

LE DOSSIER : **Troubles du sommeil**

Le Billet du Mois : Les enfants perdus de Bangui

Les tumeurs cardiaques de l'enfant

Les risques du principe de précaution en pédiatrie

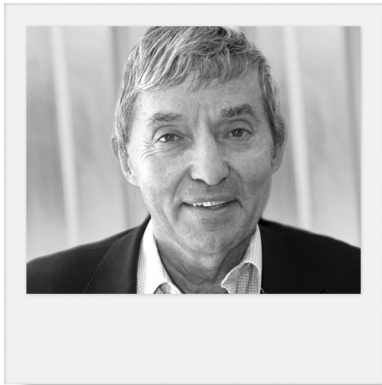
Cas clinique : Sarah et la mort "partout"

Analyse bibliographique



LE BILLET DU MOIS

Les enfants perdus de Bangui...



→ **A. BOURRILLON**

Service de Pédiatrie générale,
Hôpital Robert-Debré,
PARIS.

Ils sont plusieurs milliers à vivre sans leurs parents en Centrafrique. Abandonnés. Orphelins. Sans repères.

Beaucoup d'entre eux ont été retrouvés errant seuls dans la nuit. Ignorant souvent leur nom et leur âge.

Étrangers à eux-mêmes.

Recueillis dans des orphelinats, ils se sont regroupés. Assurant eux-mêmes leurs soins, protégeant leur sommeil, organisant leurs jeux.

Les petites filles tricotent des mouchoirs bariolés, avec des cartouches de stylos usés en guise d'aiguilles.

Des enfants plus âgés essaient de "diriger" les devoirs des plus jeunes.

Précocement responsables au sein de leur propre société d'enfants opprimés.

Avec la découverte craintive des adultes auprès desquels ils se sont confiés, ils retrouvent la parole, ils acceptent les soins, et comme tous les enfants du monde... ils se mettent à jouer. Ensemble.

"Lorsque les ennemis sont arrivés" a dit l'un d'eux "ils m'ont demandé : où sont tes parents ? Et lorsque papa est venu... ils l'ont massacré."

Dans les guerres, ce ne sont peut-être pas les enfants que l'on vise, mais ce sont eux que l'on tue.

Petits enfants perdus de Bangui, vous avez perdu l'illusion que chaque homme, comme l'a décrit le philosophe, cache un enfant qui veut jouer.

"Puissiez-vous, devenus adultes, garder le courage là où il y a la peur, transmettre l'apaisement là où il y a le conflit et donner l'espoir là où règne le désespoir."
(Nelson Mandela)

Puissiez-vous un peu plus tard, sur le chemin de votre vie si précocement meurtrie, retrouver des raisons d'espérer.

Petits enfants perdus de Bangui, sur ce chemin qui vous conduit vers une aube horriblement belle.

Reprenez votre marche et tenez-vous la main...

Pour ne plus vous perdre...

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

Éditorial

“ *L'enfant qui ventile mal dormira forcément mal, l'enfant qui dort bien ventile forcément bien*”. Cet aphorisme, rapporté par **Yvan Mutel** dans ce dossier de *Réalités Pédiatriques* résume parfaitement le lien essentiel, connu des pédiatres depuis les travaux de Pierre Robin dans les années 1920, qui existe entre ventilation et sommeil.

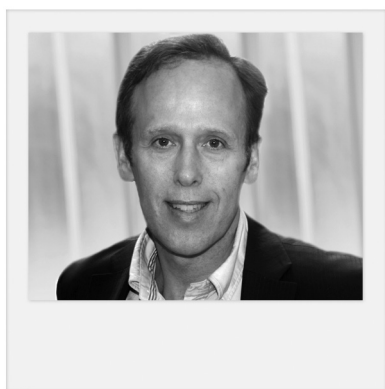
Il y a exactement 2 ans [1] *Réalités Pédiatriques* avait proposé à ses lecteurs un premier dossier sur le syndrome d'apnée obstructive de l'enfant (SAOS) passant en revue les aspects diagnostiques, la prise en charge ORL et le cas particulier de l'enfant obèse. Nous invitons nos lecteurs à s'y référer, si nécessaire, ces textes étant toujours d'actualité. Il manquait cependant à cet ensemble important, tant les troubles du sommeil sont un motif fréquent de consultation en pédiatrie, la première pièce du puzzle à savoir ce que l'on sait aujourd'hui sur la maturation normale du sommeil chez le nourrisson. C'est désormais chose faite avec l'article passionnant de **Marie-Josèphe Challamel**. Vous y apprendrez par exemple que les pleurs au moment de l'endormissement chez un nourrisson correspondent bien souvent au premier cycle – agité – du sommeil à cet âge et que “faire ses nuits” ne signifie pas dormir sans se réveiller mais dormir toute sa nuit sans réveiller ses parents et être capable de se rendormir par auto-apaisement.

Une autre pièce essentielle de ce puzzle manquait aussi au chapitre thérapeutique, avec la place grandissante de l'orthodontie dans le traitement des troubles du sommeil de l'enfant. **Yvan Mutel** nous propose un article très didactique et complet sur le sujet.

Nous avons également profité aussi de ce dossier pour demander à **Guillaume Aubertin** de nous rappeler les indications et les modalités de mise en place d'une ventilation non invasive (VNI) dans certaines situations chez l'enfant.

Au total, vous le verrez, la prise en charge des troubles du sommeil repose sur un véritable travail d'équipe requérant la coopération du pédiatre – qui dépiste bien sûr mais aussi conseille pour éviter l'installation de troubles du sommeil chez le jeune enfant, de l'ORL, du spécialiste des maladies respiratoires de l'enfant et de l'orthodontiste quand il s'avère que les troubles du sommeil sont liés à un défaut de ventilation. Cette coopération a pour but d'éviter l'installation de véritables cercles vicieux particulièrement sensibles sur un organisme en croissance : l'hypoventilation nasale induit par exemple un hypodéveloppement du maxillaire que l'orthodontie peut certes corriger mais qui récidivera si dans le même temps ne sont pas traitées l'obstruction nasale ou la composante allergique associée.

Très bonne lecture.



→ **B. DELAISI**

Hôpital Robert-Debré, PARIS.
Centre de Pneumologie de l'Enfant,
BOULOGNE-BILLANCOURT.

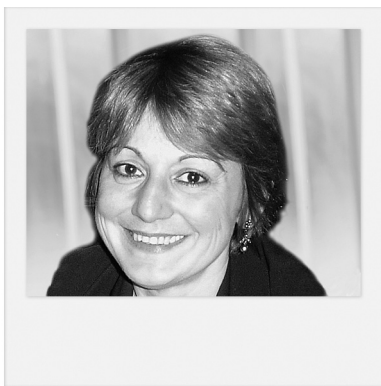
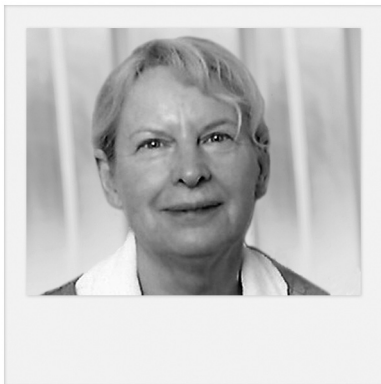
1. *Réalités Pédiatriques* 2012, numéro 168.

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

Maturation du sommeil du nourrisson : ce que l'on sait

RÉSUMÉ : Avoir à l'esprit les différentes étapes de la maturation des états de vigilance et de l'installation du rythme jour/nuit permet une meilleure compréhension des difficultés de sommeil du jeune enfant. À la naissance, le sommeil est caractérisé par un pourcentage très élevé de sommeil agité et par des périodes stables de sommeil calme respectivement équivalents du sommeil paradoxal et du sommeil lent; les endormissements se font en sommeil agité, le cycle de sommeil est court, les éveils fréquents. La disparition progressive des éveils nocturnes au cours de la première année de vie, la diminution du nombre de siestes dans les 2 premières années sont deux étapes clefs du développement du rythme veille/sommeil.



→ M.J. CHALLENGEL, P. FRANCO
Pédiatres,
Unité du sommeil pédiatrique,
Hôpital Femme Mère Enfant, LYON.

Quand un nouveau-né dort (tableau I)

Il alterne des phases de sommeil agité et des phases de sommeil calme.

>>> Le **sommeil agité** est l'équivalent du sommeil paradoxal, les muscles sont complètement relâchés, mais cette absence de tonus est interrompue par de nombreux mouvements corporels : mouvements globaux d'étirement, mouvements plus fins

des doigts et des orteils... Les paupières, parfois à demie ouvertes, permettent d'entrevoir des mouvements oculaires rapides. Le visage est très mobile : du sourire à la tristesse ; nous avons reconnu les expressions des six émotions fondamentales [1]. Ce sommeil est fragile, interrompu par de fréquents éveils.

>>> Le **sommeil calme** est l'équivalent du sommeil lent profond. Le nouveau-né est immobile, mais ses muscles restent

Âge	Rythme veille/sommeil	Structure de sommeil
Entre le terme et 1 mois	Rythmes ultradien de 3-4 h	Cycle AS/SC de 50-60 minutes SA = 50-60 % du TST Endormissement en SA
Entre 1 et 3 mois	Émergence du rythme circadien de 24 h	Émergence des stades 1, 2, et 3 du SL
Entre 3 et 6 mois	Consolidation progressive du sommeil nocturne	Diminution du SA/SP, augmentation du SL
Entre 6 et 12 mois	Durée moyenne du sommeil nocturne sans éveil signalé de 10 h	Disparition des endormissements en SP
Entre 12 mois et 3 ans	Le SLP prédomine en première partie de sommeil	Cycle SL/SP = 65-80 minutes SP = 25 % du TST

TABLEAU I : Principales étapes du développement des états de vigilance et des rythmes circadiens [2, 3, 4, 10, 11]. SA = sommeil agité; SC = sommeil calme; SP = sommeil paradoxal; SL = sommeil lent; SLP = sommeil lent profond; TST = Temps de sommeil total.

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

toniques, *il dort à poings fermés*, parfois les bras au-dessus du corps. Les yeux sont fermés, il n'existe pas de mouvement oculaire. Ce sommeil est très stable.

Les cycles de sommeil du nouveau-né

Composés de sommeil agité et de sommeil calme, leur durée est courte: de 50 à 60 minutes (ils ont une durée de 90 à 120 minutes chez l'adulte). **Le nouveau-né s'endort en sommeil agité.** Les cycles de sommeil sont nombreux (18 à 20 cycles par 24 heures). Ils sont tous identiques et se terminent par un petit éveil. Le sommeil survient, sans beaucoup de différence entre le jour et la nuit, par périodes de 3-4 heures plus ou moins rythmées par les besoins alimentaires du bébé.

Le développement de la structure du sommeil: une construction en plusieurs étapes [2]

>>> De 0 à 3 mois, le sommeil agité va progressivement faire place à un sommeil plus stable. Ce sommeil paradoxal va surtout beaucoup diminuer: de 50 à 60 % du temps de sommeil à la naissance; il ne représente plus que 35 % à 3 mois. Il atteint les valeurs de l'adulte, soit 20 à 25 % du temps de sommeil total aux environs de 3 ans.

>>> Entre 1 mois et demi et 3 mois, sommeil lent léger et sommeil lent profond vont se substituer au sommeil calme.

>>> À partir de 6 mois, les endormissements se font comme chez l'adulte, en sommeil lent.

>>> À 12 mois, la structure du sommeil nocturne ressemble à celle de l'adulte. Le sommeil lent profond prédomine dans la première moitié du sommeil, le sommeil paradoxal et le sommeil lent léger au cours des heures suivantes.

>>> Après la perte de la sieste, le sommeil nocturne devient profond, les éveils nocturnes très brefs et beaucoup moins nombreux. Il est, en première partie de nuit, presque exclusivement composé de sommeil lent profond.

>>> L'allongement du cycle de sommeil est tardif. Sa durée moyenne est de 75 minutes à 2 ans. Elle sera de 90 à 120 minutes après 6 ans [2, 3, 4].

Durées et besoins de sommeil

Le nouveau-né dort, par périodes de 3-4 heures, en moyenne 16 à 17 heures par jour. Ce temps de sommeil diminue au fil des années. Dans une étude de 493 enfants suisses [5] dont on connaît les durées de sommeil entre 1 mois et 16 ans, la durée moyenne est de 14-15 heures à 6 mois, 14 heures à 1 an, 12-13 heures à 3 ans. Avant l'âge de 6 ans, la diminution de la durée de sommeil est expliquée par la disparition progressive des siestes, plus tard par un retard progressif de l'heure du coucher. Il existe, à tout âge, des durées de sommeil variables d'un individu à un autre. Chez l'enfant, l'écart sur la moyenne est d'autant plus important que l'enfant est plus jeune. Cette variabilité porte essentiellement sur le sommeil de jour, sur la durée des siestes [5]. Et s'il existe d'authentiques courts et longs dormeurs, l'essentiel de cette variabilité est expliquée par des facteurs environnementaux [6].

Organisation des siestes

À 6 mois, le nourrisson fait généralement trois siestes (matin, début d'après-midi, fin d'après-midi). La sieste de fin d'après-midi disparaît entre 9 et 12 mois, celle du matin entre 15 et 18 mois. Celle du début de l'après-midi est perdue entre 3 et 6 ans. Le pourcentage d'enfants faisant la sieste chute graduellement de presque 100 % à 1 an, aux environs de 55 % à 3 ans, 10 et 15 % à 5 ans. À partir

de 2 ans, il peut exister une relation entre la durée de la sieste (> 2 heures) et surtout l'heure du réveil de celle-ci (si elle est trop tardive) et un retard de l'heure du coucher [7, 8].

Les pleurs du nouveau-né

Pleurer pour un nouveau-né est normal. C'est son seul moyen de dire qu'il a faim, soif ou besoin d'être pris dans les bras. Certains nouveau-nés ont d'ailleurs besoin de pleurer pour pouvoir s'endormir. On parle de pleurs excessifs lorsqu'un petit nourrisson en parfaite santé pleure plus de 3 heures par jour, pendant au moins 3 jours par semaine, pendant plus de 3 semaines. Ces pleurs surviennent souvent, vers 5-6 semaines, en fin d'après-midi; ils sont la première manifestation de la phase active du cycle de 24 heures. Ils disparaissent vers 3-4 mois [9].

