

L'assistance ventilatoire non invasive à domicile chez l'enfant

B. Fauroux¹, F. Lofaso²

¹ Service de pneumologie pédiatrique et INSERM U 719, Hôpital Armand Trousseau, Assistance Publique, Hôpitaux de Paris, Paris, France.

² Service de physiologie, Hôpital Raymond Poincaré, Assistance Publique, Hôpitaux de Paris, Garches, France.

Correspondance : B. Fauroux
Service de Pneumologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, Assistance Publique, Hôpitaux de Paris, 26, avenue Docteur Arnold Netter, 75012 Paris.
brigitte.fauroux@trs.ap-hop-paris.fr

Réception version princeps à la Revue : 14.10.2004.

Retour aux auteurs pour révision : 08.12.2004.

Réception 1^{ère} version révisée : 09.12.2004.

Acceptation définitive : 25.12.2004.

Résumé

Introduction La ventilation non invasive (VNI) représente une technique d'assistance ventilatoire particulièrement intéressante en pédiatrie. En effet, un nombre important de pathologies qui peuvent être responsables d'une insuffisance respiratoire chronique dans l'enfance, comme les pathologies neuromusculaires, les anomalies des voies aériennes, de la cage thoracique et/ou du poumon, ou les anomalies du contrôle ventilatoire, sont avant tout des pathologies qui se traduisent par une hypoventilation alvéolaire qui peut être améliorée par une assistance ventilatoire.

État des connaissances Peu d'études physiologiques sur la VNI ont été réalisées chez l'enfant. Les modes ventilatoires et les réglages les plus appropriés pour chaque pathologie n'ont pas été clairement définis, et les critères justifiant la mise en route de la VNI sont essentiellement basés sur des conférences de consensus qui concernent les pathologies neuromusculaires.

Perspectives L'ensemble des intervenants prenant en charge ces enfants devraient combiner leurs efforts pour évaluer de manière plus précise les effets physiologiques de la VNI à moyen et plus long terme sur les muscles respiratoires, la croissance du système respiratoire, l'activité inspiratoire, les critères d'institution et surtout, le bénéfice en terme de développement psycho-neurologique et qualité de vie.

Conclusions Une meilleure évaluation des bénéfices physiologiques et psychologiques à moyen et plus long terme, associée à des progrès techniques, concernant les ventilateurs et les interfaces, devrait favoriser l'essor de la VNI à domicile chez l'enfant.

Mots-clés : Ventilation non invasive • Insuffisance respiratoire chronique • Hypoventilation alvéolaire • Enfant • Domicile.

Rev Mal Respir 2005 ; 22 : 289-303

Domiciliary non-invasive ventilation in children

B. Fauroux, F. Lofaso

Summary

Introduction Non-invasive positive pressure ventilation (NPPV) represents a particularly interesting technique of ventilatory support in paediatrics. Indeed, a significant number of pathologies that may be responsible for chronic respiratory insufficiency in childhood, such as neuromuscular diseases, obstruction of the upper airways, disorders of chest wall and/or the lungs, and disorders of ventilatory control may all lead to alveolar hypoventilation that can be improved by ventilatory support.

Background Few physiological studies have been performed on NPPV in children. The most appropriate modes and settings for each pathology have not been clearly defined, and the criteria for commencing NPPV are based essentially on consensus guidelines for the management of neuromuscular disorders.

Viewpoint All the health care professionals managing these children should combine their efforts to evaluate more precisely the medium and long term physiological effects of NPPV on the respiratory muscles, the development of the respiratory system, inspiratory activity, the indications for starting treatment and, above all, the benefits in terms of psycho-neurological development and quality of life.

Conclusions A better evaluation of the medium and long term physiological and psychological benefits together with technical improvements in ventilators and associated equipment should allow a rapid expansion in the use of domiciliary NPPV in children.

Key-words: Non-invasive ventilation • Chronic respiratory insufficiency • Child • Home.

