

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

Ventilation non invasive dans les troubles du sommeil : chez l'enfant aussi ?

RÉSUMÉ : Chez les enfants présentant des troubles respiratoires du sommeil, qu'ils soient centraux ou obstructifs, la ventilation non invasive a pour but de restaurer une ventilation normale. Elle permet ainsi de limiter, voire d'éliminer, la survenue d'apnées et/ou de corriger une anomalie des échanges gazeux. La ventilation non invasive est le plus souvent nocturne ; elle se fait essentiellement sur un mode barométrique avec un ou deux niveaux de pression. Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil de l'enfant représente l'exemple le plus fréquent, comme chez l'adulte, de l'utilisation d'une assistance ventilatoire nocturne par pression positive continue. De nombreuses interfaces industrielles sont dorénavant disponibles permettant de prendre en charge la majeure partie des enfants. Le choix du mode de ventilation et du matériel utilisé dépend de l'enfant (âge, poids, comorbidités) et des habitudes locales (équipe médicale notamment). Les critères d'initiation selon les pathologies et l'âge de l'enfant ne sont pas validés.



→ G. AUBERTIN

Service de Pneumologie pédiatrique,
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.
Centre de Pneumologie de l'Enfant,
BOULOGNE-BILLANCOURT.

Tout le monde a en tête l'image de l'adulte ronfleur qui voit son sommeil et sa qualité de vie transformés par l'utilisation d'une pression positive continue (PPC) nocturne. En revanche, l'image de l'enfant avec un matériel de ventilation non invasive (VNI) est moins habituelle. Pourtant, la VNI est de plus en plus utilisée chez l'enfant, à l'instar de ce qui est fait chez les adultes, avec des matériels de plus en plus performants et adaptés à l'enfant.

L'assistance respiratoire repose sur la délivrance par le ventilateur d'une pression positive pendant tout ou partie du cycle respiratoire de l'enfant. Le traitement des apnées se fait essentiellement par l'intermédiaire d'une PPC (lorsque les apnées sont obstructives), et la correction de l'hypoventilation alvéolaire nocturne se fait grâce à l'utilisation d'une VNI. La ventilation est dite "non invasive" car l'interface utilisée (masque

nasal, facial ou embouts narinaires) ne pénètre pas les voies aériennes de l'enfant, contrairement à l'intubation trachéale ou la trachéotomie.

Physiopathologie et indications de la ventilation non invasive

Les indications sont nombreuses. La ventilation non invasive permet de prendre en charge certaines formes d'insuffisance respiratoire aiguë (dyspnée expiratoire aiguë, exacerbation de laryngomalacie ou trachéomalacie [1]), l'insuffisance respiratoire chronique par hypoventilation alvéolaire et les apnées de l'enfant.

La ventilation spontanée résulte d'un équilibre entre les mécanismes neurologiques contrôlant la commande respiratoire, la force des muscles respiratoires