Éveils nocturnes, consolidation du sommeil nocturne

Chez le nourrisson, la survenue d'éveils nocturnes brefs est normale [10]. Ces éveils, au cours desquels l'enfant est réveillé pendant quelques secondes ou minutes, surviennent à chaque changement de cycle. Leur nombre diminue d'une moyenne de 8 par nuit à 3 mois, à 4-5 entre 18 et 24 mois. Ils surviennent à partir de 9 mois presque uniquement en seconde partie de nuit et disparaissent pratiquement après 5 ans.

"Faire ses nuits" ne signifie donc pas dormir sans se réveiller, mais dormir toute sa nuit sans réveiller ses parents. La plupart des nourrissons "font leur nuit" entre 3 et 6 mois. D'après Henderson *et al.* [11], "faire ses nuits" dépend de deux paramètres: – la maturation cérébrale qui permet au bébé de dormir pendant une période de sommeil sans éveil suffisamment

longue : elle est en moyenne de 3,5 heures à 1 mois, 5 heures à 2 mois ; elle progresse peu ensuite, puisqu'elle est d'un peu moins de 6 heures à 12 mois. Elle se situe entre 20 heures et 8 heures à 6 semaines ; – la capacité de l'enfant à se rendormir seul après un éveil nocturne, cette période de sommeil correspond aux **possibilités d'auto-apaisement** du nourrisson ; sa durée moyenne augmente d'une durée de 7 heures à 1 mois à 9 heures à 4 mois. Elle est d'un peu plus de 10 heures à 12 mois. 50 % des enfants de 5 mois ont la capacité d'une période de sommeil sans éveils signalés de 8 heures, compatible avec le sommeil de leurs parents, puisqu'elle survient entre 22 heures et 6 heures. Mais si l'enfant n'a pas appris à s'endormir seul, s'il s'endort en étant bercé, sur un biberon ou au sein, s'il s'endort en dehors de son lit, il devient dépendant de ces conditions d'endormissement qu'il voudra retrouver dans la nuit. L'incapacité à s'endormir sans l'intervention des parents est l'une des premières causes d'insomnie de l'enfant de moins de 5 ans [12].

Développement des rythmes circadiens jour/nuit de 24 heures

Chez le nouveau-né, les états veille/sommeil et les rythmes alimentaires s'organisent selon un rythme ultradien dont la période principale se situe aux environs de 4 heures.

La composante circadienne pour le rythme veille/sommeil existe dès les premières semaines de vie, mais elle est masquée par l'importance du rythme ultradien des prises alimentaires. L'installation d'un rythme veille/sommeil circadien stable de 24 heures apparaît très vite : 75 % des 84 enfants étudiés par Shimada ont un rythme veille/sommeil de 24 heures à 4 semaines après le terme [13]. Les périodes de sommeil et les périodes de veille les plus longues surviennent donc, dès les toutes premières semaines de vie, à heures régulières :

le jour pour les périodes de veille, la nuit pour le sommeil. Les rythmes circadiens de la température interne et de la mélatonine précéderaient et favoriseraient l'installation du rythme circadien du cortisol et du rythme veille/sommeil.

Des donneurs de temps indispensables

Rythme veille/sommeil, rythmes alimentaires et rythmes biologiques synchrones entre eux et avec le rythme jour/nuit ne pourront apparaître sans donneurs de temps.

1. Influence de l'alternance jour/nuit

L'influence de l'alternance lumière naturelle du jour/obscurité la nuit est essentielle pour la mise en place du rythme jour/nuit : une étude comparative de "bons" et "mauvais" dormeurs, âgés de 6 semaines, révèle que les bons dormeurs ont été significativement plus exposés à la lumière du jour entre 12 et 16 heures [14].

2. Importance des donneurs de temps sociaux et alimentaires

Chez le nouveau-né, le donneur de temps le plus important va être sa relation avec ses parents avec des échanges plus importants dans la journée, beaucoup plus neutres et moins nombreux dans la nuit ; puis très vite, dès les toutes premières semaines, d'autres synchroniseurs deviennent essentiels : la régularité des prises alimentaires et leur disparition progressive dans la nuit, la régularité des moments de promenade et d'échanges, un peu plus tard celle des heures de siestes, de coucher et surtout de réveil le matin. Chez le nourrisson, le non respect de ces donneurs de temps peut entraîner de très importantes perturbations du rythme veille/sommeil et des prises d'alimentation, conduisant parfois à une véritable inversion du rythme jour/nuit [10, 12].

Bibliographie

1. CHALLAMEL MJ, LALHOU S, DEBILLY G. Sourires spontanés et mimiques faciales du nouveau-né : une approche sur le rôle du sommeil paradoxal au cours du développement. *Médecine du Sommeil*, 2010;7:45-54.
2. LOUIS J, CANNARD C, BASTUJI H *et al.* Sleep ontogenesis revisited: a longitudinal 24-h home polygraphic study on 15 normal infants during the first two years of life. *Sleep*, 1997;20:323-333.
3. MONTGOMERY-DOWNS HE, O'BRIEN LM, GULLIVER TE *et al.* Polysomnographic characteristics in normal preschool and early school aged children. *Pediatrics*, 2006;117:741-753.
4. SCHOLLE S, BEYER U, BERNHARD M *et al.* Normative values of polysomnographic parameters in childhood and adolescence: Quantitative sleep parameters. *Sleep Medicine*, 2011;12:542-549.
5. IGLOWSTEIN I, JENNI OG, MOLINARI L *et al.* Sleep duration from infancy to adolescence: reference values and generational trends. *Pediatrics*, 2003;111:302-307.
6. TOUCHETTE E, DIONNE G, FORGET-DUBOIS *et al.* Genetic and environmental influences on daytime and nighttime sleep duration in early childhood. *Pediatrics*, 2013;131:e1874-e1880.
7. CROSBY B, LE BOURGEOIS MK, HARSH J. Racial differences in reported napping and nocturnal sleep in 2- to 8-year-old children. *Pediatrics*, 2005;115:225-232.
8. KOMADA Y, ASAOKA S, ABE T *et al.* Relationship between napping pattern and nocturnal sleep among Japanese nursery school children. *Sleep Medicine*, 2012;13:107-110.
9. ST JAMES-ROBERTS I, PEACHEY E. Distinguishing infant prolonged crying from sleep-waking problems. *Arch Dis Child*, 2011;96:340-344.
10. GALLAND BC, TAYLOR BJ, ELDER DF *et al.* Normal sleep patterns in infants and children: A systematic review of observational studies. *Sleep Medicine Reviews*, 2012;16:213-222.
11. HENDERSON JM, FRANCES KG, BLAMPIED NM. The consolidation of infants' nocturnal sleep across the first year of life. *Sleep Medicine Reviews*, 2011;15:211-220.
12. TOUCHETTE E, PETIT D, PAQUET J *et al.* Factors associated with fragmented sleep at night across early childhood. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2005;159:242-249.
13. SHIMIDA M, TAKAHASHI K, SEGAWA M *et al.* Emerging and entraining patterns of the sleep-wake rhythm in preterm and term infants. *Brain Dev*, 1999;21:468-447.
14. HARRISON Y. The relationship between daytime exposure to light and nighttime sleep in 6-12-week-old infants. *J Sleep Res*, 2004;13:285-294.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

Apport de l'orthodontie dans les troubles du sommeil de l'enfant

RÉSUMÉ : Les troubles ventilatoires du sommeil de l'enfant constituent une passerelle entre les orthodontistes et les médecins, en particulier les pédiatres. L'orthodontiste a besoin de la prise en charge pédiatrique sur la sphère ORL et pneumologique lorsque la pathologie ventilatoire, en plus de contribuer à altérer la qualité du sommeil, retentit sur l'équilibre dento-maxillaire qui à son tour majorera la détérioration du sommeil, installant un tableau de cercle vicieux. Les obstructions nasales récurrentes sont l'épicentre de cette problématique.

Le pédiatre a besoin de l'orthodontiste lorsque la dysmorphose est cause mécanique directe du trouble ventilatoire, ce qui est essentiellement le cas des enfants mono ou birétrognathes chez lesquels la bascule arrière de la langue, lors du sommeil, provoque un syndrome obstructif oropharyngé.



→ Y. MUTEL
BORDEAUX.

Les facteurs responsables des troubles du sommeil de l'enfant sont multiples et variés [1]. Outre les étiologies neuro-organiques, psychologiques et environnementales, il existe des étiologies fonctionnelles dont certaines impliquent un recours utile, voire nécessaire, à une correction d'ODF (orthopédie dento-faciale) : il s'agit des désordres morphofonctionnels de la sphère dento-maxillaire (dysmorphoses) qui sont potentiellement inducteurs de troubles ventilatoires du sommeil (TVS).

Une fois installés, les TVS induisent une déstructuration du sommeil ou aggravent le tableau d'un sommeil déjà perturbé de l'enfant.

Passerelles cliniques

La passerelle entre le pédiatre et l'orthodontiste, c'est donc le trouble de la ventilation, déjà préjudiciable en tant que tel à la santé de l'enfant puis à son équilibre dento-maxillaire et à son sommeil.

Chez l'enfant ronfleur et apnéique avéré (IAH ≥ 1) [2], les répercussions sur la macrostructure et la microstructure du sommeil sont bien connues et reconnues ; les symptômes physiques et comportementaux sont familiers au pédiatre [3].

Lorsque la restriction ventilatoire se limite à l'obstruction nasale, l'impact négatif sur la qualité du sommeil s'exprimera plus au cas par cas, mais toujours proportionnellement à l'ampleur et la fréquence de l'obstruction car plus l'obstruction nasale est marquée :

- plus l'effet en boucle de la lésion sera majoré (cf. **encadré 1** et chapitre 3) ;
- plus la ventilation orale prendra le relais et plus l'oropharynx subira de plein fouet la réception d'un air de mauvaise qualité, non filtré, non humidifié et non réchauffé. Sur ce dernier point en particulier, pour certains auteurs [4], cet air froid ne passant pas par la case "nez", n'assure pas l'échange thermique – *via* les sinus caverneux – par conséquent, sa contribution au refroidissement cérébral

nécessaire à la qualité du sommeil ne pouvant pas s'exercer.

Trois constats importants :

>>> Les formes cliniques sont très variables, de l'enfant en apparence asymptomatique aux formes les plus spectaculaires et les plus inquiétantes pour le profane de l'enfant "asphyxique" [5]. Ces tableaux extrêmes sont surtout l'apanage des adénoïdiens sévères avec SAOS. On retrouve classiquement :

- du fait de l'hypoventilation nasale, une hypoplasie maxillo-zygomatique donnant un aspect aplasique sous-orbitaire, des yeux cernés, une orientation antimongoloïde des cavités orbitaires, le regard vide, une hypotonie labio-jugale, la bouche ouverte ou entrouverte, l'apex, voire une partie du *dorsum* lingual "exposé" extrabuccalement, de la perlèche... (fig. 1 à 5);
- des ronflements nocturnes;
- la journée, des alternances d'états d'excitation, voire d'hyperactivité, avec des états de fatigue voire d'abattement, liées à la déstructuration du sommeil, avec des conséquences inévitables sur le comportement et les performances scolaires.



FIG. 1.

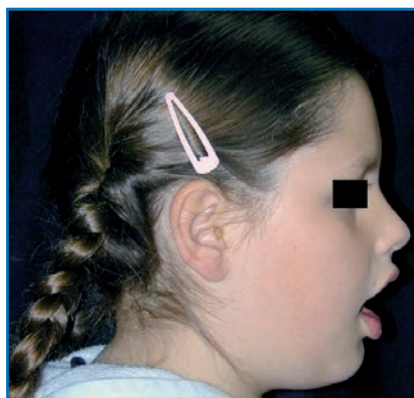


FIG. 2.

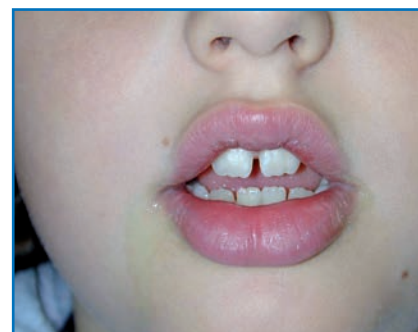


FIG. 3.



FIG. 4.

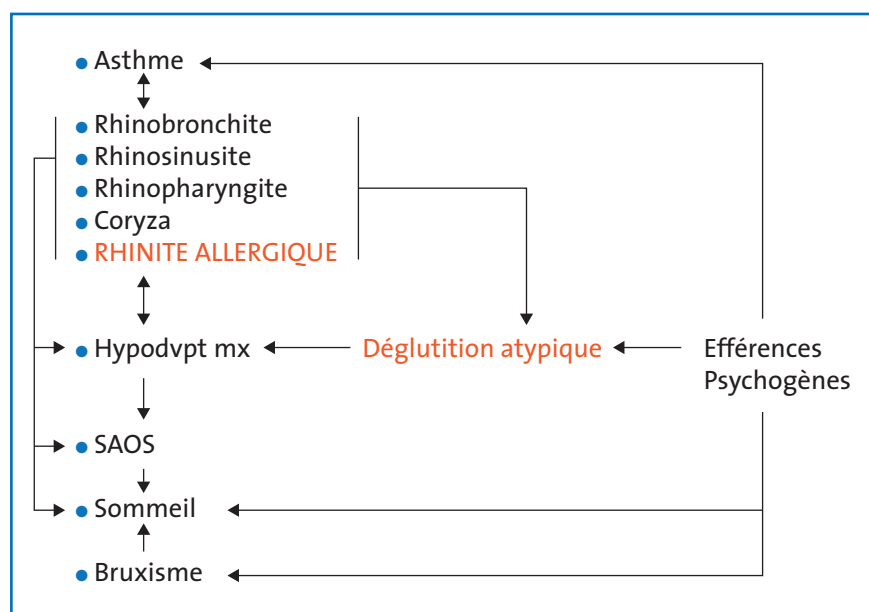


FIG. 5.