Rev Mal Respir 2005 ; 22 : 289-303
brigitte.fauroux@trs.ap-hop-paris.f

Introduction

La ventilation non invasive (VNI), qui est une ventilation en pression positive ne nécessitant pas d'intubation endotrachéale, représente une technique d'assistance ventilatoire particulièrement intéressante en pédiatrie. En effet, un nombre important de pathologies qui peuvent être responsables d'une insuffisance respiratoire chronique dans l'enfance, comme les pathologies neuromusculaires, les anomalies des voies aériennes, de la cage thoracique et/ou du poumon, ou les anomalies du contrôle ventilatoire, sont avant tout des pathologies qui se traduisent par une hypoventilation alvéolaire qui peut être améliorée par une assistance ventilatoire. Dans ces situations, une oxygénothérapie seule n'est pas seulement incapable d'améliorer les symptômes cliniques, mais elle peut également aggraver l'insuffisance respiratoire en favorisant ou en majorant une éventuelle hypercapnie [1-3]. La VNI est par définition une technique noninvasive qui peut être appliquée à la demande, préférentiellement la nuit, réduisant de ce fait la morbidité, l'inconfort et les difficultés socio-familiales inhérentes à la ventilation invasive par trachéotomie. Mais la VNI est probablement sous utilisée en pédiatrie, car d'une part la symptomatologie de l'insuffisance respiratoire chronique est souvent plus frustrée chez l'enfant que chez l'adulte et donc plus souvent méconnue, et d'autre part cette technique est plus difficile à réaliser chez les jeunes enfants et surtout les nourrissons. Peu d'études physiologiques sur la VNI ont été réalisées chez l'enfant [4-6]. Les modes ventilatoires et les réglages les plus appropriés pour chaque pathologie n'ont pas été clairement définis, et les critères justifiant la mise en route de la VNI sont essentiellement basés sur des conférences de consensus qui concernent les pathologies neuromusculaires [7-9]. Mais quelques études physiologiques récentes démontrent l'intérêt de la VNI dans certaines pathologies pédiatriques autres que neuromusculaires responsables d'une hypoventilation alvéolaire [4-6]. Nous aborderons dans cette revue les pathologies pédiatriques qui peuvent bénéficier d'une VNI, les critères justifiant la mise en route de cette insuffisance ventilation, les contre-indications, les effets secondaires et les limites de cette technique, les particularités techniques, les bénéfices de la VNI et enfin, l'organisation à domicile, afin d'aider le praticien dans la prescription et la surveillance de la VNI chez l'enfant.

Les principales indications de la VNI

La ventilation spontanée est le résultat d'un équilibre entre les centres respiratoires situés au niveau du tronc cérébral qui contrôlent la ventilation, la capacité des muscles respiratoires et la charge imposée au système respiratoire (*fig. 1*). Si la charge imposée au système respiratoire est trop importante et/ou si la capacité des muscles respiratoires est diminuée et/ou le contrôle ventilatoire inadapté, la ventilation va être insuffisante, ce qui peut se traduire par une hypoventilation alvéolaire et une hypercapnie. Si ces anomalies ne peu-

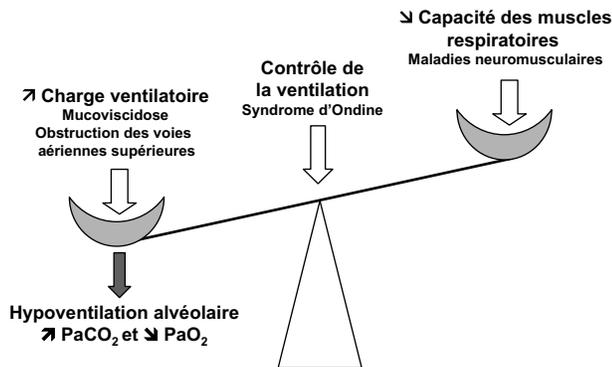


Fig. 1.

La ventilation spontanée est le résultat d'un équilibre entre les mécanismes neurologiques qui contrôlent la ventilation, la charge imposée au système respiratoire et la capacité des muscles respiratoires. Une augmentation de la charge, comme dans la mucoviscidose et les obstructions des voies aériennes supérieures, une diminution de la capacité des muscles respiratoires, comme dans des pathologies neuromusculaires, ou une anomalie du contrôle de la ventilation, peuvent se traduire par une hypoventilation alvéolaire avec apparition d'une hypercapnie et d'une hypoxémie.

vent pas être corrigées par un traitement médical, une assistance ventilatoire s'impose. Les principales indications de la VNI de l'enfant sont résumées dans le *tableau I*.

