

42. Yoshikawa H, Yamazaki S, Abe T. Acute respiratory distress syndrome in children with severe motor and intellectual disabilities. Brain Dev. sept 2005;27(6):395-9.

43. Hutton JL. Cerebral palsy life expectancy. Clin Perinatol. juin 2006;33(2):545-55.

44. Strauss DJ, Shavelle RM, Anderson TW. Life expectancy of children with cerebral palsy. Pediatr Neurol. févr 1998;18(2):143-9.

45. Azoulay E, Demoule A, Jaber S, Kouatchet A, Meert A-P, Papazian L, et al. Palliative noninvasive ventilation in patients with acute respiratory failure. Intensive Care Med. août 2011;37(8):1250-7.

Annexes

Annexe 1

Tableau 12 - Motifs d'hospitalisation en réanimation sur l'ensemble des hospitalisations, et lors de la première hospitalisation

	Première hospitalisation n=96	**Toutes les hospitalisations n=143**
Détresses respiratoires	54/96 (56%)	85/143 (59%)
Détresse neurologique	20/96 (21%)	28/143 (20%)
Etats de mal convulsifs	15/96 (16%)	22/143 (15%)
Motifs neurologiques aiguës	5/96 (42%)	6/143 (4%)
Troubles hémodynamiques	12/96 (13%)	14/143 (10%)
Etats de choc	8/96 (8%)	9/143 (6%)
Arrêts cardio-respiratoires	4/96 (4%)	5/143 (4%)
Autres motifs	10/96 (10%)	16/143 (11%)
Post-opératoires en urgence	2/96 (21%)	4/143 (3%)
Troubles métaboliques	4/96 (4%)	4/143 (3%)
Troubles digestifs	3/96 (3%)	6/143 (4%)
Autres	1/96 (1%)	2/143 (1%)

Les données sont exprimées en nombre d'hospitalisations (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%).

Annexe 2

Tableau 13 - Nombre d'hospitalisations par patient

	Patients n=96
Nombre d'hospitalisations par patient	1,5±0,8 [1 ; 6]
Nombre d'hospitalisations	
1	62/96 (65%)
2	27/96 (28%)
3	3/96 (3%)
4	3/96 (3%)
≥5	1/96 (1%)

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Annexe 3

Tableau 14 - Gestes invasifs réalisés au cours de la première hospitalisation en réanimation

	Patients n=96
Gestes invasifs	
Intubations	38/96 (40%)
Sondes urinaires	26/96 (27%)
Cathéters centraux	25/96 (26%)
Sondes naso-gastriques pour la nutrition	17/96 (18%)
Ponctions	13/96 (14%)
Drains	6/96 (6%)
Sondes naso-gastriques pour drainage gastrique	5/96 (5%)
Nombre de gestes invasifs par patient	
0	40/96 (42%)
1	24/96 (25%)
2	10/96 (10%)
3	9/96 (9%)
4	8/96 (8%)
5	4/96 (4%)
≥6	1/96 (1%)

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max]

Annexe 4

Tableau 15 - Délais entre 2 hospitalisations

	Intervalles entre 2 hospitalisations n=48
Délai entre 2 hospitalisations (jours)	98,9±172,4 [0 ; 921]
<1	2/48 (4%)
1 - 30	20/48 (42%)
31 - 365	21/48 (44%)
>365	5/48 (10%)

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre d'intervalles entre 2 hospitalisations (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Annexe 5

Tableau 16 - Comparaison des niveaux de traitement au cours de 2 hospitalisations consécutives pour détresse respiratoire chez 17 patients