Hormis toute autre étiologie associée, c'est un enfant tour à tour épuisant et épuisé qui n'a besoin ni d'hypnotiques ni de psychotropes ni de pédopsychiatre, mais de sommeil réparateur;

- le traitement étiologique (désensibilisation chez l'allergique par exemple), associé ou non à l'adénoïdectomie, doit toujours accompagner le traitement orthopédique.

>>> L'adéquation entre la restriction ventilatoire et son expression morpho-



ENCADRÉ 1: Synopsis physiopathologique. Mx = maxillaire.

LE DOSSIER

Troubles du sommeil

logique est fréquente mais pas systématique. Un adénoïdien sévère peut ne pas présenter de dysmorphose très évocatrice et pour lui, le traitement pneumo/allergo/ORL peut tout régler directement. À l'inverse, une grosse dysmorphose sans signes ORL évidents peut amener à un diagnostic rétrospectif.

>>> Le continuum rhinite-asthme est aujourd'hui complètement admis ; il faut également admettre le continuum potentiel rhinite-SAOS. Nous savons aussi que les deux sphères, naso- et oropharyngée peuvent être atteintes en même temps et s'influencer réciproquement, mais pour un maximum de clarté, nous allons décrire séparément les deux grandes entités physiopathologiques que sont **le type dysmorphique indirect** (le problème est concentré sur la sphère naso-pharyngée avec retentissement dento-maxillaire : étiologie à prédominance fonctionnelle) et **le type dysmorphique direct** (le problème est concentré directement sur la sphère dento-maxillaire : étiologie à prédominance génétique).

Type dysmorphique indirect

Le sommeil de l'enfant et l'orthodontiste de ce dernier ont un ennemi commun : le "nez bouché" !

La répercussion dysmorphique est le plus souvent proportionnelle à l'ampleur de l'incompétence nasale, des formes les plus légères d'obstruction (unilatérale et occasionnelle) aux plus sévères (bilatérale et permanente) en passant par toutes les formes intermédiaires en fonction de l'**étiologie** [6], qu'elle soit **anatomique** (collapsus narinaire, hypertrophie turbinale inférieure, déviation septale, etc.), **infectieuse** (rhinites, rhinosinusites, rhinopharyngites, l'effet obstructif de ces dernières étant bien entendu toujours proportionnel à l'ampleur de l'inflammation et de l'hypertrophie adénoïdiennes), **allergique** (rhinites allergiques, surtout perannuelles, associées ou non à de l'asthme ; la prévalence de la rhinite

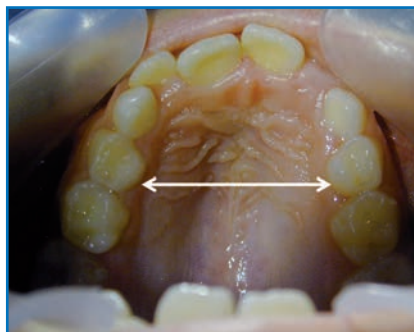


FIG. 6.



FIG. 7.



FIG. 8 : Photo gauche : notez la position en bout à bout des canines lactéales. Photo droite : pour rétablir un engrenement maximal, la mandibule se dévie latéralement (ici, vers la gauche) occasionnant une occlusion latérale inversée à gauche et normalisée à droite.

allergique est en augmentation exponentielle dans les pays industrialisés [7], **vasculaire** (polypes nasosinusiens), **idiotypique** (rhinites vasomotrices, rhinites éosinophiliques), etc.

L'hypoventilation nasale va alors induire un hypodéveloppement du maxillaire¹. L'atteinte dimensionnelle touche surtout le sens transversal (fig. 6) : si elle se limite à la partie osseuse impartie aux arcades dentaires (partie alvéolaire), on parle d'endoalvéolie maxillaire ; si elle touche la partie basale du maxillaire, l'étiologie est encore plus marquée, le palais très ogival et nous avons là une véritable endognathie² (fig. 7).

1. On ne parle plus de **maxillaire** supérieur et inférieur ; le terme maxillaire utilisé seul désigne par définition le maxillaire supérieur, le terme **mandibule** désignant le maxillaire inférieur.

2. Chaque dysmorphose ODF est désignée par un terme comportant :

– un préfixe situant le sens de la déformation

Sur le plan ODF, paradoxalement, la conséquence la plus néfaste est générée par l'endoalvéolie. En effet, dans ce cas-là, lors de la fermeture de la bouche, l'**étroitesse maxillaire** n'est pas suffisante pour que l'occlusion dentaire latérale s'inverse totalement et l'enfant se retrouve en position de bout à bout sur les canines de lait. Lors d'éventuels épisodes de bruxisme diurne et lors des repas, pour pouvoir fermer totalement et mastiquer correctement, il fait inconsciemment et systématiquement glisser latéralement la mandibule ; cela lui permet de retrouver un engrenement dentaire maximal, avec une occlusion transversale inversée du côté du glissement (les dents mandibulaires circonscrivent latéralement

dans l'espace (ici, **endo** signifie "vers l'intérieur" donc trop étroit) ;

– un suffixe situant la zone anatomique concernée (ici, la masse osseuse dans son ensemble, donc **gnathie**).

les dents maxillaires) et une occlusion normale du côté opposé (**fig. 8**). La nuit, cela contribue à exacerber les épisodes de bruxisme excentré des stades 1 à 3 de sommeil (de l'endormissement au sommeil lent profond) [8].

Il y donc là indication de traitement ODF précoce (dès 5 à 6 ans, traitement court et très ciblé, dénommé traitement “**interceptif**” dans le jargon orthodontique) afin d'éviter que le latéro-glissement mandibulaire (trouble cinétique) n'engendre une asymétrie mandibulaire définitive.

Le traitement consiste à effectuer une expansion transversale avec un dispositif adapté :

- dans les endoalvéolies, soit un dispositif amovible comportant un vérin médian d'expansion (**fig. 9**), soit un dispositif fixé sur des bagues (**fig. 10** : ce dispositif, un des plus couramment employés, est appelé “**Quad-Helix**” : il permet l'expansion transversale grâce aux barres et spires palatines reliées aux bagues molaires) ;
- dans les endognathies, on utilise un DIM (disjoncteur intermaxillaire) capable d'effectuer une disjonction rapide de la suture intermaxillaire ; il est fixé sur bagues (**fig. 11**) ou sur micro-implants.

Sur le plan ventilatoire, c'est l'inverse : plus le déficit volumétrique du maxillaire est marqué, plus la répercussion sur la qualité de la ventilation et donc du sommeil de l'enfant sera importante. Cela demande éclaircissement. Nous l'avons déjà évoqué et nous le précisons bien à présent : dans une grande majorité de cas, c'est la sphère ORL ou broncho-ORL (chez le rhinitique-asthmatique [9] qui engendre l'atrésie maxillaire. Trivialement, nous dirions que c'est la sphère ODF qui est victime de la sphère ventilatoire.

Le phénomène est toujours aggravé par une déglutition langue basse : en effet, l'obstruction nasale fréquente ou per-

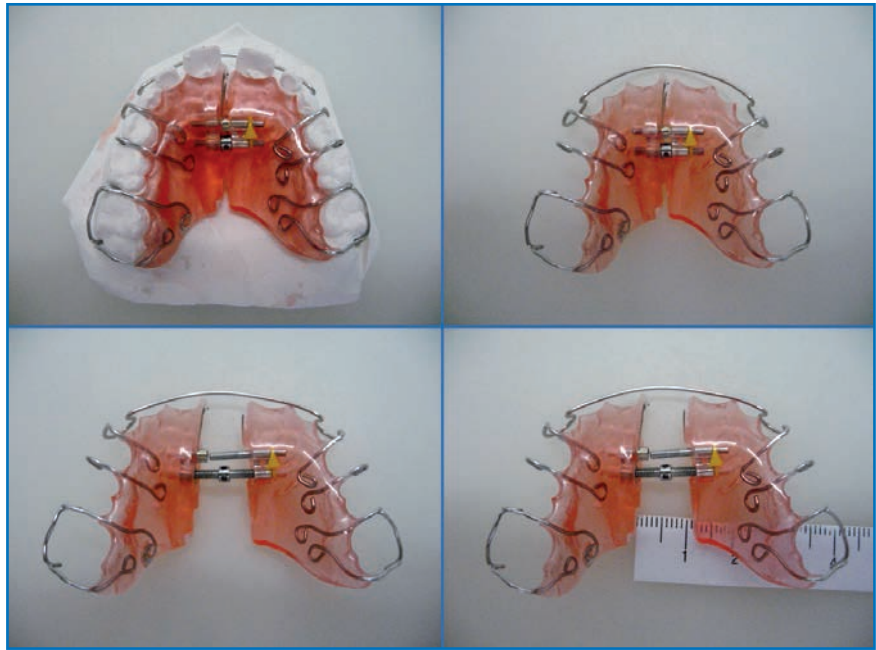


FIG. 9 : La plaque à vérin permet une expansion transversale qui peut dépasser 10 mm.



FIG. 10 : Le Quad-Helix est activé transversalement puis scellé.



FIG. 11 : Grâce à une clé confiée aux parents, le DIM est activé de 0,5 mm par jour, puis contrôlé par l'orthodontiste 10 à 20 jours après selon le degré d'expansion transversale requis.

manente induit systématiquement une ventilation orale qui empêche à son tour la déglutition de s'effectuer normalement : la langue ne remplit plus son rôle de piston latéral, pénalisant alors

systématiquement la morphogenèse transversale du maxillaire. Cette fausse macroglossie (macroglossie relative) (**fig. 12**) provoque ou tout du moins favorise l'apparition d'une bécasse verticale

LE DOSSIER

Troubles du sommeil



FIG. 12.



FIG. 13.



FIG. 14.

antérieure (**fig. 13**) et/ou une vestibulisation des blocs incisivo-canins (proalvéolies) (**fig. 14**), ces situations pouvant s'accompagner d'une rotation postérieure de la mandibule, déterminant un excès vertical de l'étage inférieur de la face, ou aggravant cet excès vertical chez l'enfant structurellement hyperdivergent (*long face syndrome* des Anglo-Saxons) (**fig. 15**).

Cependant, une fois constituée, et plus elle sera marquée, l'étroitesse maxillaire

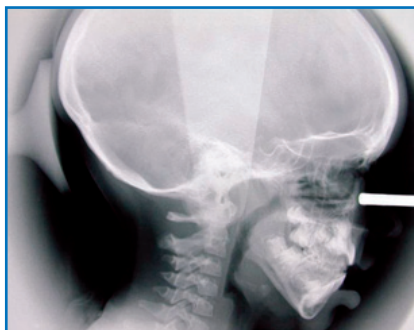


FIG. 15 : Chez cet hyperdivergent respirateur buccal exclusif, notez la forte bénance incisive, l'incompétence labiale et l'angle goniale (valeur moyenne 120°) très ouvert (ici plus de 150°).

1. Traitement de l'obstruction nasopharyngée.
2. Expansion transversale orthodontique du maxillaire, consécutive ou concomitante plutôt que préalable.
3. Rééducation naso-ventilatoire (RNV).
4. Rééducation de la déglutition **toujours** après la RNV.
5. Réévaluation de la ventilation nasale et de la déglutition.
6. Traitement orthodontique terminal en denture définitive si indication.

ENCADRÉ 2 : Chronologie thérapeutique du type dysmorphique indirect.

va elle-même retentir défavorablement sur le développement des fosses nasales et des sinus maxillaires.

La relation n'est donc pas univoque mais potentiellement réciproque, d'où l'intérêt de la correction ODF (**encadré 2**).

Un point particulier : les enfants présentant un encombrement incisif maxillaire ne doivent plus être traités – comme ce fut longtemps le cas – par extractions de canines lactéales mais par une phase interceptive visant à l'expansion de la zone prémaxillaire car :

- la croissance de cette zone conditionne celle de l'orifice piriforme nasal [10, 11] ;
- les extractions de canines de lait, c'est "reculer pour moins bien sauter", car la



FIG. 16 : ce cas d'endoalvéolie maxillaire avec les deux incisives latérales incluses et enclavées a été traité par expansion transversale, ce qui a permis les éruptions des latérales sans extractions des canines lactéales. Notez la correction de l'occlusion latérale en pointe à pointe.

suppression précoce du couloir d'éruption des canines définitives complique systématiquement la situation clinique à venir (**fig. 16**).

On a compris que ce type de dysmorphose ne peut constituer l'étiologie primaire d'un TVS que lorsque l'endognathie maxillaire relève totalement de l'hérédité, ou lorsqu'elle est consécutive à une ventilation orale elle-même installée à cause d'une déglutition primaire (étiologie psycho-affective), la position langue moyenne ou basse obligeant

l'enfant à maintenir la bouche ouverte ou entrouverte et à délaissier progressivement le recrutement nasal. Nous rejoignons là le chapitre 4.

Type dysmorphique direct

Dans ce cas et seulement dans ce cas, l'intervention de l'orthodontiste peut être placée en première position. Il existe trois grandes situations cliniques.

>>> **Les hypomaxillies transversales :** l'étiologie diffère mais l'expression clinique est identique aux descriptions du chapitre 3.

>>> Les rétrognathies

Dans le cas des rétrognathies, surtout la rétrognathie mandibulaire, la perturbation du sommeil de l'enfant est liée à un trouble ventilatoire d'origine mécanique. Petite mandibule ou mandibule rétrusive, *a fortiori* associée à un petit maxillaire (birétrognathie) implique un petit volume buccal et potentiellement une bascule postérieure de la langue pendant le sommeil.

Nous sommes donc ici en plein contexte de syndrome obstructif de l'oropharynx. Les tableaux les plus graves sont ceux dans lesquels les types dysmorphique direct et indirect s'additionnent, c'est-à-dire lorsque le SAOS d'étiologie morphologique est associé à un contexte adénoïdien infectieux et/ou allergique, *a fortiori* en cas d'atteinte oropharyngée (hypertrophie amygdalienne palatine) concomitante à une atteinte rhinopharyngée (hypertrophie amygdalienne pharyngienne), l'obstruction siégeant alors potentiellement sur toute la hauteur oropharyngée (obstruction rétrovélaire + rétrobasilinguale) [12].

Le traitement de la rétrognathie doit également être précoce pour espérer un allongement orthopédique, surtout pour la mandibule beaucoup moins compliant que le maxillaire.