La VNI est administrée préférentiellement la nuit car le sommeil représente une période à risque pour les patients présentant une insuffisance respiratoire. La diminution physiologique du volume courant et de la fréquence respiratoire et le relâchement des muscles des voies aériennes supérieures et des muscles respiratoires accessoires sont responsables d'une diminution de la ventilation alvéolaire avec une augmentation moyenne de la PaCO_2 de 3 mmHg chez l'adulte sain (*fig. 2*). Par ailleurs, l'administration nocturne de la VNI est associée à une moindre perturbation de la vie diurne.

Tableau I.

Principales indications de la ventilation non invasive de l'enfant.

Pathologies caractérisées par une diminution de la capacité des muscles respiratoires :	Amyotrophie spinale
	Myopathie de Duchenne
	Lésions de la moelle épinière
<i>Pathologies neuromusculaires</i>	Autres pathologies neuromusculaires
Pathologies caractérisées par une augmentation de la charge imposée au système respiratoire	Obstruction des voies aériennes supérieures
	Mucoviscidose
	Obésité
Pathologies caractérisées par une anomalie du contrôle de la ventilation	Syndrome d'Ondine

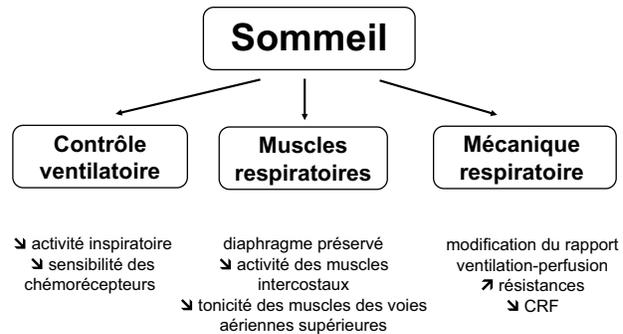


Fig. 2.

Modifications physiologiques du système respiratoire observées lors du sommeil. CRF : capacité résiduelle fonctionnelle.

La vulnérabilité du système respiratoire s'accroît également pendant le sommeil paradoxal chez les patients qui ont un dysfonctionnement diaphragmatique car chez l'adolescent sain, la ventilation repose essentiellement sur ce muscle pendant cette phase de sommeil du fait d'une réduction de l'activité des muscles intercostaux [10]. De plus, alors que l'EMG di augmente pendant le sommeil paradoxal, la pression transdiaphragmatique diminue, ce qui témoigne de la diminution de l'efficacité inspiratoire [11]. Bien que ce phénomène n'ait pas de conséquence clinique chez le sujet sain, il peut contribuer à expliquer l'importance de l'hypoventilation alvéolaire observée pendant le sommeil paradoxal chez certains patients présentant une pathologie neuromusculaire [12, 13].

Les anomalies de la respiration observées pendant le sommeil peuvent revêtir deux aspects différents. Certains enfants présentent des apnées obstructives [14, 15]. Le rôle de la VNI est alors de maintenir une ouverture suffisante des voies aériennes pendant cette période à risque. Des événements centraux comme une hypoventilation alvéolaire centrale avec la présence d'hypopnées et d'apnées centrales prolongées sont au contraire observés chez des enfants présentant une faiblesse de leurs muscles respiratoires, de préférence pendant le sommeil paradoxal. Les désaturations sont alors absentes ou modérées mais l'hypercapnie est souvent importante. Ceci a été bien démontré chez l'adulte [16]. Dans cette dernière situation, le rôle de la VNI est de maintenir une ventilation alvéolaire suffisante.

L'insuffisance respiratoire chronique de l'enfant présente certaines particularités. Du fait des propriétés mécaniques particulières du poumon et de la cage thoracique de l'enfant, la charge respiratoire est physiologiquement plus importante chez l'enfant que chez l'adulte. Le poumon du jeune enfant comporte moins d'alvéoles avec un moindre support élastique des structures intrapulmonaires. La diminution de la force et de l'endurance des muscles respiratoires, du fait de la relative pauvreté du diaphragme en fibres résistantes à la fatigue, explique la plus grande fréquence de la fatigue des muscles respiratoires chez le nourrisson [17]. Par ailleurs, le contrôle neurologique central de la ventilation du nourrisson est un

système instable, ce qui prédispose le jeune enfant aux apnées et à l'hypoventilation. Enfin, les nourrissons et jeunes enfants sont également vulnérables aux agressions externes qui peuvent perturber le fonctionnement du système respiratoire, comme les infections respiratoires, très fréquentes à cet âge, et les irritants respiratoires comme la fumée de tabac. Ces agressions peuvent précipiter le développement d'une insuffisance respiratoire aiguë chez l'enfant ayant une pathologie respiratoire chronique.