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

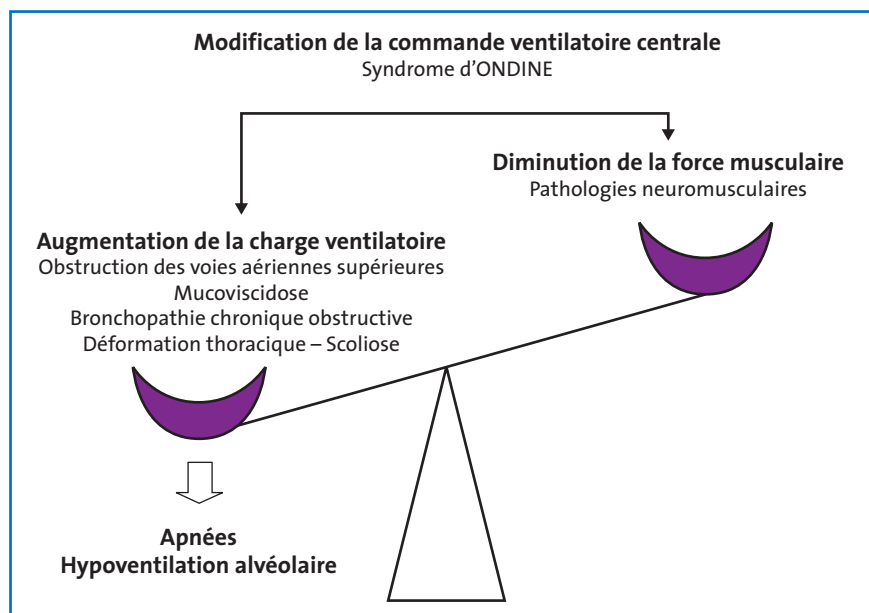


FIG. 1 : Physiopathologie de l'insuffisance respiratoire chronique et principales indications de la ventilation au long cours chez l'enfant.

et la charge imposée au système respiratoire (**fig. 1**). Lorsqu'une (ou plusieurs) de ces composantes est altérée, la ventilation spontanée est perturbée entraînant la survenue d'apnées (obstructives, centrales ou mixtes) et/ou une hypoventilation alvéolaire si les mécanismes de compensation sont dépassés [2].

1. Hypoventilation alvéolaire

On peut schématiser trois situations qui conduisent à l'apparition d'une hypoventilation alvéolaire (hypoxémie et hypercapnie) chronique :

- l'augmentation de la charge respiratoire : certaines pathologies pulmonaires comme les bronchopathies chroniques obstructives, les malformations maxillo-faciales ou ORL, les pathologies déformantes de la cage thoracique ;
- la diminution de la force des muscles respiratoires : pathologie neuromusculaire (myopathie de Duchenne et amyotrophie spinale antérieure essentiellement) ;
- l'altération de la commande centrale de la ventilation, dont la forme la plus commune chez l'enfant est le syndrome d'Ondine.

2. Syndrome d'apnées obstructives du sommeil

La physiopathologie du syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) de l'enfant est différente. Le SAOS est secondaire au collapsus des voies aériennes supérieures (VAS) [3], provoqué par un déséquilibre entre :

- la force de fermeture des VAS représentée par la pression négative exercée par les muscles inspiratoires et essentiellement le diaphragme. Ce collapsus est aggravé par l'énormité des VAS (infiltration graisseuse, infiltration lymphoïde, hypertrophie des amygdales et/ou des végétations, malformation des VAS) et majoré en sommeil paradoxal du fait de l'atonie musculaire (une hypotonie pathologique aggraverait encore plus ce collapsus) ;
- la force d'ouverture du pharynx exercée par les muscles dilateurs du pharynx, empêchant le collapsus pharyngé et maintenant les VAS ouvertes au cours de l'inspiration.

Trois notions physiopathologiques sont importantes à retenir dans le SAOS de l'enfant (**fig. 2 et 3**) :

- l'obstruction respiratoire survient essentiellement au cours du sommeil paradoxal lorsque le tonus musculaire est complètement aboli ;
- l'obstruction partielle des VAS (l'hypopnée) est plus fréquente que l'obstruction complète (l'apnée) du fait d'une moindre collapsibilité des VAS que l'adulte [4] ;
- les capacités d'éveils sont moindres que celles de l'adulte, les phénomènes obstructifs sont donc moins suivis de micro-éveils ; l'enfant a le plus souvent une structure du sommeil conservée, moins fragmentée [5].

Techniques de ventilation et équipements

>>> Les modes barométriques sont les plus utilisés.

La PPC permet de conserver une ouverture constante des VAS au cours du cycle respiratoire en délivrant une pression identique tout au long du cycle. Elle est utilisée pour le traitement du SAOS ou de certaines pathologies du nourrisson comme la laryngomalacie. On peut également utiliser, comme chez l'adulte, une PPC auto-pilotée, notamment en cas de SAOS positionnel ou variable selon les stades du sommeil [6]. En mode auto-piloté, le ventilateur adapte la PPC délivrée aux phénomènes obstructifs qu'il détecte. Il convient alors de régler une PPC minimale et une PPC maximale. Toutefois, il faut absolument se référer aux données constructeurs pour vérifier que le matériel utilisé soit en mesure de détecter les hypopnées et les apnées résiduelles (certains ventilateurs sont efficaces pour des enfants dont le poids est supérieur à 30 kg par exemple). Il faut également connaître le logarithme interne du ventilateur car ce mode est dérivé de la pratique en médecine d'adultes. Actuellement, les ventilateurs ne détectent que les apnées de plus de 10 secondes et sous-estiment les apnées résiduelles chez l'enfant.