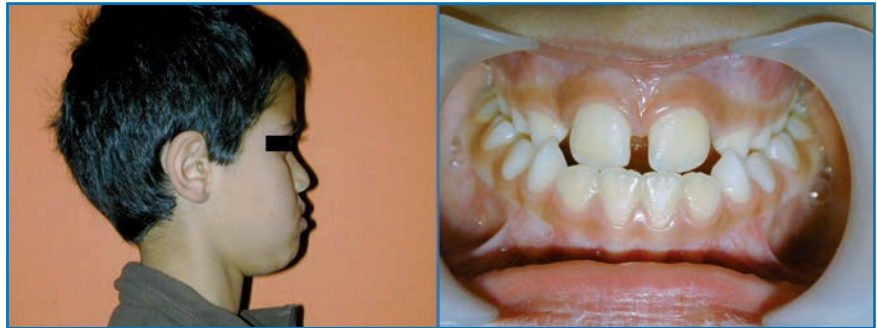


FIG. 17 : Chez cet enfant, notez l'atteinte dimensionnelle dans les sens antéropostérieur (rétrognathie maxillaire) et transversal (endognathie). Le sens vertical est également perturbé (bout à bout vertical des incisives).



FIG. 18 : Masque orthopédique du professeur Delaire. C'est la tension des élastiques qui permet le bon placage des appuis frontal et mentonnier.

La rétrognathie maxillaire (**fig. 17**) relève de l'utilisation du masque orthopédique de Delaire : des élastiques de traction postéro-antérieure, fixés sur un dispositif orthodontique appliqué à l'arcade maxillaire, sont tendus jusqu'à une armature faciale rigide comportant un appui frontal et mentonnier (**fig. 18**). Si l'enfant est observant, le succès est presque toujours assuré.

La rétrognathie mandibulaire se traite par hyperpropulsion. Il existe une multitude de dispositifs, soit avec tractions élastiques sur supports fixes, soit amovibles (la plupart sont dénommés "hyperpropulseur"), capables de produire cette action orthopédique (**fig. 19 et 20**). À noter que l'orthèse d'avancée mandibulaire utilisée chez les adultes apnéiques trouve ici sa seule indication chez l'enfant (**fig. 21**).

Tous ces dispositifs doivent être portés essentiellement la nuit pour deux raisons :

- leur encombrement interdit une utilisation hors du foyer parental ;
- les pics de STH les plus productifs sur la croissance se produisent la nuit, en phase de sommeil lent profond.

En cas d'échec de l'interception de la rétrognathie mandibulaire, il ne reste que l'option chirurgicale d'avancée (ostéotomie type Obwegeser) après la fin de la croissance (**fig. 22**).

>>> Les rétroalvéolies

Il s'agit des conséquences iatrogéniques pénalisantes sur le volume buccal, et donc sur l'espace vital de la langue, de certains traitements orthodontiques mal indiqués ou mal

LE DOSSIER

Troubles du sommeil



FIG. 19 : Chez cet enfant, notez que la supracluse incisive contribue à majorer la position bloquée en arrière de la mandibule et sa croissance sagittale.

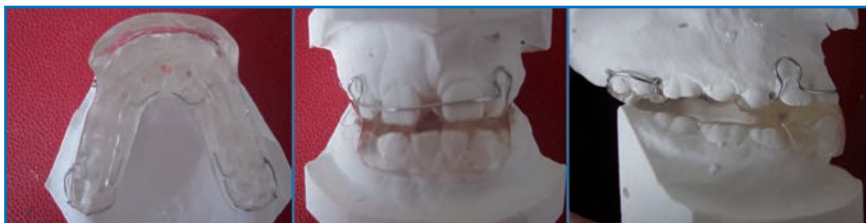


FIG. 20 : Traitement de la patiente de la *figure 19* par hyperpropulseur mandibulaire.

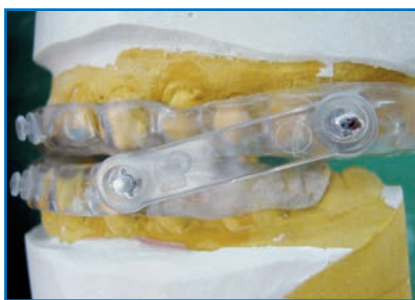


FIG. 21.



FIG. 22 : Arrêt sur image d'une video d'après www.specialisteschirurgie.ca.

conduits. Nous ne pouvons développer ici ce sujet qui mériterait un article entier à lui seul, mais nous citerons deux exemples :

– la correction par recul maxillaire d'un décalage intermaxillaire dû à une rétrusion mandibulaire ;



FIG. 23 : Patiente de 18 ans, apnéique. Esthétique du profil cutané détériorée par un traitement orthodontique avec extractions de prémolaires subi plusieurs années auparavant : la résolution sera chirurgicale après test avec une orthèse.

– l'abus des extractions de prémolaires lorsque l'enfant présente déjà au départ un type facial convergent (*short face syndrome*) (*fig. 23*).

Dans les deux cas, outre le risque d'altération esthétique, la rétrobascul linguale nocturne et les phénomènes obstructifs consécutifs sont favorisés.

Conclusion

Longtemps négligée, la coopération entre pédiatre, ORL, allergologue, pneumologue et orthodontiste se développe actuellement pour le plus grand bien

des enfants dont le sommeil est altéré par des troubles ventilatoires reliés à des dysmorphoses.

Je terminerai sur une formule lapidaire : **“l'enfant qui ventile mal dormira forcément mal ; l'enfant qui dort bien ventile forcément bien.”**

Mais je n'ai rien inventé : Pierre Robin l'a déjà mis en évidence dans les années 1920 [13] !

Bibliographie

1. CHALLAMEL MJ. Le sommeil de l'enfant. Éd. Masson 2009.
2. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders 2005.
3. VALIATHAN M, PHOENIX A, PALOMO M *et al*. Notes d'avertissement sur les effets secondaires indésirables de la thérapie orthopédique et de la VPM à long terme dans le traitement du SAOS. *Rev ODF*, 2009;43;279-299.
4. TALMANT J, DENIAUD J. Approche actuelle du traitement des troubles de la ventilation nasale de l'enfant et de l'adolescent. *Rev ODF*, 2010;44-43;285-302.
5. FARRIAUX JP. Les infections respiratoires hautes de l'enfant. *Mauchamp* 1967;85-91; 101-103.
6. TRIGLIA JM. L'obstruction nasale chez l'enfant. *Rev ORL*, 2003;6:294-303.
7. European Respiratory Society. Rapport du congrès de Copenhague 2005.
8. BADER G, LAVIGNE G. Sleep bruxism: an overview of an oromandibular sleep movement disorder. *Sleep Medicine Reviews*, 2000;4-1;27-43.
9. MAGNAN A, VERVOLET D. Rhinite, polyposse nasosinusienne et asthme : aspects cliniques. In : *Nez-Bronches : un seul organe ?* Éd. Margaux Orange, 2005;123-173.
10. DELAIRE J. Considérations sur l'accroissement du prémaxillaire chez l'homme. *Rev Stomatologie*, 1974;75-77;951-970.
11. GOLLA R. La rhinoplastie fonctionnelle et esthétique. Éd. Springer-Verlag 2000 ; 17-28.
12. WEITZENBLUM E, GAUTIER C. Syndrome d'apnées obstructives du sommeil. Éd. Masson 2004 ; 190-209.
13. ROBIN P. La chute de la base de la langue : une nouvelle cause de gêne dans la respiration nasopharyngienne. *Bull Académie de Médecine*, 1923.

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

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

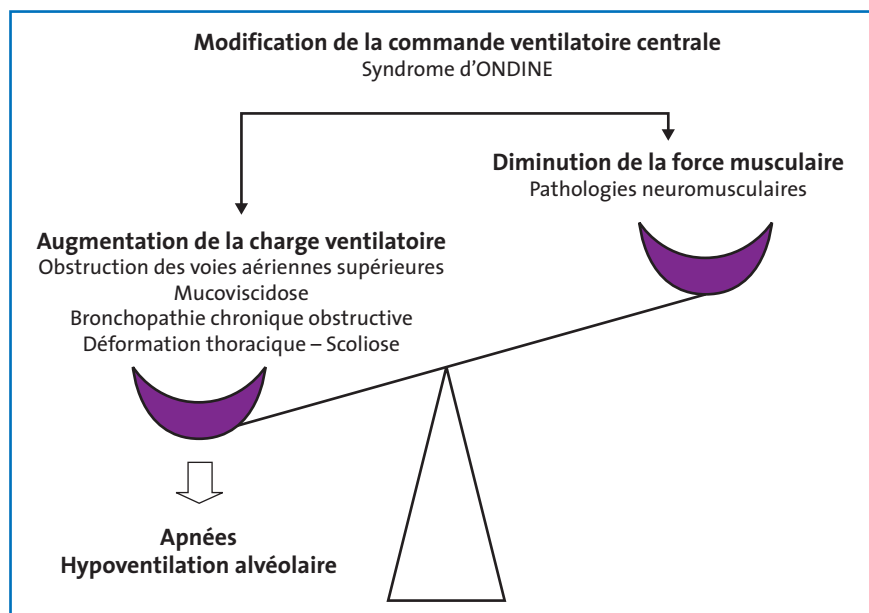


FIG. 1 : Physiopathologie de l'insuffisance respiratoire chronique et principales indications de la ventilation au long cours chez l'enfant.

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.

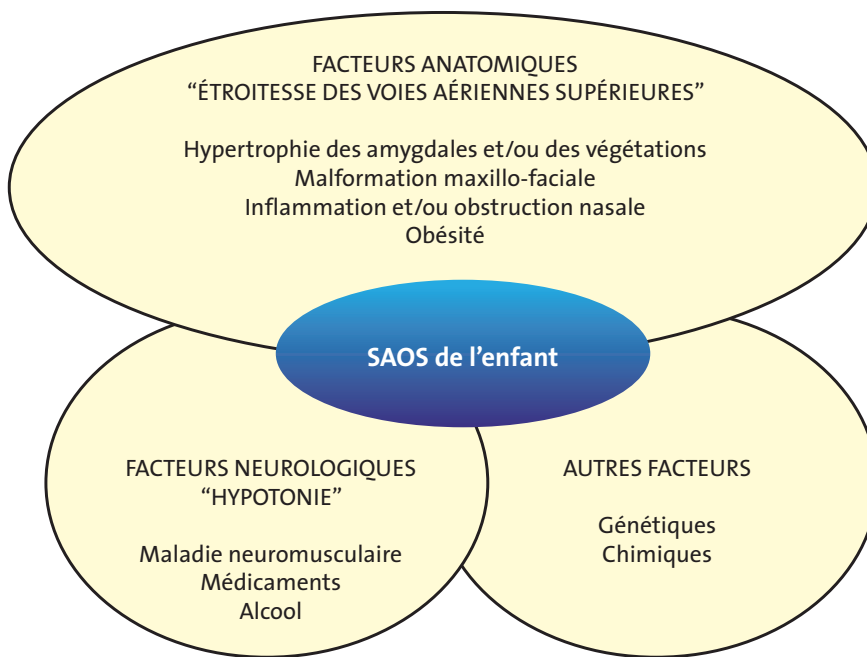


FIG. 2 : Physiopathologie du SAOS de l'enfant.

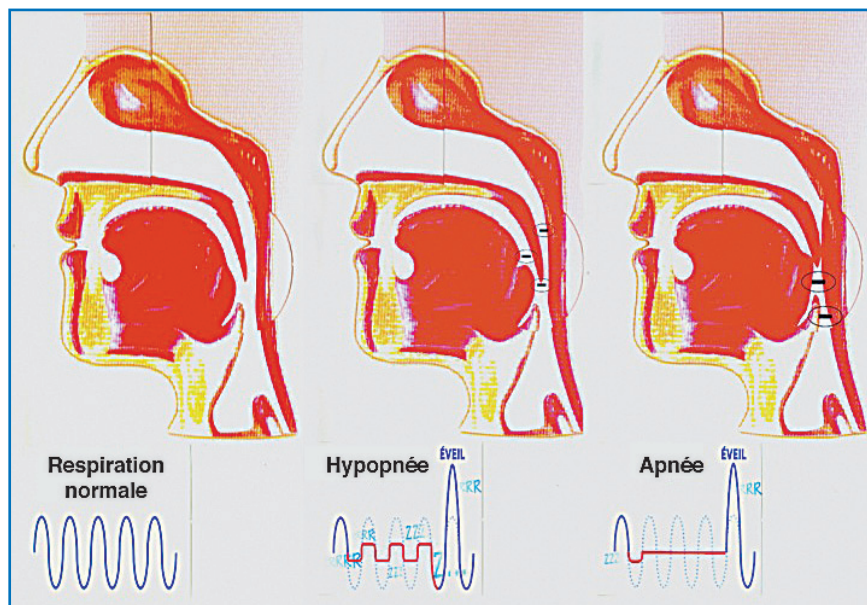


FIG. 3 : Événements respiratoires obstructifs. Aspect du débit nasal en fonction du degré de collapsus. Les signes (—) représentent le collapsus des voies respiratoires, incomplet lors d'une hypopnée et complet lors d'une apnée (coll. B. Fleury, Paris).