Les pathologies caractérisées par une diminution de la capacité des muscles respiratoires

Dans les maladies neuromusculaires, la diminution des performances des muscles respiratoires et de la compliance du système respiratoire est responsable d'une respiration superficielle qui se traduit par une rétention chronique de dioxyde de carbone (CO₂) [16]. La faiblesse des muscles respiratoires peut être présente dès la naissance, comme dans l'amyotrophie spinale de type I, ou se développer plus tard au cours de la maladie comme dans la dystrophie musculaire de Duchenne. Enfin, elle peut être acquise comme dans certaines myopathies (inflammatoires, infectieuses, auto-immunes, médicamenteuses) ou les lésions de la moelle épinière. Habituellement, la faiblesse des muscles respiratoires associe à la fois une faiblesse des muscles inspiratoires, ce qui va limiter la capacité inspiratoire du sujet, et des muscles expiratoires, rendant la toux inefficace ou impossible, ce qui prédispose le sujet aux infections respiratoires et aux atélectasies récidivantes. Des co-morbidités peuvent favoriser l'hypoventilation alvéolaire ou les décompensations respiratoires. En effet, une faiblesse des muscles respiratoires et paravertébraux survenant avant la fin de la croissance vertébrale peut être responsable d'une scoliose thoracique qui aggrave le syndrome restrictif. Mais généralement, l'absence de maladie parenchymateuse pulmonaire chez ces patients en fait d'excellents candidats pour une VNI au long cours.

L'amyotrophie spinale infantile est une maladie autosomique récessive touchant les cellules de la corne antérieure de la moelle. L'atteinte musculaire est variable, allant de la paralysie totale à la naissance à une faiblesse musculaire modérée se présentant à l'âge adulte. La force diaphragmatique est généralement préservée. L'atteinte des muscles respiratoires touche principalement les autres muscles inspiratoires comme les intercostaux et les muscles expiratoires. L'amyotrophie spinale infantile est classée de manière arbitraire en 3 types de gravité décroissante. Le pronostic de l'amyotrophie spinale de type I est extrêmement sévère avec une mortalité de 50 % vers l'âge de 7 mois et de 80 % à l'âge de 12 mois. Mais quelques équipes pédiatriques spécialisées ont réussi à prolonger la survie de ces nourrissons grâce à la VNI [18, 19]. Toutefois, une trachéotomie est souvent nécessaire après une période variable, ce qui nécessite au préalable une discussion éthique avec la famille et l'équipe médicale. Dans les autres types d'amyotrophie spinale infantile, la VNI se discute moins, car en corrigeant l'hypoventilation alvéolaire, elle s'associe à une

augmentation de la survie et de la qualité de vie de ces patients.

La dystrophie musculaire de Duchenne est actuellement la myopathie la plus fréquemment responsable d'une insuffisance respiratoire dans l'enfance. Une certaine fonction diaphragmatique peut encore être observée jusque tard dans l'évolution [20]. L'évolution est progressive et l'insuffisance respiratoire est inéluctable au cours de la maladie. Bien que le délai d'apparition soit variable selon les patients [21, 22], la perte de la marche se fait généralement avant l'adolescence [23], et une survie après l'âge de 25 ans était exceptionnelle lorsqu'il n'y avait pas de prise en charge de l'insuffisance respiratoire [24]. En moyenne, les patients développent une insuffisance respiratoire vers l'âge de 20 ans mais dans une étude pédiatrique récente, la VNI était débutée en moyenne vers l'âge de 14 ans [22]. Ceci souligne la variabilité de l'atteinte respiratoire chez les patients. La VNI corrige l'hypoventilation alvéolaire et améliore la durée et la qualité de vie [25, 26]. L'insuffisance respiratoire est moins fréquente dans les autres dystrophies musculaires comme la maladie de Becker ou les dystrophies facio-scapulo-humérales. Dans ces maladies, une ventilation par pression positive à deux niveaux de pression (*cf. infra*) s'est avérée être efficace pour corriger l'insuffisance respiratoire chez deux jeunes frères [27]. Les myopathies congénitales sont souvent peu ou non évolutives. Toutefois, l'état respiratoire de ces enfants peut s'aggraver au cours de la croissance si les muscles respiratoires sont incapables de s'adapter à une augmentation de la masse corporelle. La période de croissance pubertaire constitue une période à risque.