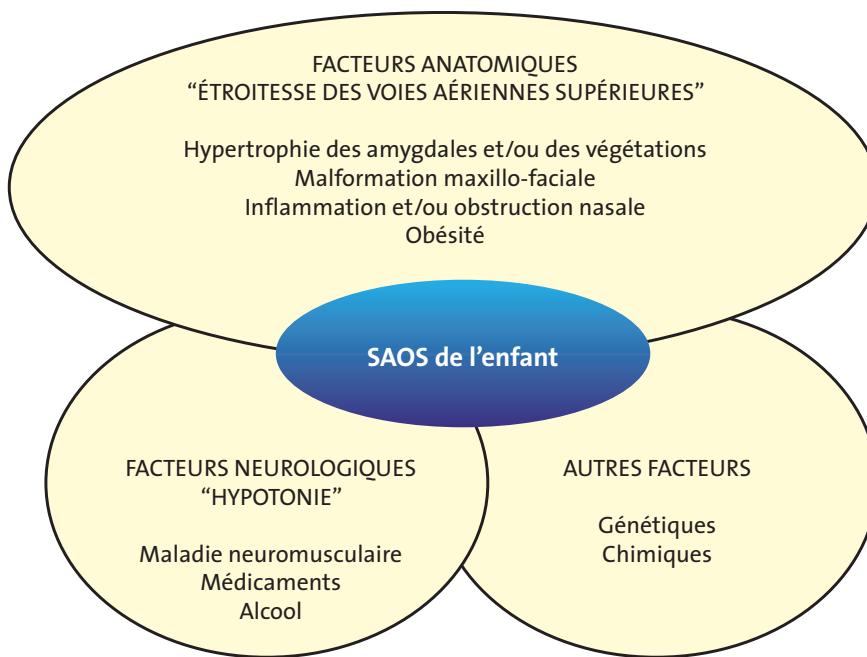


FIG. 2 : Physiopathologie du SAOS de l'enfant.

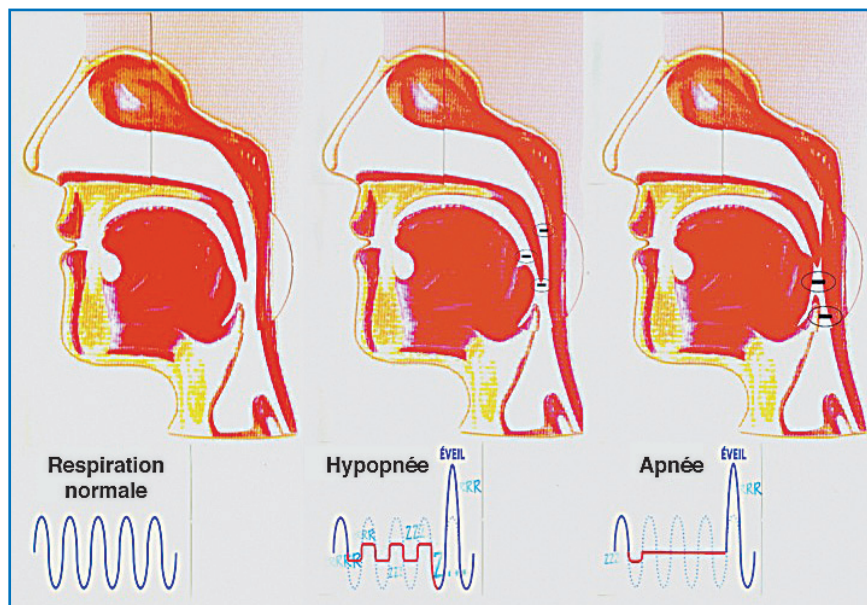


FIG. 3 : Événements respiratoires obstructifs. Aspect du débit nasal en fonction du degré de collapsus. Les signes (—) représentent le collapsus des voies respiratoires, incomplet lors d'une hypopnée et complet lors d'une apnée (coll. B. Fleury, Paris).