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

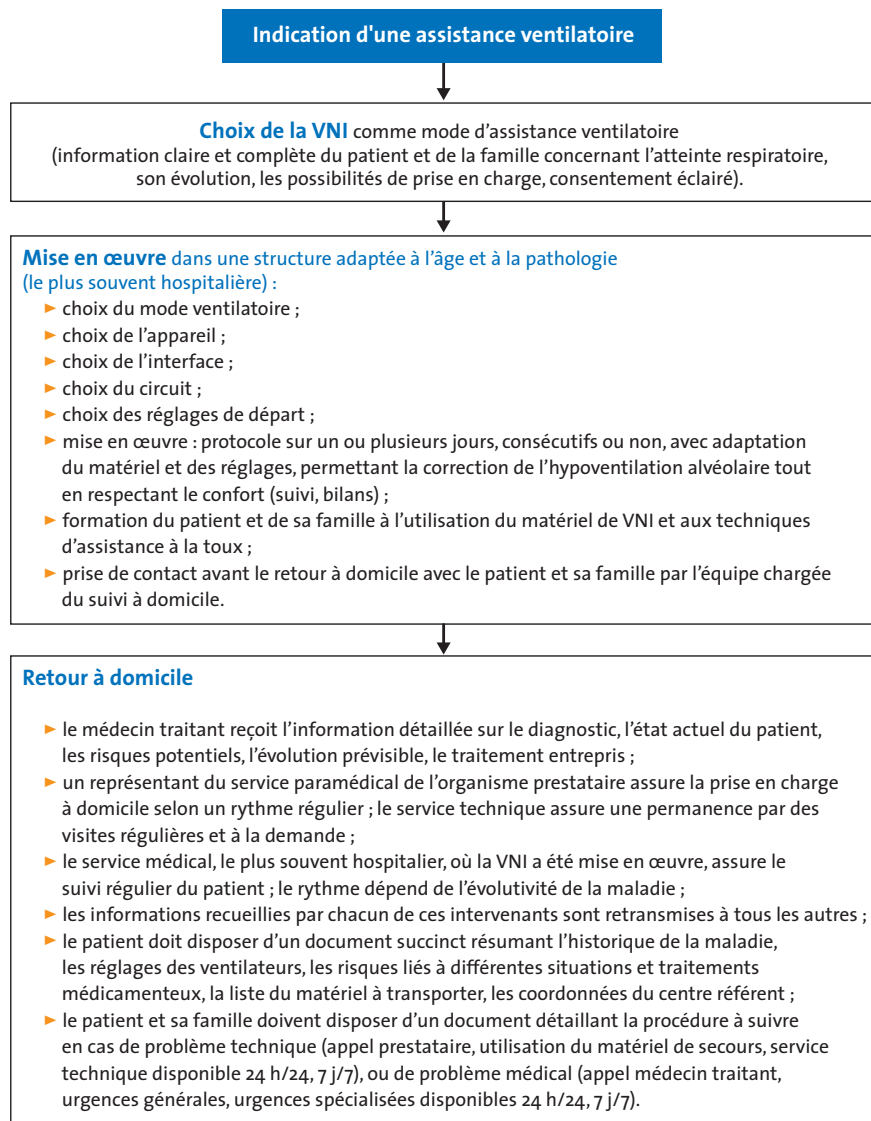


TABLEAU I : Étapes de prise en charge lors de l'instauration d'une VNI chez un patient atteint de maladie neuromusculaire (recommandations HAS).

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.

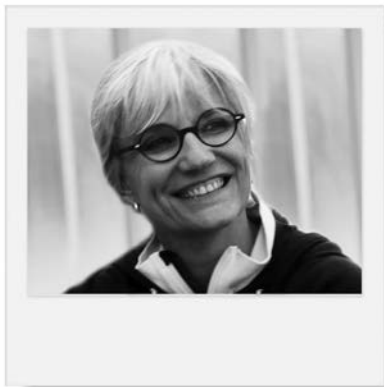
L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

CAS CLINIQUE

Pédopsychiatrie

Sarah et la mort “partout”

RÉSUMÉ : Le deuil est toujours une expérience traumatique, pour les enfants aussi bien que pour les adultes. Mais le deuil d'un parent, surtout quand celui-ci est brutal, par exemple accidentel, peut représenter un trauma inélaborable, particulièrement quand les adultes, eux-mêmes sidérés, n'aident pas l'enfant à entrer dans les étapes d'un réel processus de deuil : sidération, colère, tristesse, acceptation (Freud, 1915). Il faut souligner que ce deuil est “illogique” – puisque les enfants sont censés être protégés par leurs parents – et renvoient souvent à des situations “extrêmes” (Bettelheim, 1979), c'est-à-dire amenant à des angoisses majeures par perte totale de repères et sentiment que “tout peut désormais arriver” sans anticipation possible.



→ C. JOUSSEME

PUPH Pédopsychiatrie, Paris Sud,
Chef de service et Chef du Pôle
Enseignement – Recherche de la
Fondation Vallée, GENTILLY.

L'accident

Sarah est l'aînée d'une fratrie de 3 enfants.

À 10 ans, elle est victime d'un très grave accident de voiture.

La famille est d'origine étrangère et, pendant les vacances, les parents et leurs 3 enfants sont repartis pour 1 mois dans leur pays d'origine. Les vacances se passent très bien. Sur le chemin du retour, un véhicule heurte de plein fouet la voiture familiale qui s'écrase contre un arbre. Le père de Sarah décède sur le coup. Sa mère et son plus jeune frère sont hospitalisés en réanimation avec de multiples contusions osseuses, assorties d'un traumatisme crânien grave et décèdent dans les heures qui suivent.

Sarah, elle, présente une fracture de la clavicule droite pour laquelle on lui pose un anneau, une fracture du premier métacarpien du pouce avec un déplacement, opérée puis immobilisée, et une fracture mandibulaire avec perte de deux incisives supérieures qui, après des soins bucco-dentaires importants, sera traitée dans les mois suivants par une prothèse dentaire. Par ailleurs, Sarah présente une fracture au niveau du quatrième métatarsien gauche qui

n'est diagnostiquée que tardivement et doit être opérée secondairement. Sarah a également présenté une perte de connaissance au moment de l'accident.

Lorsqu'elle reprend conscience complètement, sur le chemin de l'hôpital, elle pose immédiatement la question de l'état de son père, de sa mère et de ses frères. On ne lui répond rien car, à ce moment-là, les pompiers ne savent pas ce qui se passe pour les autres.

Sarah est alors hospitalisée en neuro-pédiatrie pendant 1 mois.

En neuropédiatrie

Le pédopsychiatre est sollicité par l'équipe de neuropédiatrie car, très rapidement, il faut annoncer à Sarah le décès de son père, de sa mère et de son plus jeune frère, qui était avec elle à l'arrière de la voiture.

Son autre frère a survécu. Il est encore en réanimation, mais sera rapidement transféré dans le même service que sa sœur. Il a également de multiples fractures et traverse une période respiratoire difficile du fait d'un enfoncement thoracique. Les réanimateurs expliquent

CAS CLINIQUE

Pédopsychiatrie

assez vite à cet enfant de 8 ans que sa grande sœur est vivante et que son père, sa mère et son autre frère sont décédés. Il réagit par une explosion de sanglots, difficiles à contenir dans un premier temps. Mais la psychologue du service aide les soignants et parle beaucoup avec lui de sa sœur, ce qui semble le rassurer. Il exprime très vite de la colère et un sentiment d'injustice. Il demande : *"Mais pourquoi la mort est partout ! On était si bien ensemble !"*

Les choses sont d'autant plus difficiles que les enfants n'ont pour toute famille au pays que des grands-parents très âgés qui ne peuvent se déplacer et un oncle marié qui ne peut venir en France, étant malade. Les corps des parents et du frère sont donc très vite rapatriés au pays et enterrés dans le caveau familial.

À l'annonce du drame, Sarah ne réagit pas comme son frère : quand les pédiatres décident de lui dire la réalité, elle reste dans un état de sidération, ne pouvant rien exprimer par rapport à l'accident, ni à ses parents ni à son frère cadet. Cet état inquiète beaucoup l'équipe qui sollicite alors le pédopsychiatre, ne disposant pas d'un psychologue dans le service. Il s'agit de mieux adapter le comportement des équipes à Sarah qui déroute tout le monde : elle ne pleure pas, joue un peu, sourit "bêtement", demande à voir l'institutrice, ne parle pas de son frère vivant, semble "à côté" et répète à tout propos : *"moi je suis l'aînée, mes frères je dois m'en occuper."*

Deux problèmes se posent :

- comment mettre en place, de façon certaine, une garde pour ces deux enfants : en effet, sans parents en France, Sarah et son frère doivent être pris en charge par des adultes de référence ;
- comment permettre à Sarah d'entrer dans un processus de deuil qui semble totalement bloqué, notamment du fait de l'énorme poids qui pèse sur ses épaules (être l'aînée).

Sur le plan de la garde, très vite, Sarah et son frère expriment tous les deux à l'assistante sociale du service le fait qu'ils n'ont pas envie de retourner dans leur pays d'origine. La communauté culturelle de la ville où habitait la famille, au sein de laquelle les parents de Sarah étaient fort impliqués, est très présente à l'hôpital pour entourer les enfants. Un des membres de cette communauté se propose alors comme tuteur, car il connaissait très bien les parents de Sarah et habitait le même village dans leur pays d'origine. Sarah et son frère acceptent immédiatement que cette personne soit leur garant adulte en France. Le fait que les papiers liés à la garde des enfants soient, grâce à l'assistante sociale, très vite réglés, sécurise beaucoup le frère de Sarah qui l'exprime : *"on va vivre dans une maison maintenant, et plus à l'hôpital !"* Sarah, quant à elle, dit *"qu'elle est contente"*, mais continue à parler de ses parents comme s'ils étaient présents. Son comportement reste donc très paradoxal.

Premier entretien

Lors du premier entretien avec le pédopsychiatre, le frère de Sarah vient la rejoindre. Les deux enfants sont visiblement extrêmement heureux de se retrouver : ils s'embrassent et rient.

Très rapidement, le petit garçon pleure : il parle de sa grande tristesse, de son sentiment d'abandon et d'injustice.

Sarah le regarde de façon hébétée et ne peut absolument pas parler.

Je resitue les éléments de la réalité (l'accident, son déroulement, etc.) et évoque les questions que pourraient se poser les enfants : où sont leurs parents ? Où ont-ils été ensevelis, où vont-ils être enterrés ? Le petit garçon participe activement aux échanges et conclut : *"c'est bien que tu sois venue, parce que nous, on n'y comprend rien à tout ça !"* Personne n'ose en effet aborder ce sujet avec eux.



FIG. 1.

Sarah ne dit pas grand-chose mais accepte que je vienne le lendemain matin la rencontrer, seule.

Deuxième entretien

Sarah m'attend et semble bien contente de me retrouver. Elle a le sourire aux lèvres et exprime une grande envie de dessiner. Elle fait un premier dessin (fig. 1), pour lequel elle choisit des crayons de couleur. Ce dessin apparaît flou tellement les traits sont peu appuyés : il s'agit d'une maison – celle de son pays d'origine – et d'une école, très importante pour elle. Ce dessin, pourtant investi, apparaît en même temps très déshabité : il n'y a pas de végétation, et seule une petite fleur semble résister à côté de la maison. Sarah parle peu de son dessin. Quand je lui demande s'il y a quelqu'un dans la maison ou à côté, elle met en scène un personnage masculin au sein d'une télé et un petit garçon à côté d'un lac. Dedans, un soleil semble se refléter.

Sarah dit simplement *“qu'il y a des cœurs dans la chambre du haut parce que c'est la chambre des parents”*.

Aucune verbalisation concernant l'accident n'est accessible ce jour-là.

On a l'impression que Sarah parvient seulement à remettre en place, dans son dessin, certains repères de sa vie antérieure (la maison au pays dans laquelle elle vient de passer de bonnes vacances), repères qui ont tous explosé depuis le drame.

Elle évoque *“un papa”*, mais dans un mouvement défensif puisqu'elle le place dans la télé (mise à distance, chosification). Quant au petit frère décédé, elle parle *“d'un petit garçon”* qui reste à peine visible au bord du lac. Le soleil est bleu, et donc peu réchauffant, ce qui évoque le froid de la mort. La mère ne peut pas être directement nommée, et son manque crucial n'apparaît qu'à

travers les cœurs de la chambre. Sarah commente : *“la fleur, elle est toute seule”*, un peu comme elle, isolée et pourtant belle et brillante.

Troisième entretien, le lendemain

Entretemps, l'assistante sociale a revu Sarah et son frère et a évoqué le possible tuteur. Une enquête sociale est mise en place en urgence afin qu'on puisse vite proposer aux enfants un cadre fiable et sécurisant. La cérémonie d'enterrement a eu lieu, avec un transport des corps au pays ; les enfants n'ont donc pas pu revoir ni leur père ni leur mère ni leur frère, ce qui a semblé plus judicieux à tous étant donné l'aspect des corps. Ceci vient d'être annoncé aux 2 enfants.

Sarah me dit qu'elle a mal partout. Elle ne parvient pas à penser à quoi que ce soit et, rapidement, elle se recroqueville dans son lit en disant qu'elle est fatiguée.

Je lui dis que, peut-être, elle commence à vivre la tristesse que son frère exprime,

lui beaucoup, et qu'il faut la respecter. Je lui dis que je pense à son père, à sa mère et à son frère, qui sont maintenant au pays, dans le village, près de sa famille qui veille sur eux. Ils sont enfin en paix. Sarah me regarde intensément, et une première larme coule sur ses joues, sans aucun mot. Je lui propose de revenir le lendemain, ce qu'elle accepte.

Je demande à l'assistante sociale de voir comment Sarah et son frère pourraient disposer d'une photo de famille, dans leur chambre, et propose qu'un moment soit aménagé avec leurs proches, pour que des rituels symboliques puissent aider les enfants à se représenter le décès de leurs parents et de leur frère, et qu'ils puissent organiser à leur façon un *“au revoir”*, ce qu'ils n'ont pas pu encore faire.

Quatrième entretien

Sarah est beaucoup plus disponible.

Elle dit qu'elle a très envie de dessiner. Avec les feutres qu'elle choisit immédia-



FIG. 2.

CAS CLINIQUE

Pédopsychiatrie

tement, délaissant le “flou” des crayons de couleur, elle trace de façon sûre une petite maison qui donne presque l'impression d'un visage (*fig. 2*). On voit toujours la même petite fleur mais, cette fois-ci, elle semble beaucoup plus vivante, à côté de cette maison qui vit aussi puisqu'il sort de la fumée par la cheminée.

Dans une aire de jeux, un petit garçon nous fait face et nous voyons clairement son visage.

On peut noter qu'un arbre est en plein milieu de la route, ce qui renvoie directement à la possibilité d'un accident pour toute voiture circulant !

Quand j'interroge Sarah, elle me dit que la maison “*c'est comme un bonhomme*” qui lui fait penser à ses parents qui veillent sur elle pour toujours.

L'enfant dans le bac à sable lui fait penser à son petit frère décédé.

Elle explique que, dans le grand arbre, il y a deux oiseaux qui crient dans leur nid. Quand je lui demande ce qui va se passer, elle dit que d'autres oiseaux vont venir, qu'ils vont les aider.