Dans les lésions de la moelle épinière, l'importance de l'insuffisance respiratoire dépend du niveau de l'atteinte. Les atteintes médullaires hautes, au-dessus de C3, sont associées à une paralysie diaphragmatique qui est toujours responsable d'une insuffisance respiratoire chez le nourrisson et le jeune enfant. La VNI peut être proposée chez des enfants plus âgés qui ont une autonomie respiratoire suffisante, d'au moins 8 à 10 heures. Les performances des muscles expiratoires, en particulier des abdominaux, sont diminuées lors des atteintes médullaires cervicales et thoraciques, diminuant l'efficacité de la toux.

Les pathologies caractérisées par une augmentation de la charge ventilatoire

Les obstructions des voies aériennes hautes ou basses ou les déformations de la cage thoracique sont des pathologies caractérisées par une augmentation de la charge ventilatoire. Le syndrome d'apnée du sommeil (SAS) est moins fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. La physiopathologie du SAS est également différente avec le rôle prédominant de l'hypertrophie des végétations adénoïdes et des amygdales [28]. Généralement, l'obstruction des voies aériennes est corrigée par l'adénoïdectomie et l'amygdalectomie et la persistance de perturbations du sommeil après chirurgie est observée chez moins de 20 % des patients [14, 28]. Les autres causes d'obstruction dynamique des voies aériennes supérieures responsables d'une

hypoventilation alvéolaire sévère chez le jeune enfant sont : les laryngomalaciques, les trachéomalaciques, le syndrome de Pierre Robin, les lymphangiomes kystiques ou certaines maladies génétiques rares comme la picnodysostose [4]. Nous avons montré que le travail ventilatoire, évalué sur les produits pression-temps œsophagiens (PTPoeso) et diaphragmatiques (PTPdi), était très augmenté chez les nourrissons qui présentaient une obstruction dynamique des voies aériennes supérieures [4]. La mesure de ces index a permis de montrer que la VNI pouvait réduire de manière significative le travail ventilatoire, ce qui se traduisait par une amélioration de la ventilation alvéolaire et par conséquent des échanges gazeux nocturnes et diurnes [4]. Les troubles respiratoires pendant le sommeil sont également fréquents chez les enfants qui présentent une achondroplasie [29]. Les déformations de la cage thoracique, l'obstruction des voies aériennes supérieures, et une éventuelle compression médullaire expliquent les apnées obstructives et centrales [29]. Si l'adénoïdectomie et l'amygdalectomie sont incapables de corriger l'obstruction des voies aériennes supérieures, une VNI peut alors être proposée [29, 30].

La mucoviscidose est la maladie génétique la plus fréquente dans la population caucasienne. La morbidité et la mortalité sont surtout dues essentiellement à l'atteinte pulmonaire qui se caractérise par une obstruction bronchique chronique liée à la présence d'un mucus déshydraté et anormalement abondant, associé à une inflammation et une infection des voies aériennes aboutissant de manière progressive à une destruction du parenchyme pulmonaire. La progression de la maladie respiratoire, évaluée sur la diminution du volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS), s'accompagne d'une augmentation progressive du travail ventilatoire comme en témoigne l'augmentation des PTPoeso et PTPdi [31]. Afin de diminuer son travail ventilatoire, le patient va développer progressivement une ventilation superficielle caractérisée par un faible volume courant et une fréquence rapide [31]. Bien que ce mode ventilatoire permette de maintenir une ventilation minute suffisante, les échanges gazeux s'altèrent avec l'apparition progressive d'une hypercapnie et d'une hypoxémie [31]. La VNI, en agissant comme un muscle respiratoire « externe » qui va décharger les muscles respiratoires du sujet, diminue le travail ventilatoire et améliore l'hypoventilation alvéolaire et les échanges gazeux (fig. 3) [3, 5, 32]. Ceci explique pourquoi la VNI est aussi efficace que l'oxygénothérapie pour améliorer l'oxygénation artérielle mais la seule à pouvoir diminuer l'hypercapnie [3, 32].

L'expérience de la VNI est limitée dans les maladies parenchymateuses pulmonaires restrictives. Le nourrisson présentant une hypoplasie pulmonaire pourrait être un candidat potentiel pour une ventilation mécanique au long cours mais du fait de l'âge, il sera préférentiellement ventilé par l'intermédiaire d'une trachéotomie.