	1ère hospitalisation pour détresse respiratoire Patients n=17	2ème hospitalisation pour détresse respiratoire Patients n=17	p
Durée d'hospitalisaion (jours)	11,8±14,7 [1 ; 55]	7,5±6,2 [1 ; 24]	0.29
Niveau de traitement respiratoire			
Soutien respiratoire	10/17 (59%)	9/17 (53%)	1
VNI	7/17 (41%)	7/17 (41%)	1
Ventilation invasive	7/17 (41%)	3/17 (18%)	0.13
Durée de l'assistance respiratoire (jours), n=16	7,1±10,3 [0 ; 38]	4,7±6,2 [0 ; 20]	0.48
Niveau de traitement hémodynamique			
Soutien hémodynamique	2/17 (12%)	2/17 (12%)	1
Amines vaso-pressives	2/17 (12%)	0/17 (0%)	0.48
≥1 remplissage vasculaire	2/17 (12%)	2/17 (12%)	1
Arrêts cardio-respiratoires	0/17 (0%)	0/17 (0%)	
Niveau de traitement neurologique			
Sédation	4/17 (24%)	3/17 (18%)	1
Durée de la sédation (jours), n=16	0,6±1,2 [0 ; 4]	1,7±4,1 [0 ; 16]	0.21
Niveau de traitement métabolique			
Insuffisance rénale	0/17 (0%)	0/17 (0%)	
Niveau de traitement nutritionnel et digestif			
Soutien nutritionnel	5/17 (29%)	4/17 (24%)	1
Nutrition entérale	4/17 (24%)	4/17 (24%)	1
Nutrition parentérale	1/17 (6%)	0/17 (0%)	1
Gestes invasifs			
≥1 geste invasif	11/17 (65%)	8/17 (47%)	0.37
Nombre de gestes invasifs par patient	1,2±1,4 [0 ; 4]	0,7±0,8 [0 ; 3]	0.17

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Annexe 6

Tableau 17 - Caractéristiques et niveau de traitement des 15 patients décédés

	Patients n=15
Âge (ans)	11±4 [3 ; 16]
Filles/garçons	7/8
Poids (DS), n=13	-1,8±1,1 [-3,3 ; 0,6]
Durée d'hospitalisation (jours)	7,3±6,0 [0 ; 17]
Niveau de traitement respiratoire	
Soutien respiratoire	13/15 (87%)
Durée du soutien respiratoire (jours), n=11	6,9±5,2 [0 ; 17]
FiO2 (%), n=10	60±29 [21 ; 100]
VNI	8/15 (53%)
Durée de la VNI (jours), n=7	4,3±5,0 [0 ; 12]
PEP maximale (mmHg), n=6	8±3 [6 ; 14]
Ventilation invasive conventionnelle	8/17 (47%)
Durée de la ventilation invasive conventionnelle (jours), n=7	7/15 (47%)
PEP maximale (mmHg), n=5	8±1 [7 ; 9]
Ventilation invasive haute fréquence	2/15 (13,33%)
Durée de la ventilation invasive haute fréquence (jours), n=2	3,0±3,0 [0 ; 6]
VNI et ventilation invasive au cours de la même hospitalisation	3/15 (20%)
Niveau de traitement hémodynamique	
Patients ayant eu un soutien hémodynamique	10/15 (67%)
≥1 remplissage vasculaire	8/17 (47%)
Patients ayant eu des amines vaso-pressives	6/15 (40%)
Arrêts cardio-repisratoires	6/15 (40%)
Massages cardiaques externe	3/15 (20%)
Traitement par adrénaline	2/15 (13%)
Choc électrique externe délivré	1/15 (7%)
Niveau de traitement neurologique	
Sédation, n=10	10
Durée de la sédation (jours), n=9	7,1±6,2 [0 ; 17]
Niveau de traitement métabolique	
Insuffisance rénale	4/15 (27%)
Dialyse	0/15 (0%)
Niveau de traitement digestif et nutritionnel	
Soutient nutritionnel	2/15 (13,33%)
Nutrition entérale	1/15 (7%)
Durée de la nutrition entérale (jours), n=1	8
Nutrition parentérale	1/15 (7%)
Durée de la nutrition parentérale (jours), n=0	0/15 (0%)
Nutrition entérale et parentérale au cours de la même hospitalisation	0/15 (0%)
Gestes invasifs	
≥1 geste invasif	11/15 (73%)
Nombre de gestes invasifs par patient	1,9±1,6 [0 ; 5]

Les données sont exprimées pour les variables discrètes en nombre de patients (n) sur l'effectif total et suivi du pourcentage (%), et pour les variables continues sous forme de valeur moyenne ± déviation standard suivi des valeurs minimales et maximale de l'échantillon [Min ; Max].