En effet, une apnée chez l'adulte est définie par un arrêt du flux respiratoire de plus de 10 secondes, alors que chez l'enfant il s'agit d'un arrêt de plus de deux cycles respiratoires (soit le plus

souvent moins de 10 secondes). Le mode auto-piloté est peu utilisé chez l'enfant (il nécessite encore d'être évalué), tout comme la pratique d'auto-titration au domicile (souvent effectuée chez l'adulte)

>>> La ventilation dite "en aide inspiratoire" ou à deux niveaux de pression (AI, VNDP) permet d'assister les cycles spontanés de l'enfant, en réglant une pression inspiratoire, une pression expiratoire et une fréquence respiratoire minimale. Elle est utilisée en cas d'hypoventilation alvéolaire. Plus récemment, les modes barométriques (AI, VNDP) avec volume cible ont été développés. Ils amélioreraient le confort grâce à une meilleure adaptation de la machine aux variations de la respiration, mais pourraient être responsables d'une mauvaise synchronisation de la machine sur la respiration spontanée de l'enfant [7]. Tous les ventilateurs ne sont pas adaptés à l'enfant, notamment en termes de *trigger* inspiratoire (sensibilité du système de déclenchement inspiratoire) [8].

Les ventilateurs ont chacun leur circuit spécifique. Certains circuits sont dit monobranches et comportent des fuites intentionnelles afin de permettre l'épuration du gaz carbonique. Ces fuites sont généralement intégrées dans l'interface mais on peut utiliser également une valve expiratoire si le masque ne comporte pas de fuite. Dans ce dernier cas, la valve doit se situer au plus près de l'interface (le masque de ventilation). D'autres ventilateurs utilisent des circuits double branche. Actuellement, de nombreux ventilateurs peu encombrants sont disponibles. Il convient de connaître et maîtriser quelques ventilateurs adaptés à l'enfant. Afin d'améliorer le confort et la tolérance de la ventilation, on utilise un humidificateur (généralement intégré dans le ventilateur).

L'interface doit être adaptée au visage de l'enfant, confortable, sans fuite non intentionnelle. Il s'agit le plus souvent d'un masque nasal industriel ou "artisanal" moulé sur le visage [9]. On peut utiliser des embouts narinaires ou un masque facial. De nombreuses interfaces sont maintenant disponibles, de toute taille, et certaines sont même utilisables

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

chez le nourrisson (*fig. 4*). Le choix du masque est essentiel car l'inadaptation de l'interface peut être la seule cause d'échec de la ventilation. La tétine chez le nourrisson est utile pour limiter les fuites buccales.

Critères pour débuter une ventilation et bénéfices attendus

>>> Dans le cadre de l'insuffisance respiratoire chronique, responsable d'une hypoventilation alvéolaire, il n'existe pas de critères validés pour débuter une VNI au long cours chez l'enfant, mais elle est justifiée en cas d'hypercapnie diurne ou après une décompensation respiratoire aiguë sévère [10]. Ces situations sont toutefois précédées d'une hypoventilation nocturne (réveils nocturnes, fatigabilité diurne, altération des fonctions cognitives) qu'il faut dépister afin de débuter la VNI avant l'apparition de complications. La VNI permet de restaurer une ventilation minute efficace et ainsi de corriger l'hypoventilation alvéolaire nocturne. Dans certaines pathologies, elle permet l'amélioration de la survie, de la fonction respiratoire, de la tolérance à l'exercice et de la qualité de vie.

FIG. 4 : Interfaces de ventilation non invasive. Masque nasal moulé sur mesure avec valve expiratoire (4A). Masque nasal industriel, à fuites, face et profil (4B). Enveloppe nasinaire industrielle, à fuites, face et profil (4C). Embouts nasaires industriels, à fuites, face et profil (4D).