Les déformations importantes de la cage thoracique, comme les scoliozes, les cyphoses ou les dystrophies thoraciques, peuvent être responsables d'un syndrome restrictif suffisamment sévère pour bénéficier d'une VNI [22]. Le pronostic

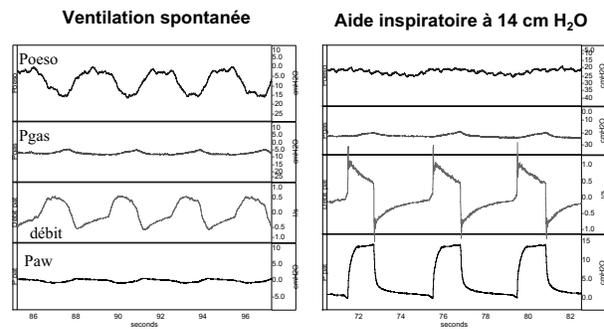


Fig. 3.

Tracés des pressions œsophagiennes (Poeso) et gastriques (Pgas), du débit et de la pression au niveau des voies aériennes (Paw) chez un enfant atteint de mucoviscidose en ventilation spontanée et en aide inspiratoire à 14 cm H₂O délivrée par un masque nasal. Noter la diminution importante des delta de Poeso, témoignant de la diminution du travail ventilatoire, associée à une augmentation du volume courant, visible sur le signal de débit, sous aide inspiratoire.

respiratoire de ces enfants dépend de la sévérité, du type, et de l'évolution de la déformation. Certaines déformations de la cage thoracique s'aggravent au cours de la croissance alors que dans d'autres, un certain degré de rattrapage, du fait de la croissance physiologique, peut être observé.

Les anomalies du contrôle de la ventilation

Les maladies caractérisées par une anomalie du contrôle neurologique de la respiration sont extrêmement rares. L'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale ou syndrome d' Ondine en est la présentation la plus fréquente dans l'enfance. Cette pathologie est caractérisée par une anomalie du contrôle de la ventilation qui prédomine pendant le sommeil [33]. La VNI a pu être proposée avec succès chez des enfants plus âgés ou ceux qui sont capables de maintenir une ventilation suffisante pendant l'éveil [34, 35]. Par contre, les plus jeunes enfants nécessitent souvent une ventilation permanente par trachéotomie.

État des lieux de l'utilisation de la VNI chez l'enfant en France

Une étude récente a rapporté l'expérience de la VNI à domicile chez l'enfant en France [36]. Un questionnaire a été envoyé à tous les centres pédiatriques ayant des patients sous VNI à domicile. Tous les patients âgés de moins de 18 ans et recevant une VNI à domicile depuis au moins 3 mois ont été inclus dans l'étude. Cent deux patients, pris en charge dans 15 centres, ont été inclus mais 4 centres étaient responsables de 84 % des patients. Sept pour cent des patients avaient moins de 3 ans, 35 % étaient âgés de 4 à 11 ans et 58 % avaient plus de 12 ans. Trente-quatre pour cent des enfants présentaient une pathologie neuromusculaire, 30 % un SAS et/ou des anomalies cranio-faciales, 17 % une mucoviscidose, 9 % un syndrome d'Ondine, 8 % une déformation thoracique à type de scoliose, et 2 % des pathologies autres (fig. 4).

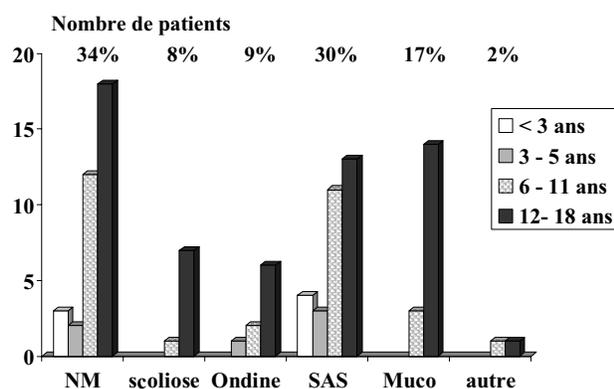


Fig. 4.

Répartition par âge et par pathologie des 102 enfants qui recevaient une ventilation noninvasive par pression positive en France en 2001 (d'après la référence [36]). NM : pathologie neuromusculaire, Ondine : maladie d'Ondine, SAS : syndrome d'apnée du sommeil, Muco : mucoviscidose, Autre : autre pathologie.