La fin de l'entretien établit des liens entre le dessin et la réalité de Sarah. Je lui dis que c'est un peu comme si son frère et elle pouvaient ressembler à ces deux petits oiseaux : ils sont seuls, mais maintenant ils savent, grâce à l'assistante sociale, qu'ils retrouveront une maison vivante, chaleureuse, un lieu où ils pourront vivre, en sécurité.

À la fin de l'entretien, Sarah me montre une photo qu'elle a mise dans sa table de nuit : photo de sa mère avec son père “*quand ils étaient jeunes*”, me dit-elle. “*Ils sont beaux ?*”, m'interroge-t-elle.



Fig. 3.

Un entretien aura lieu **tous les 3 jours à peu près** et, 15 jours plus tard, Sarah sera vraiment entrée dans un processus de deuil.

Ainsi, dans ces entretiens, elle évoque la visite dans la maison du futur tuteur dont elle est très contente. Elle décide de dessiner “*une dame*” (*fig. 3*). Quand je l'interroge sur son choix de couleur des cheveux, elle répond : “*c'est vrai qu'elle me ressemble*”. Quand je lui dis que cette dame a un très joli collier, elle répond “*ma mère a le même*”, puis cligne des yeux et baisse la tête. Elle lâche alors un “*avait*”, lourd de sens. Ainsi, Sarah reprend la possibilité des mécanismes identificatoires pourtant bien douloureux, puisqu'ils ne peuvent laisser de côté le manque terrible qui l'envahit à chaque fois qu'elle les ressent.

On peut relever que, dans le ciel, le soleil a les yeux fermés, comme pour signifier le décès de la personne qui est dessinée.

Sarah raconte alors qu'elle est allée voir son ancienne maison, mais qu'elle n'a pas pu y rentrer. Elle explique que pour elle et son frère, cela était trop difficile. En revanche, ils se sont rassemblés avec les amis dans le jardin, ont fait brûler des bougies et ont chanté des chants de leur pays. “*C'était beau*”, raconte Sarah, “*et avec mon frère on s'est serré la main très fort.*”

Ainsi, après plusieurs semaines, grâce aux entretiens psychologiques et aux décisions objectives de la réalité (mode de garde, cérémonies d'au revoir organisée, etc.), on observe clairement une relance des mécanismes psychiques qui permet à Sarah de rentrer dans un processus de deuil authentique. Cependant, ce deuil reste, comme tous les deuils “illogiques” de l'enfance, très compliqué, et cela est encore accentué par :

- l'aspect extrêmement brutal et traumatique du décès des parents et du frère ;
- l'absence de constatation directe possible de la mort ;
- la difficulté à participer à des rites funéraires.

Durant les mois qui suivent, le frère et la sœur s'étayeront beaucoup, seront suivis dans le centre médico-psychologique de leur secteur, avec lequel je ferai le lien ; ils pourront, peu à peu, reprendre des processus de pensée leur permettant d'être efficaces à l'école et de reprendre un chemin de vie dans une construction positive de leur identité.

Pour en savoir plus

- BETTELHEIM B. Survivre. Paris, Hachette, coll. “Plurielle”, 1979.
- FREUD S. (1975) Deuil et mélancolie, In : Métapsychologie, Paris, Gallimard, coll. “Folio Essais”, 211-263, 1986.

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

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

Les tumeurs cardiaques de l'enfant

RÉSUMÉ : Les tumeurs cardiaques sont rares dans la population pédiatrique. Dans une série de 11 000 autopsies, l'incidence a été estimée à 0,027 %. Ces tumeurs sont le plus souvent bénignes et primitives. À la différence de l'adulte, les localisations cardiaques métastatiques sont exceptionnelles.

Le type histologique le plus fréquent est le rhabdomyome, suivi par le fibrome chez l'enfant et par le tératome chez le nouveau-né et le fœtus (*tableau I*) [1].

Le diagnostic est maintenant le plus souvent possible grâce à l'imagerie non invasive telle que l'échocardiographie et l'IRM.

Étant donné leur nature bénigne, le pronostic de ces tumeurs est généralement bon, même si une résection chirurgicale est parfois nécessaire. Les récurrences sont exceptionnelles. Le pronostic est parfois lié à des atteintes extracardiaques si la tumeur s'intègre dans un contexte syndromique, telle l'atteinte neurologique associée à des rhabdomyomes cardiaques dans une scléreuse tubéreuse de Bourneville.



→ V. Gournay
Service de Cardiologie Pédiatrique,
CHU, NANTES.

Le rhabdomyome

C'est la tumeur cardiaque la plus fréquente de l'enfant. Les manifestations cliniques, comme pour tous les autres types de tumeurs, sont variables et dépendent de sa localisation, elles peuvent se traduire par un souffle, une arythmie ou de l'insuffisance cardiaque. La tumeur peut également être parfaitement indétectable cliniquement et être découverte à l'occasion d'une échographie systématique, notamment chez le fœtus.

L'association à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est très fréquente (50 à 80 % des cas), notamment si les rhabdomyomes sont multiples. La STB est une affection génétique à transmission autosomique dominante, mais dans les deux tiers des cas la maladie résulte d'une mutation sporadique spontanée. Les mutations identifiées intéressent deux gènes suppresseurs de tumeur : TSC-1, localisé en 9q34 et codant pour l'hamartine, et TSC-2, localisé en 16p13.3 et codant pour la tubérine [2].

Type de tumeur	Fréquence	Localisation la plus fréquente
Rhabdomyome	40-60 %	Ventricules, souvent multiples
Fibrome	30-50 %	Ventricules, le plus souvent unique
Tératome	10 %*	Épicarde des gros vaisseaux +++, septum interventriculaire
Myxome	< 5 %	Oreillettes
Myocardiopathie histiocytoïde	< 10 %	Myocarde ventriculaire, particulièrement le sous-endocarde, parfois les valves Souvent multiples
Sarcomes	< 10 %	Variable
* Plus fréquent (15-20 %) chez le fœtus et le nouveau-né		

TABLEAU I : Type et fréquence des tumeurs cardiaques de l'enfant.

L'échocardiographie montre typiquement plusieurs tumeurs, rondes, hyperéchogènes, bien circonscrites et lisses, enchâssées dans le muscle cardiaque et pouvant faire protrusion dans la cavité cavitaire (**fig. 1**). Elles sont localisées préférentiellement, mais non exclusivement, dans les ventricules. Sur le plan histologique, les rhabdomyomes appartiennent à la classe des hamartomes, c'est-à-dire de tissus normalement présents sur le site de la tumeur ayant eu une croissance excessive. Les cellules rhabdomyomateuses sont des grandes cellules rondes ou polygonales contenant d'abondantes vacuoles de glycogène.

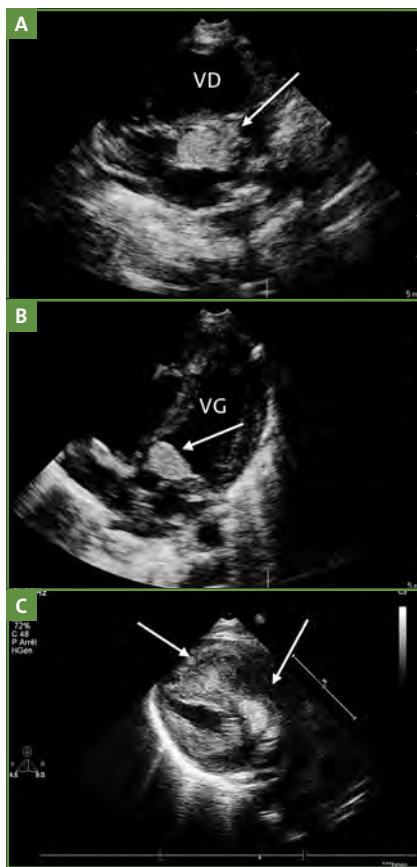


FIG. 1: Échocardiographie montrant des rhabdomyomes multiples (flèches) chez un nouveau-né féminin de 3 jours. Rhabdomyome obstructif de la chambre de chasse du ventricule gauche en coupe transverse petit axe (A) et 4 cavités (B). Tumeurs multiples non obstructives du septum interventriculaire (C). VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche.

Certaines cellules ont des filaments fins reliant le noyau à la membrane, leur conférant l'aspect typique dit de "cellule-araignée".

Les rhabdomyomes ont la particularité d'avoir une évolution biphasique : ils croissent chez le fœtus jusqu'à 32 semaines de gestation, puis tendent à régresser progressivement au cours de la première année de vie. Les mécanismes de cette régression, encore incomplètement connus, font intervenir des phénomènes de nécrose, d'apoptose et de dégénérescence myxoïde. Du fait de ce potentiel de régression spontanée, la chirurgie n'est indiquée qu'en cas de tumeur obstructive entraînant un risque hémodynamique, ou en cas d'arythmie rebelle.

Le pronostic des patients atteints de rhabdomyomes dans le cadre d'une STB est donc le plus souvent bon sur le plan cardiaque, mais il est assombri par les atteintes extracardiaques de cette affection. Dans la petite enfance, les tubères cérébraux entraînent souvent une épilepsie type syndrome de West, puis un retard mental. Plus tard dans la vie apparaissent des angiofibromes faciaux et surtout des angiomyolipomes et des kystes rénaux qui peuvent grever le pronostic vital.

En pratique, la découverte de tumeurs cardiaques multiples chez un fœtus lors d'une échographie de dépistage doit faire évoquer le diagnostic de STB et faire pratiquer une IRM cérébrale fœtale à la recherche d'hamartomes cérébraux.

Le fibrome

C'est la deuxième tumeur de l'enfant au-delà de la période néonatale. La tumeur est unique, parfois très volumineuse (diamètre moyen de 5 cm), et siège préférentiellement dans le ventricule gauche (septum ou paroi latérale), beau-

coup plus rarement dans la paroi latérale du ventricule droit ou dans l'oreillette.

L'anatomopathologie montre une lésion ronde, ferme, blanchâtre, non encapsulée, infiltrant plus ou moins le myocarde adjacent. À la différence du rhabdomyome, le fibrome est fréquemment calcifié (25 % des cas). L'analyse microscopique révèle des cellules en fuseau, monomorphes, au sein d'un tissu fibreux. Avec l'âge, la proportion de fibres de collagène et d'élastine augmente tandis que la cellularité décroît.

Les signes cliniques sont liés au volume de la tumeur qui est à l'origine d'une insuffisance cardiaque par obstruction mécanique du flux ventriculaire, ou entraîne des troubles du rythme ventriculaire ou des troubles de conduction. La découverte peut néanmoins être fortuite chez un enfant asymptomatique, à l'occasion, par exemple, d'un bilan de souffle ou de la découverte d'une cardiomégalie sur une radiographie thoracique. Dans environ 4 % des cas, le fibrome peut s'intégrer dans un syndrome de Gorlin, encore appelé syndrome des hamartomes basocellulaires, lié au gène PTCH 1 localisé en 9q22.3.

L'échographie montre la tumeur, d'un volume souvent impressionnant, occupant une grande partie ou la totalité d'une paroi ventriculaire et entraînant fréquemment une gêne au remplissage ou à l'éjection. L'IRM permet de préciser les rapports du fibrome avec le myocarde normal adjacent, de déterminer le caractère infiltrant de la tumeur et, en cas de doute, de la différencier d'un rhabdomyome (**fig. 2**).

Le traitement repose sur la résection chirurgicale en cas de tumeur obstructive ou d'arythmie non contrôlée. Une résection complète n'est pas toujours possible, soit parce que le fibrome est trop infiltrant, soit parce qu'il est trop

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

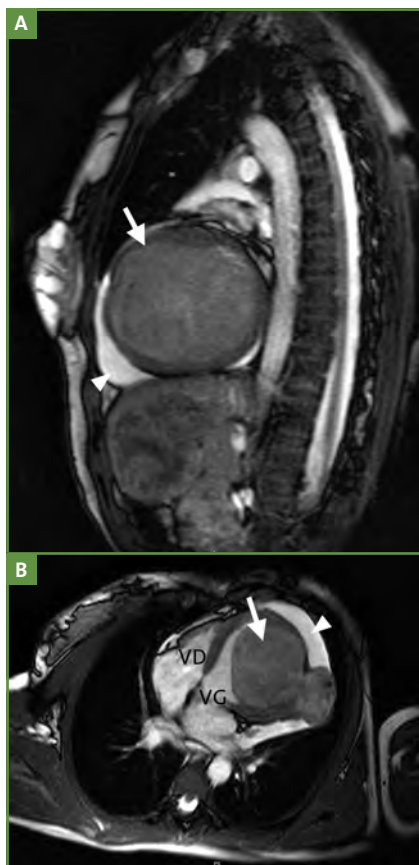


FIG. 2: IRM cardiaque avec injection montrant un très volumineux fibrome bilobé (grande flèche) occupant toute la paroi libre du ventricule gauche chez une jeune fille de 13 ans, accompagné d'une lame d'épanchement péricardique antérieur et latéral gauche en hypersignal (petite flèche). A: coupe sagittale paramédiane gauche; B: coupe axiale, montrant les 4 cavités cardiaques, dont la cavité ventriculaire gauche laminée par le fibrome. VG: ventricule gauche, VD: ventricule droit.

volumineux. Une résection partielle est préférable à une résection complète trop délabrante, d'autant que la lésion résiduelle est par la suite peu évolutive. Dans les cas les plus extrêmes, une transplantation cardiaque peut être la seule option possible. L'attitude à adopter vis-à-vis des enfants asymptomatiques est controversée. En effet, des cas de morts subites, potentiellement liés à des troubles du rythme sévères, ont été décrits. Chez ces enfants, si l'on opte pour une abstention chirurgicale, un suivi rapproché par échocardiographies et Holter rythmiques est recommandé [3].

Le tératome

Le tératome est une tumeur rare du péricarde ou du cœur, touchant en général des enfants de moins d'un an. Chez le fœtus, elle occupe le deuxième rang en fréquence derrière le rhabdomyome. Le plus souvent, le tératome est localisé dans le péricarde, attaché à la racine de l'aorte ou de l'artère pulmonaire. Il s'accompagne alors d'un épanchement péricardique généralement abondant. Beaucoup moins fréquemment, le tératome peut être intracardiaque, appendu à la paroi auriculaire ou ventriculaire. C'est une tumeur germinale volumineuse, dont la taille varie en général de 2 à 9 cm, mais pouvant aller jusqu'à 15 cm.