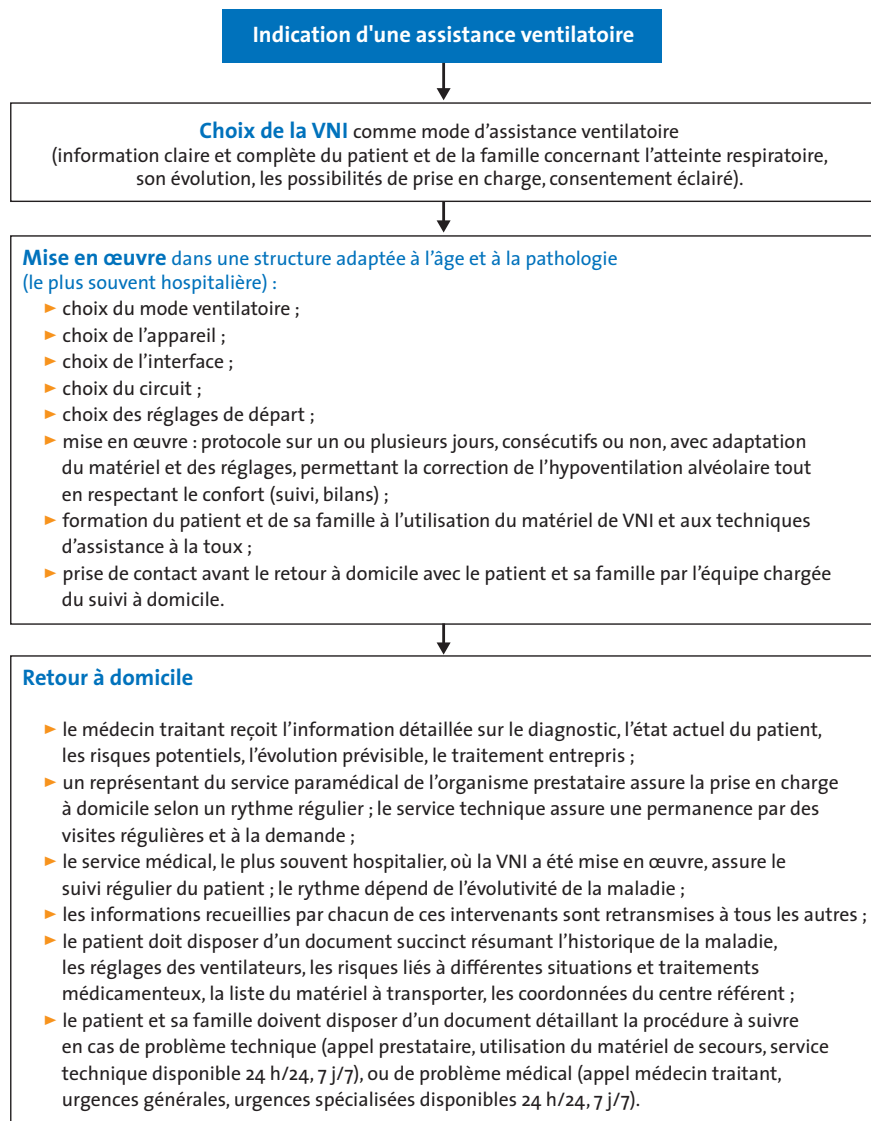


>>> Dans le cadre du SAOS de l'enfant, la ventilation par PPC fait partie, comme chez l'adulte, de l'arsenal thérapeutique du SAOS sans hypertrophie des tissus lymphoïdes. Elle est également utilisée lorsque le SAOS persiste après l'adéno-amygdalectomie (la chirurgie ORL doit être la première ligne thérapeutique en cas d'hypertrophie des tissus lymphoïdes), pendant ou après le traitement d'orthopédie dento-faciale en cas de troubles de l'articulé dentaire. Son efficacité repose sur la diminution des résistances des VAS en faisant une attelle pneumatique, augmentant ainsi le calibre des voies aériennes supérieures. Il n'existe pas de critères consensuels validés pour débiter une assistance respiratoire dans le SAOS de l'enfant. La PPC est initiée sur des arguments cliniques et des arguments poly(somno)graphiques. On peut également essayer la PPC lorsque l'enfant a une symptomatologie clinique évocatrice mais un examen du sommeil modérément pathologique. En revanche, la PPC doit être débutée rapidement en cas d'anomalies des échanges gazeux nocturnes. Dans le SAOS, la PPC est très efficace avec amélioration rapide de la qualité du sommeil et de la qualité de vie [11]; cependant, sur le plan neurocognitif, l'amélioration est généralement différée et parfois peu importante [12].