L'indication de la VNI était une hypoventilation alvéolaire nocturne dans 67 % des cas, une exacerbation respiratoire aiguë dans 28 % des cas et une stagnation staturo-pondérale dans 21 % des patients. Cette étude nationale souligne le nombre relativement faible de patients pédiatriques recevant une VNI à domicile dans un pays qui a une grande expérience de cette technique chez l'adulte [37], ce qui confirme la probable sous-utilisation de cette technique d'assistance ventilatoire à domicile chez l'enfant.

Critères pour initier la VNI

L'hypercapnie diurne est le critère le plus communément admis pour débiter une VNI [9, 38]. La survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë, à l'occasion d'une surinfection respiratoire par exemple, représente également une indication reconnue de VNI [9]. Mais idéalement, la VNI aurait dû être discutée avant un tel épisode, car une décompensation respiratoire ne représente pas la situation physiologique et psychologique optimale pour débiter un tel traitement. Enfin, la présence de symptômes cliniques évocateurs d'une hypoventilation alvéolaire nocturne comme un sommeil perturbé, une somnolence diurne, une fatigue diurne excessive et la présence de céphalées matinales, chez un patient qui n'a pas d'hypercapnie diurne, doit inciter à demander une polysomnographie à la recherche d'une hypoventilation alvéolaire nocturne. Si l'indication de la VNI est posée, il est primordial d'évaluer son efficacité sur la pression artérielle partielle en CO_2 (PaCO_2) diurne, la qualité du sommeil mais également la croissance et le développement neurologique et psychomoteur de l'enfant [39, 40].

Des recommandations pour débiter la VNI ne sont disponibles que pour les patients présentant une dystrophie musculaire de Duchenne [7, 8, 38]. Une étude récente suggère

que des gaz du sang artériels devraient être réalisés chez ces patients lorsque leur capacité vitale (CV) chute en dessous de 40 % de la valeur prédite et qu'une polysomnographie devrait être considérée lorsque la PaCO_2 est ≥ 45 mmHg [39]. La PaCO_2 est inversement corrélée à la survie [12] et une assistance ventilatoire devrait être considérée si la PaCO_2 diurne dépasse 45 mmHg (6 kPa) [8]. La VNI nocturne est associée à une diminution significative de la PaCO_2 diurne malgré la progression du déclin de la CV [39]. Raphaël et coll. [41] ont observé, dans un essai prospectif randomisé réalisé chez 70 patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (âge moyen 15, 5 années), ne présentant pas de signes d'insuffisance respiratoire diurne et ayant une CV comprise entre 20 et 50 % des valeurs prédites, que la VNI préventive n'améliorait pas le handicap respiratoire et était associée à une diminution de la survie. Ainsi, dans la myopathie de Duchenne, il apparaît raisonnable de considérer la VNI uniquement lorsque les patients développent une hypercapnie diurne et/ou une hypercapnie nocturne symptomatique [8]. En pratique, il est également recommandé de considérer une VNI lorsque l'oxymétrie de pouls (SaO_2) nocturne est < 88 % pendant plus de 5 minutes consécutives [38].

Aucune recommandation pour débiter la VNI n'est disponible pour les patients présentant une obstruction des voies aériennes supérieures ou une mucoviscidose. Dans ces deux groupes de patients, l'existence d'une hypercapnie diurne représente une indication raisonnable pour débiter la VNI. En l'absence d'hypercapnie diurne, une polysomnographie est recommandée lorsque l'enfant présente des signes cliniques d'hypoventilation alvéolaire nocturne, une fatigue excessive, un ralentissement ou une stagnation de la croissance staturo-pondérale. Ces derniers symptômes sont particulièrement importants chez les jeunes enfants chez qui le ralentissement de la croissance est souvent au premier plan.

En conclusion, d'autres études sont clairement nécessaires pour préciser et valider les critères d'initiation de la VNI chez l'enfant, en fonction de chaque groupe étiologique.

Contre-indications et effets secondaires de la VNI

La VNI, à cause de son critère non invasif, est le traitement de premier choix en cas d'insuffisance respiratoire chronique. Toutefois la VNI est contre-indiquée dans certaines situations (*tableau II*) [42]. La VNI est également contre-indiquée en cas de pneumothorax récent, ce qui peut se voir chez les patients présentant une forme respiratoire évoluée de mucoviscidose. Dans cette population, les polypes nasaux sont fréquents et doivent être traités avant de débiter la VNI.