Sur le plan histologique, la tumeur est multikystique et multilobée. L'analyse microscopique retrouve une association de tissus dérivés des 3 lignées embryonnaires. Bien que le caractère immature de ces tissus puisse faire craindre un caractère malin, la récurrence après ablation chirurgicale, même incomplète, est exceptionnelle.

Le diagnostic est très souvent fait chez le fœtus devant la découverte à l'échographie de dépistage d'une tumeur, accompagnée d'un épanchement péricardique qui, s'il est très abondant, peut causer un anasarque ou une mort fœtale in utero [4]. Chez le nouveau-né, la symptomatologie est en général sévère avec des signes cliniques de tamponnade: détresse respiratoire, cyanose et défaillance cardiaque. Des cas de mort subite périnatale ont été rapportés.

L'échographie montre la volumineuse tumeur intrapéricardique multikystique inhomogène, appendue à l'un des deux gros troncs artériels qu'elle peut éventuellement déplacer ou comprimer, et un épanchement péricardique le plus souvent abondant, entraînant parfois des signes de tamponnade. Dans les cas exceptionnels de localisation intracardiaque, la tumeur fait saillie dans une

des cavités et elle est plus ou moins obstructive.

Le traitement repose sur la résection chirurgicale, plus difficile pour les tératomes intracardiaques que pour les tératomes intrapéricardiques. Néanmoins, la résection de ces derniers nécessite tout de même une dissection et une ligature soigneuses du pédicule nourricier naissant d'un des gros troncs artériels pour prévenir une hémorragie massive. Le pronostic est excellent après la chirurgie. Même en cas de résection incomplète, le suivi à long terme montre une stabilité, voire une régression de la tumeur résiduelle.

Tumeur des cellules de Purkinje ou myocardiopathie histiocytoïde

La myocardiopathie histiocytoïde est une pathologie arythmogène rare provoquée par une prolifération hamartomateuse multifocale de cellules cardiaques. Elle affecte préférentiellement les filles. Elle se caractérise par la présence de multiples nodules ou plaques sous-endocardiques jaunâtres, de moins de 5 mm de diamètre, disséminées partout dans le cœur. L'analyse microscopique de ces nodules met en évidence des cellules histiocytoïdes contenant un nombre anormalement élevé de mitochondries et des vacuoles lipidiques leur conférant un aspect spumeux.

Cliniquement, cette myocardiopathie se révèle chez le nourrisson par des troubles du rythme supraventriculaires et ventriculaires sévères et réfractaires, et peut être à l'origine de morts subites. L'imagerie par échographie ou IRM permet de mettre en évidence les multiples nodules sous-endocardiques, ventriculaires ou valvulaires.

La myocardiopathie histiocytoïde est fréquemment associée à des malformations extracardiaques. Un syndrome

polymalformatif bien connu associe des anomalies cutanées, oculaires, et des malformations du système nerveux central touchant la ligne médiane. Cette association malformative, nommée MLS, affecte les filles et résulte d'une délétion en Xp22.

Le traitement repose sur la résection chirurgicale des multiples tumeurs nodulaires, associée parfois à l'ablation par radiofréquence de foyers arythmogènes. La survie est de 80 % en cas de succès chirurgical. Quelques patients ont été traités par une transplantation cardiaque.

Le myxome

Bien que cette tumeur cardiaque primitive soit la plus fréquente de l'adulte, elle est exceptionnelle chez l'enfant. Dans la population pédiatrique, elle intéresse en général des enfants de plus de 10 ans. La plupart des cas sont sporadiques. A la différence de l'adulte, chez qui le myxome est généralement situé dans l'une des oreillettes (la gauche dans plus de 75 % des cas), le myxome de l'enfant peut être situé dans n'importe quelle

POINTS FORTS

- ➞ Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont le plus souvent bénignes et primitives.
- ➞ Les plus fréquentes sont des rhabdomyomes, souvent multiples, s'intégrant dans une sclérose tubéreuse de Bourneville. Le pronostic cardiologique de ces tumeurs est excellent car elles ont un potentiel de régression spontanée.
- ➞ Seuls les rhabdomyomes entraînant des signes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme rebelles nécessitent une résection chirurgicale.
- ➞ Le risque de récurrence de tumeur cardiaque après résection chirurgicale est très faible.
- ➞ Les tumeurs malignes primitives et les métastases sont très exceptionnelles.

cavité cardiaque. Des myxomes de la valve pulmonaire obstruant la chambre de chasse du ventricule droit ont été décrits (*fig. 3*).

La tumeur est typiquement polypoïde, souple, gélatineuse et friable, grisâtre, et rattachée à la couche sous-endocardique de la paroi cardiaque par une base large. Sa surface peut se thromboser. Des embolies thrombotiques ou

de fragments tumoraux sont donc fréquents. Sa taille varie de 0,5 à 4 cm chez le nouveau-né, jusqu'à 15 cm ou plus chez l'adulte.

Cliniquement, les manifestations du myxome varient selon sa localisation, son volume et son caractère emboligène. Les signes rapportés sont un souffle, de l'insuffisance cardiaque, des palpitations ou des manifestations neurologiques liés à des embolies. Par ailleurs, dans moins de 5 % des cas, le myxome peut s'intégrer dans un syndrome de Carney, associant des myxomes multiples et récidivants, une lentiginose, et des tumeurs endocrines touchant les surrénales, les testiculaires, l'hypophyse et la glande mammaire. Le gène de ce syndrome a été récemment localisé sur le chromosome 17.

Après exérèse chirurgicale, le pronostic est bon en dehors du cas particulier du syndrome de Carney. Dans ce contexte, la mortalité est de 50 % en raison du caractère multiple, envahissant et récidivant des myxomes, associé à une vitesse de croissance plus rapide que celle des myxomes sporadiques.



FIG. 3 : Myxome obstructif de 15 mm de diamètre de l'infundibulum du ventricule droit chez une jeune fille de 14 ans. **A :** IRM avec injection, coupe sagittale, montrant l'image tumorale en hyposignal. **B :** aspect macroscopique après résection chirurgicale.

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

Tumeurs malignes (sarcomes)

Elles sont excessivement rares. Il n'y a pas de série publiée chez l'enfant, mais Burke cite une expérience personnelle de 16 cas, survenant essentiellement chez des garçons, avec une lésion unique située le plus souvent dans l'oreillette gauche [5]. Tous les patients sont décédés avec une survie maximale de 13 mois.

Bibliographie

1. BECKER AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol*, 2000;21:317-323.
2. FREEDOM RM, LEE KJ, MACDONALD C *et al.* Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*, 2000;21:299-316.
3. BEGHETTI M, GOW RM, HANEY I *et al.* Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J*, 1997;134:1107-1114.

4. ISAACS H JR. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*, 2004;25:252-273.

5. BURKE A, VIRMANI R. Pediatric heart tumors. *Cardiovasc Pathol*, 2008;17:193-198.

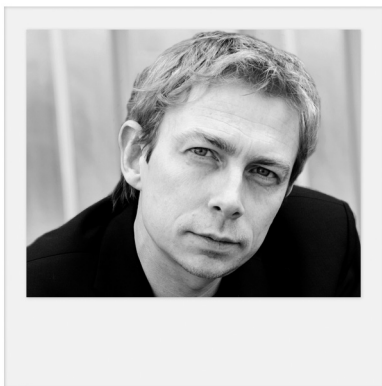
L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

REVUES GÉNÉRALES

Sociologie

Les risques du principe de précaution en pédiatrie

RÉSUMÉ : La figure de l'enfant est particulièrement sensible pour l'imaginaire occidental contemporain. Dès lors, toutes les failles du jugement ordinaire concernant la prudence et le risque, en particulier dans le domaine de la médecine, peuvent être amplifiées et donner lieu à des applications excessives et inquiétantes du principe de précaution. Ces excès sont favorisés par le fonctionnement même de l'esprit humain et la structuration du marché de l'information contemporain.



→ G. BRONNER

Université Paris Diderot, PARIS.

Les pédiatres connaissent mieux que quiconque la charge affective qui s'attache à leur exercice professionnel. La figure de l'enfant, en particulier dans les sociétés occidentales contemporaines, constitue un des enjeux émotionnels majeurs de notre vie collective. À ce titre, le champ de la santé de l'enfant est particulièrement miné, et il est l'objet de demandes d'application incessantes d'un principe de précaution.

Pour n'en prendre qu'un des exemples les plus loufoques : au mois de mars 2009, un certain nombre d'habitants de la ville de Saint-Cloud exprimèrent leur colère contre l'opérateur de mobile Orange qui venait d'installer trois antennes près de la résidence des Boucles-de-la-Seine. Certains habitants manifestèrent rapidement des symptômes inquiétants : maux de tête, saignements de nez, sensations étranges comme celle d'avoir un goût métallique dans la bouche... Les médias se saisissent de l'affaire et du JDD à l'émission de Paul Amar sur France 5 *Revu et Corrigé*, en passant par Le Parisien, narrèrent le calvaire de ces riverains tentant sans succès d'utiliser des filtres de protection contre les ondes. L'un d'eux déclara :

rent même : *"Parfois les antennes sont arrêtées. Je sens bien en ce moment même qu'elles sont en marche"* [1]. Les habitants demandèrent donc une application du principe de précaution, en particulier – et c'était là un argument qui ne paraissait pas souffrir la contradiction – parce que les enfants de l'école maternelle auraient pu être exposés aux effets supposés nocifs de ces ondes. Cette affaire est en fait très embarrassante, surtout pour les plaignants et les commentateurs pressés. Ainsi, lorsqu'on leur posa la question, les responsables d'Orange firent savoir que les baies électroniques du traitement du signal n'étaient pas encore installées et que le raccordement au réseau électrique n'avait pas encore eu lieu. Bref, ces antennes étaient inactives et n'émettaient aucune onde ! Ce qu'il s'était produit à Saint-Cloud, c'était une épidémie de symptômes ressentis, mais non un problème sanitaire créé par les ondes.

La perception profane de l'incertitude et des dangers est loin d'être objectivement rationnelle, mais elle risque de déraiper plus encore dès lors qu'elle prend pour sujet l'enfance, lequel cristallise une partie des craintes contemporaines.

Ainsi, les abus du recours au principe de précaution, qu'avec mon collègue Géhin [2] nous avons proposé de nommer le "précautionnisme", paraissent légion.

Rapportons-nous à la lettre de ce principe, tel qu'il fut constitutionnalisé en 2005 : *"Lorsque la réalisation d'un dommage, bien qu'incertaine en l'état des connaissances scientifiques, pourrait affecter de manière grave et irréversible l'environnement, les autorités publiques veillent, par application du principe de précaution et dans leurs domaines d'attributions, à la mise en œuvre de procédures d'évaluation des risques et à l'adoption de mesures provisoires et proportionnées afin de parer à la réalisation du dommage."* Je focaliserai mon attention sur deux points en raison des limites volumétriques de cet article.

Le premier relève du caractère flou de la notion d'incertitude "en l'état des connaissances scientifiques". Il se trouve que les vérités scientifiques sont toujours de la forme : *"A est vrai, jusqu'à preuve du contraire"* ; le fait d'envisager que cette vérité puisse être contredite apparaît à beaucoup comme un aveu d'incertitude (ce qu'il est, en effet). Sans le vouloir, et parce qu'elle respecte une certaine déontologie, la prudence des déclarations des scientifiques contraste par rapport à l'imprudence de celles des précautionnistes. De même, les discours des uns et des autres entrent souvent en concurrence dans l'espace public, il demeure comme une impression favorable à l'idéologie de la précaution dans les médias qu'ils soient officiels ou plus officieux.

L'imagination aura toujours assez de ressources pour concevoir et pour rendre plausibles les scénarios les plus pessimistes, et les savants – confrontés à des problèmes d'une extrême complexité – devront toujours concéder, s'ils sont honnêtes, que le pire n'est jamais strictement impossible.

Le précautionnisme prospère sur cette rencontre entre l'imperfection de la connaissance humaine et l'imagination du pire. Cette concurrence déloyale entre l'expertise scientifique et l'idéologie précautionniste (qui se donne souvent à voir comme un discours savant) génère un inconfort dans l'opinion publique car les situations d'incertitude favorisent l'expression des inférences les plus fautives de la pensée humaine.

En effet, si la notion d'incertitude renvoie en théorie à un risque non probabilisable, en pratique, nos contemporains souhaitent voir appliquer le principe de précaution lorsqu'ils croient qu'il existe une probabilité, même très faible de risque. Ceci pose un premier problème redoutable, c'est que pour bien juger de ces situations, il faudrait que les individus aient la compétence de se représenter les probabilités avec justesse, ce qui n'est pas du tout le cas, précisément, lorsque ces probabilités sont faibles.

De nombreux travaux ont été menés sur ce point, à commencer par ceux de Preston et Baratta [3] ou Griffith [4] selon lesquels les faibles probabilités sont généralement surestimées. À l'appui de cette idée, Griffith a analysé les résultats de 1386 courses de chevaux. Dans l'ensemble, les paris reflétaient assez bien les probabilités de chances de gagner des chevaux, sauf pour les toutes petites probabilités. Ces premiers résultats ont été par la suite confirmés et affinés, notamment par Prelec [5]. Lorsque ces probabilités sont faibles (1 sur 10000 et moins), elles sont en moyenne perçues comme 10 à 15 fois supérieures par l'homme ordinaire ! Les individus sont donc naturellement portés à surévaluer les faibles probabilités. Cette disposition est encore amplifiée lorsque ces faibles probabilités sont associées à un risque.

En outre, de nombreuses études expérimentales ont montré que le désir qu'un événement survienne ou qu'il ne survienne pas était susceptible

d'influencer à la hausse ou à la baisse l'évaluation subjective des probabilités (Palamrini et Raude [6]). Tout se passe donc comme si certaines des pentes les moins honorables de l'esprit humain étaient flattées par le contexte idéologique que représente le précautionnisme contemporain.