>>> Dans le cadre des apnées centrales de l'enfant, notamment du syndrome d'Ondine, la trachéotomie est souvent indispensable chez le nourrisson et le jeune enfant. La VNI peut être utilisée chez le plus grand enfant qui a une autonomie respiratoire durant l'éveil.

Comment débiter et surveiller une ventilation chez l'enfant ?

Hormis pour les pathologies neuromusculaires (**tableau I**) [13], il n'existe pas de recommandations sur la mise en place d'une VNI ou d'une PPC chez



TABEAU I : Étapes de prise en charge lors de l'instauration d'une VNI chez un patient atteint de maladie neuromusculaire (recommandations HAS).

l'enfant. En tout état de cause, il s'agit d'une prescription médicale. Elle doit être, au mieux, réalisée dans une équipe multidisciplinaire entraînée, au cours d'une hospitalisation de quelques jours afin de prendre le temps de l'adaptation.

>>> Pour débiter une VNI, on peut donner quelques conseils mais il n'y a pas de "réglage type" des paramètres de ventilation (**tableau II**). L'adaptation à la VNI est généralement assez rapide, en

quelques jours. Une utilisation continue d'au moins 6 heures est nécessaire.

>>> La famille joue un rôle primordial : elle doit être active, impliquée et formée. L'éducation thérapeutique est un des déterminants essentiels de l'observance au long cours [14]. Elle est indispensable, tant auprès de l'enfant que des parents. Il est essentiel de donner des explications claires quant à son fonctionnement et aux bénéfices attendus.

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

- Modes barométriques plus souvent utilisés. Bien choisir l'interface.
- Pression positive continue : 6-8 cm d'eau même pour les plus petits. Le plus souvent en mode PPC fixe, rarement en mode auto-piloté.
- Ventilation en deux niveaux de pression : aide inspiratoire de 10 à 14 cm d'eau, pression expiratoire de 0 à 8 cm d'eau, en respectant un écart d'au moins 6 cm d'eau. Si besoin, volume cible de 10 mL/kg. Fréquence et *trigger* inspiratoire variables, adaptés à la synchronisation, au confort et à l'âge de l'enfant. Pente le plus souvent raide.

TABLEAU II : Quelques conseils pour débuter une ventilation. Paramètres à adapter au confort et à l'âge de l'enfant.

>>> La surveillance initiale se fait par le prestataire de domicile, avec un personnel technique et paramédical formé à la pédiatrie. Le prestataire doit être disponible, effectuer une astreinte 24 h/24 et 7 j/7. Il sera généralement le pivot entre la famille et l'équipe médicale.

>>> La surveillance au long cours s'attache à contrôler la tolérance et l'efficacité de la ventilation. Le rythme de la surveillance est adapté à la pathologie et à l'âge de l'enfant, mais elle nécessite un contrôle médical au moins semestriel.

>>> La surveillance de l'état cutané et de la croissance du massif facial sont indispensables [15]. On peut voir apparaître des effets secondaires liés à l'interface comme une intolérance cutanée allant de l'érythème transitoire à l'escarre, ou une déformation faciale (aplatissement facial, rétromaxillie secondaire aux pressions exercées sur le visage). Dans ce cas, il faut savoir changer l'interface ou alterner différentes interfaces pour faire varier les points d'appui. Il faut également rechercher des effets secondaires liés à la ventilation : présence de fuites non intentionnelles (cause la plus fréquente d'inefficacité), sécheresse nasale par défaut d'humidification, ballonnement digestif, claustrophobie, insomnie. Les incidents ou dysfonctionnements du matériel de PPC sont exceptionnels [16]. Lorsque la ventilation est instaurée à titre transitoire (laryngomalacie, certaines formes de SAOS), on peut, au cours de la prise en charge, proposer un arrêt de la ventilation qui sera progressif. On main-

tient alors une surveillance au décours afin de vérifier l'absence de récurrence.