Evaluation du niveau de traitement des enfants polyhandicapés hospitalisés en urgence en réanimation médicale pédiatrique en île de France

Introduction : Les enfants polyhandicapés (PH) représentent une situation médicale et éthique complexe. Leur prise en charge en réanimation a peu été étudiée, bien qu'ils constituent une population à risque de décompensation aiguë.
Objectif : Décrire la prise en charge des enfants PH admis en urgence en réanimation médicale pédiatrique.
Patients et méthodes : il s'agit d'une étude rétrospective sur 4 services de réanimation médicale pédiatrique en île de France. Ont été inclus les enfants PH hospitalisés en urgence entre le 1er janvier 2013 et le 31 décembre 2015. Pour chaque hospitalisation les informations épidémiologiques, les dispositifs médicaux et les traitements habituels à l'admission ainsi que le niveau de traitement en réanimation (respiratoire, hémodynamique, métabolique, neurologique, nutritionnel, gestes invasifs) et les limitations de traitements ont été relevés.
Résultats : 96 patients ont été inclus, correspondant à 143 hospitalisations. L'âge moyen était de 11±5 ans. Le nombre moyen de dispositifs médicaux par patient était de 1,0±0,8 et le nombre moyen de traitements médicamenteux neurologiques par patient était de 2,5±1,8. Les principaux motifs d'hospitalisation étaient : détresses respiratoires (59%), détresses neurologiques (17%) et détresses hémodynamiques (10%). Un soutien respiratoire a été nécessaire pour 56% des patients, un soutien hémodynamique pour 31% des patients, un soutien nutritionnel pour 20% des patients. Quarante-deux pourcents des patients n'ont pas nécessité de geste invasif. Au cours de ces hospitalisations 25 réunions de concertation pluridisciplinaires ont été réalisées. La mortalité globale était de 16%.
Conclusion : Les enfants PH admis en réanimation étaient principalement des enfants d'âge scolaire, hospitalisés pour des détresses respiratoires ou neurologiques. Le nombre d'hospitalisations répétées est important. Il n'a pas été trouvé de limitation franche du niveau de traitement. L'anticipation des situations d'urgence est un point important de la prise en charge de ces patients.

Mots clés (français) : enfants handicapés, unités de soins intensifs

Treatment level for children with polyhandicaps admitted in ermergency in pediatric intensive care units in Paris

Abstract (english) :
Introduction : Children with polyhandicaps are a complex medical and ethical situation. There are few studies about their admission in intensive care units, despite them having a strong risk of acute diseases.
Objectives : To describe the hospitalization of children with polyhandicaps in pediatric intensive care units.
Patients and methods : This is a retrospective study in 4 pediatric intensive care units in Paris. children with polyhandicaps hospitalized in emergency from January 1st 2013 to December 31st 2015 were included. We looked at epidemiological datas, medical supports and medications at admission and treatment level (respiratory, circulatory, neurologic, invasive procedures), and limitations of treatments.
Results : 96 patients were included, representing 143 hospitalizations. At admission average age was 11±5 years, mean number of medical support per patient was 1±0,8 and mean number of neurological medication per patient was 2,5±1,8. The main admission criteria were : respiratory failures (59%), neurological failures (17%) and circulatory failures (10%). Respiratory support was needed in 56%, circulatory support in 31% and nutritional support in 20% of patients. Forty-two percent of patients did not have to be submitted to any invasive procedures. During these hospitalizations 25 consultation meetings have been held. Overall mortality was 16%.
Conclusion : children with polyhandicaps admitted in intensive care units are at school age and are mostly having respiratory or neurological failures. There is a strong rate of rehospitalisation. There are few therapeutic limitations that have been found today. Anticipating a crisis is a major point to provide the best care for these children

Keywords (english) : disabled children, intensive care units

Université Paris Descartes
Faculté de Médecine Paris Descartes
15, rue de l'Ecole de Médecine
75270 Paris cedex 06