En effet, celui-ci permet à la logique ordinaire d'exprimer dans le débat public, des erreurs communes qui passent pour du bon sens. C'est le cas pour la surestimation des faibles probabilités ; c'est aussi le cas de cette disposition partagée de l'esprit humain qui consiste pour prendre en compte les pertes réelles ou envisagées plutôt que les bénéfices. L'examen, même superficiel, des polémiques autour de certaines questions sanitaires montre que le débat se cristallise toujours sur les coûts supposés plutôt que sur les avantages certains des innovations.

C'est que, comme l'ont montré Tversky et Kahneman [7], les individus ont tendance à prêter davantage attention à une perte qu'à un gain de valeur équivalente. C'est pour cette raison, peut-on croire, que les mouvements de revendication sociale sont plus importants lorsqu'il s'agit de lutter contre quelque chose – la perte d'un avantage social par exemple – que lorsqu'il est question d'œuvrer pour un gain éventuel. On ne mobilise jamais aussi facilement les troupes qu'en agitant le spectre d'un risque, tous les militants syndicalistes le savent. Les travaux de la psychologie cognitive ont même montré qu'une perte de x euros ne pouvait être compensée psychiquement que par un gain d'au moins $2,5 x$ euros.

Si l'on ne tient compte que de ces deux aspects redoutablement irrationnels de la pensée humaine lorsqu'elle est confrontée au risque, on comprend un peu mieux les dangers que le précautionnisme peut faire courir à l'exercice serein de la pédiatrie. En effet, certaines

REVUES GÉNÉRALES

Sociologie

associations “donneuses d’alerte” ou des recherches aux conclusions douteuses, relayées par les médias traditionnels ou électroniques, peuvent parfaitement exciter cette tendance ordinaire à la surestimation des faibles probabilités et la prise en compte des coûts sans regard pour les avantages que représente tel médicament, telle procédure thérapeutique ou tel recours à l’image-médecine.

De ce point de vue, le cas du vaccin ROR (rougeole, oreillon, rubéole) est exemplaire et désolant. À la fin des années 90 au Royaume-Uni, une célèbre revue médicale, *The Lancet*, eut la légèreté de publier une étude prétendant montrer les liens entre ce vaccin et la survenance de certaines pathologies, notamment l’autisme [8]. La suite a montré que cet article qui portait, sur 12 cas seulement, était trompeur ; ses conclusions furent contredites de nombreuses fois par des études coûteuses qui ont cherché en vain à reproduire les résultats exhibés. *The Lancet* et plusieurs auteurs de l’article se sont rétractés ; le rédacteur en chef du journal médical a même déclaré au *Guardian* : “Il apparaît clair, sans aucune ambiguïté, que les déclarations faites dans cette étude sont totalement fausses. Je me sens trompé.”

Tout cela a donné lieu à une condamnation du *Medical Council* britannique, et ne serait à la limite qu’anecdotique si ça n’avait pas eu pour conséquence une chute notable de la couverture vaccinale et une recrudescence des cas de rougeole dans plusieurs pays. Aujourd’hui, des années après ces faits, la rumeur court toujours et de nombreux parents sont réticents à exposer leurs enfants à ce qu’ils conçoivent comme “un risque vaccinal”. On pourrait dire la même chose du vaccin contre l’hépatite B qui charrie encore la rumeur qu’il favoriserait l’apparition de la sclérose en plaques et qui suscite dans

POINTS FORTS

- ➞ La figure de l’enfance représente des enjeux affectifs importants dans les sociétés occidentales contemporaines ; les angoisses qu’elle suscite favorisent une application déraisonnable du principe de précaution.
- ➞ Le discours scientifique, par nature, ne peut jamais conclure définitivement à l’innocuité d’un produit. Il se prononce toujours “dans l’état actuel des connaissances” et donne mécaniquement l’impression que quelque chose pourrait être à craindre.
- ➞ Cette crainte s’adosse au fonctionnement même de l’esprit face au risque.
- ➞ Le cerveau humain a tendance à surestimer largement les faibles probabilités.
- ➞ Le cerveau humain focalise son attention sur les coûts plutôt que sur les bénéfices... Toutes ces dispositions qui étaient intimes deviennent publiques et esquissent les contours de l’idéologie précautionniste.

la population des réticences que n’aprouve pas la communauté des médecins. Là aussi, on peut s’attendre – pour les générations qui viennent – à l’apparition de nombreux malades qui se croiront victimes de la fatalité sans savoir qu’ils l’ont été de la suspicion inconséquente de leurs parents.

La technique vaccinale, comme aucune autre d’ailleurs, ne peut revendiquer le risque zéro, mais il est indiscutable (et pourtant discuté) que ces avantages sont sans commune mesure au regard des risques qu’elle représente en termes de santé publique. Certaines associations anti-vaccinales paraissent gagner du terrain... et l’oreille de certains politiques. Elles ne parviendront sans doute pas à convaincre inconditionnellement les populations de la dangerosité des vaccins, mais elles creusent peu à peu un sillon de suspicion qui risque de faire prendre une décision fâcheuse à certains parents, inspirés d’un proverbe qui, pour être ancien, n’en est pas toujours sage : “dans le doute, abstiens-toi !”

Bibliographie

1. La famille Dubos en a plein la tête. *JDD* 19/04/09.
2. BRONNER G, GÉHIN E. L’inquiétant principe de précaution. 2010, Paris, Puf.
3. PRESTON HG, BARATTA P. An experimental study of the auction-value of an uncertain outcome. *AJP*, 1948;61:183-193.
4. GRIFFITH RM. Odds ajustement by american horse-race betters. *AJP*, 1949;62:290-294.
5. PRELEC D. The probability weighting function. *Econometrica*, 1998;47:313-327.
6. PALMARINI PM, RAUDE J. Choix, décisions et préférences. 2006, Paris, Odile Jacob.
7. TVERSKY A, KAHNEMAN D. Framing of decisions and the psychology of choice, In: (Elster Ed.) *Rational choice*, 1986, Oxford, Basil Blackwell.
8. KRIVINE JP. Vaccination : les alertes et leurs conséquences. *Science et Pseudoscience*, 2010;291:117-118.

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

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

Intérêt du sérum salé hypertonique dans les bronchiolites aiguës

Jacobs JD *et al.* 7% hypertonic saline in acute bronchiolitis: a randomized controlled trial. *Pediatrics*, 2014;133:e8-e13.

Après avoir augmenté à la fin des années 1990 jusqu'à 31,2 admissions pour 1 000 enfants, le nombre d'enfants hospitalisés pour bronchiolite aiguë aux États-Unis a diminué significativement entre 2000 et 2009 à 14,9 admissions pour 1 000 enfants, en rapport probablement avec une amélioration de la prise en charge. Cependant, malgré de multiples thérapies utilisées au cours de ces dernières années, peu ont montré une véritable efficacité. Le traitement de choix reste une supplémentation en oxygène si nécessaire et une hydratation satisfaisante. L'utilisation des corticoides et des bronchodilatateurs n'est pas recommandée; en revanche, certains travaux ont mis en évidence une meilleure efficacité des aérosols d'adrénaline par rapport au salbutamol ou au placebo chez certains patients. De même, les nébulisations de sérum salé hypertonique (SSH) qui permettraient une meilleure hydratation des voies respiratoires et une amélioration de la clairance mucociliaire sont une option thérapeutique intéressante. En 2008, une méta-analyse mettait en évidence que l'utilisation de SSH à 3 % réduisait la durée du séjour hospitalier et la sévérité des bronchiolites.

L'étude actuelle a pour objectif de rechercher si l'utilisation d'un aérosol de SSH plus concentré à 7 % combiné à de l'adrénaline est plus efficace pour diminuer la sévérité des bronchiolites et la diminution du séjour hospitalier.

Cette étude prospective, randomisée, en double aveugle, réalisée entre 2010 et 2012 a inclus des enfants âgés de 6 semaines à 18 mois présentant une bronchiolite modérée à sévère définie selon le score de sévérité des bronchiolites. Les anciens prématurés de moins de 34 SA, les nourrissons présentant une maladie cardiaque ou pulmonaire chronique ont été exclus. Les enfants inclus recevaient en plus de l'adrénaline soit un SSH à 7 %, soit du sérum salé à 0,9 %. Le score de sévérité des bronchiolites évaluant la fréquence respiratoire, les sibilants, le tirage et l'état général était établi immédiatement et 4 heures après l'aérosol puis à la sortie de l'enfant. En cas d'hospitalisation de l'enfant, les aérosols étaient poursuivis toutes les 6 heures jusqu'à la sortie.

Sur les 101 patients inclus, 52 ont reçu le SSH 7 % et 49 le sérum physiologique. Les caractéristiques démographiques étaient identiques dans les deux groupes, sauf pour les antécédents familiaux d'atopie qui étaient plus fréquents dans le groupe contrôle que dans l'autre groupe (67 % *versus* 46 %). En revanche, il n'y avait pas de différence significative dans la prise en charge thérapeutique des patients : 13 % recevaient

du salbutamol dans le groupe SSH contre 18 % dans l'autre groupe et 12 % *versus* 25 % avaient un support en oxygène. Quel que soit l'aérosol de sérum salé utilisé, le score de sévérité des bronchiolites diminuait immédiatement, 4 heures après l'aérosol ainsi qu'à 24 heures de traitement : cependant, aucune différence significative entre les deux groupes n'était notée. De même, il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes en termes d'admission des patients en hospitalisation et de durée du séjour hospitalier.

Ce travail met en évidence qu'il n'y a pas de bénéfice clinique supplémentaire à utiliser des aérosols de SSH à 7 % par rapport à du sérum physiologique en plus de l'adrénaline dans les bronchiolites modérées à sévères. Cette nouvelle étude ne permet pas de trancher sur l'intérêt ou non de l'utilisation des SSH dans les bronchiolites. On peut regretter que les résultats de l'efficacité des traitements ne soient pas précisés selon la sévérité des bronchiolites. Quoi qu'il en soit, le SSH est bien toléré chez tous les patients ; son efficacité, seule ou combinée à l'adrénaline, reste toujours à déterminer dans des séries de patients plus importantes en classant les patients par critères de gravité.

Efficacité de l'immunothérapie orale pour la désensibilisation à la cacahuète chez l'enfant

Anagnostou K *et al.* Assessing the efficacy of oral immunotherapy for the desensitisation of peanut allergy in children (STOPII): a phase 2 randomised controlled trial. *Lancet*, 2014; in press.

L'allergie à la cacahuète est en augmentation croissante et toucherait 0,5 à 1,4 % des enfants dans les pays développés. Cette allergie est souvent responsable d'accidents sévères parfois mortels sans qu'il soit possible d'identifier les enfants à haut risque. Les réactions accidentelles sont également fréquentes, avec une incidence annuelle évaluée à 14-55 %. L'immunothérapie orale (IO) donne des résultats encourageants dans les allergies au lait de vache et à l'œuf, mais n'a pas été évaluée dans des travaux randomisés en cas d'allergie à la cacahuète.

Le but de cette étude est de déterminer l'efficacité d'une IO pour la désensibilisation des enfants allergiques à la cacahuète.

Cet essai randomisé, contrôlé, a été réalisé au Royaume-Uni entre 2010 et 2013. Des enfants âgés de 7 à 16 ans présentant une réaction d'hypersensibilité immédiate après l'ingestion de cacahuètes et des tests cutanés positifs à la cacahuète (> 3 mm) ont été éligibles. Parmi ceux-ci, les enfants ayant un eczéma, une rhinite ou un asthme chronique ont été exclus.

>>> Les patients inclus ont reçu soit une IO à la cacahuète, soit au placebo pendant une première phase de 26 semaines au

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

cours de laquelle les doses de cacahuètes étaient augmentées tous les 15 jours à l'hôpital (2 mg, 5 mg, 12,5 mg, 25 mg, 50 mg, 100 mg, 200 mg, 400 mg jusqu'à la dose cible de 800 mg). Entre les augmentations, une consommation quotidienne à la dose déterminée était nécessaire au domicile. Les éventuels effets secondaires étaient notés par les enfants. À la 26^e semaine, un test de provocation orale (TPO) en double aveugle était réalisé avec pour objectif de juger la tolérance d'une dose cumulative de 1 400 mg.

>>> Au cours d'une seconde phase, les patients du groupe contrôle recevaient, selon les mêmes conditions, une IO à la cacahuète avec un TPO à la 26^e semaine. Pour tous les patients, un score de qualité de vie, une évaluation immunologique étaient réalisés.

Sur les 99 enfants inclus avec une moyenne d'âge de 12,4 ans, 49 ont été randomisés dans le groupe IO active et 50 dans le groupe placebo. Il n'existait pas de différence significative des critères démographiques entre les deux groupes. Lors du TPO de la 26^e semaine, on observait une différence significative du nombre d'enfants tolérant la dose de 1 400 mg (10 cacahuètes) dans le groupe IO thérapeutique (62 %) par rapport au groupe témoin (0 %). 84 % des enfants du groupe thérapeutique à la fin de la première phase et 91 % des enfants du groupe contrôle à la fin de la deuxième phase étaient capables de tolérer l'ingestion de 7 cacahuètes (800 mg). Au cours de la première phase,

la dose maximale de cacahuètes tolérée augmentait de 25,5 par rapport à la phase préthérapeutique dans le groupe IO contre seulement 0,81 dans le groupe placebo. Les scores de qualité de vie s'amélioraient significativement après traitement. Une réduction significative du diamètre des tests cutanés était observée dans le groupe IO thérapeutique. L'âge, le poids, une histoire familiale d'atopie et le taux d'IgE spécifiques étaient associés à un seuil plus bas de tolérance à la cacahuète lors des TPO. Les effets secondaires étaient similaires dans les deux groupes, un syndrome oral étant le plus fréquent (6,3 % au total); aucune réaction très sévère n'était observée.

Ce travail à la méthodologie rigoureuse évalue pour la première fois les bénéfices/risques d'une désensibilisation à la cacahuète par IO. La consommation quotidienne progressivement croissante de cacahuètes jusqu'à 800 mg entraîne une désensibilisation dans la majorité des cas avec une augmentation de la dose seuil initialement tolérée et une amélioration de la qualité de vie. D'autres travaux sont nécessaires pour confirmer ce résultat avec un suivi plus prolongé que 6 mois; les conséquences d'un arrêt de la consommation régulière de cacahuètes après une période définie devront également être évaluées.

J. LEMALE

*Service de Gastro-Entérologie et Nutrition Pédiatriques,
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.*