L'assistance ventilatoire de l'enfant repose sur la VNI en cas d'hypoventilation alvéolaire et sur la PPC en cas de syndrome d'apnées obstructives du sommeil. La PPC est généralement transitoire au cours du SAOS de l'enfant sans comorbidité associée, le temps que le massif facial poursuive sa croissance (parfois à l'aide d'un traitement orthodontique). En revanche, dans le cadre d'une maladie chronique responsable d'hypoventilation, l'initiation d'une VNI reste un acte agressif, représentant un tournant majeur dans l'évolution de la maladie. La prise en charge ventilatoire nécessite d'être évoquée en amont de sa mise en route, afin qu'elle soit le mieux acceptée possible.

Le patient et sa famille doivent être entourés d'une équipe médicale et d'un prestataire formés aux pratiques pédiatriques et disponibles rapidement en cas de problème. Le retentissement possible sur la croissance du massif facial doit être régulièrement surveillé.

Bibliographie

1. Conférence de consensus commune SFAR, SPLF, SRLF (texte long). Ventilation non invasive au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë (nouveau-né exclu). Conférence de consensus commune SFAR, SPLF, SRLF 2006;5-12.
2. AUBERTIN G, FAUROUX B. Ventilation non invasive et insuffisance respiratoire chronique. In : De Blic J, Delacourt C. Pneumologie Pédiatrique. Paris : Médecine-Sciences, Flammarion 2009, p. 464-469.

3. DEMPSEY JA, VEASEY SC, MORGAN BJ *et al*. Pathophysiology of sleep apnea. *Physiol Rev*, 2010;90:47-112.
4. MARCUS CL, MCCOLLEY SA, CARROLL JL *et al*. Upper airway collapsibility in children with obstructive sleep apnea syndrome. *J Appl Physiol*, 1994;77:918-924.
5. McNAMARA F, ISSA FG, SULLIVAN CE. Arousal pattern following central and obstructive breathing abnormalities in infants and children. *J Appl Physiol*, 1996;81:2651-2657.
6. PALOMBINI L, PELAYO R, GUILLEMINAULT C. Efficacy of automated continuous positive airway pressure in children with sleep-related breathing disorders in an attended setting. *Pediatrics*, 2004;113:e412-e417.
7. CRESCIMANNO G, MARONE O, VIANELLO A. Efficacy and comfort of volume-guaranteed pressure support in patients with chronic ventilatory failure of neuromuscular origin. *Respirology*, 2011; 16:672-679.
8. FAUROUX B, LEROUX K, DESMARIS G *et al*. Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure in children. *Eur Respir J*, 2008;31:1300-1307.
9. RAMIREZ A, DELORD V, KHIRANI S *et al*. Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med*, 2012;38:655-662.
10. A consensus conference report. Clinical indications for non invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. *Chest*, 1999;116:521-534.
11. MARCUS CL, ROSEN G, WARD SL *et al*. Adherence to and effectiveness of positive airway pressure therapy in children with obstructive sleep apnea. *Pediatrics*, 2006;117:e442-e451.
12. GOZAL D, POPE DW Jr. Snoring during early childhood and academic performance at ages thirteen to fourteen years. *Pediatrics*, 2001;107:1394-1399.
13. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires. Recommandations AFM - HAS. Mai 2006. www.has-sante.fr
14. SMITH I, NADIG V, LASSERSON TJ. Educational, supportive and behavioural interventions to improve usage of continuous positive airway pressure machines for adults with obstructive sleep apnoea. *Cochrane Database Syst Rev*, 2009;2:CD007736.
15. FAUROUX B, LAVIS JF, NICOT F *et al*. Facial side effects during non invasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med*, 2005;31:965-969.
16. CHATWIN M, HEATHER S, HANAK A *et al*. Analysis of home support and ventilator malfunction in 1,211 ventilator-dependent patients. *Eur Respir J*, 2010;35:310-316.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.