Les effets secondaires de la VNI sont fréquents. Ils sont provoqués par l'interface et la délivrance d'une pression positive. Dans notre expérience, des lésions cutanées allant de l'érythème transitoire jusqu'à la nécrose cutanée due au masque nasal, ont été observées chez 53 % des 40 patients qui ont

Tableau II.

Contre-indications à la ventilation non invasive.

Contre- indications relatives

- troubles de la déglutition ;
- difficultés logistiques familiales ou de prestataire de domicile ;
- autonomie de ventilation spontanée < 6 - 8 heures.

Contre- indications absolues

- nécessité d'une assistance ventilatoire continue ;
- obstruction sévère et irréductible des voies aériennes supérieures ;
- encombrement bronchique majeur ;
- coopération impossible ;
- impossibilité de générer un débit expiratoire suffisant lors de la toux, même avec assistance ;
- impossibilité de tolérer une interface

été évaluées de manière systématique durant une période de 6 mois dans notre service [43]. La VNI est également associée au risque de déformation faciale avec l'apparition d'un aplatissement facial et/ou d'une rétromaxillie (fig. 5). Cet aplatissement facial est plus fréquemment rencontré en cas d'obstruction des voies aériennes supérieures, ce qui peut en partie être expliquée par un biais lié à l'âge, les patients présentant une telle pathologie étant plus jeunes et ainsi plus vulnérables aux pressions positives exercées par le masque de ventilation. La survenue d'une rétromaxillie est corrélée à la durée de port quotidienne du masque. Ces effets secondaires justifient une évaluation maxillo-faciale pédiatrique systématique avant toute initiation de VNI et un suivi pendant toute la durée du traitement. Une distension abdominale est plus rarement observée. Celle-ci peut être réduite ou corrigée en remplaçant une ventilation volumétrique par une ventilation barométrique ou en diminuant le niveau de pression inspiratoire. Un cas exceptionnel d'embolie gazeuse cérébrale survenant au cours d'une ventilation en pression positive à deux niveaux de pression a été observé chez un jeune garçon de

**Fig. 5.**

Photo de gauche : Enfant présentant une rétromaxillie après 3 ans de ventilation non invasive (VNI) pour une laryngomalacie sévère. Cette déformation faciale a totalement régressé 6 mois après l'arrêt de la VNI. *Photo de droite* : Jeune fille présentant un aplatissement facial après 6 années de VNI pour une amyotrophie spinale.

13 ans, ventilé pour une pneumonie dans les suites d'une greffe de moelle [44].

Des problèmes techniques, concernant le masque nasal surtout et parfois le ventilateur, sont des facteurs limitant l'utilisation de la VNI chez le nourrisson. La VNI est également difficile, voire impossible chez les enfants présentant un encombrement important ou des troubles de déglutition du fait de l'absence de protection des voies aériennes (tableau II). Dans une telle situation, la trachéotomie est souvent la seule solution thérapeutique possible.

Les modes ventilatoires et interfaces pédiatriques

Les différents modes ventilatoires

Les modes ventilatoires, et les réglages les plus appropriés pour chaque pathologie, restent mal définis chez l'enfant. Par ailleurs, l'évolution et les performances des différents équipements disponibles pour la VNI progressent plus rapidement que les indications et évaluations scientifiques.

Depuis la première publication réalisée par Sullivan et coll. [45], la pression positive nasale (PPC) est devenue le traitement de choix pour le traitement du SAS. La délivrance d'une pression positive continue tout au long du cycle respiratoire maintient l'ouverture des voies aériennes. En effet, la PPC générée par le ventilateur permet d'annuler la pression positive en fin d'expiration (PEEPi), qui est la pression alvéolaire en fin d'expiration, et ainsi de réduire le travail des muscles inspiratoires qui devaient, avant d'induire un débit ventilatoire, générer une pression négative pour annuler cette PEEPi. Même si l'indication principale de la PPC est le SAS, ce mode ventilatoire s'est avéré également bénéfique dans les pathologies obstructives pulmonaires au cours desquelles une PEEPi est associée à une augmentation du travail ventilatoire. De même, une PPC nasale améliore la tolérance à l'effort chez des patients atteints de mucoviscidose avec une corrélation positive entre l'efficacité de la PPC et la sévérité de la maladie respiratoire évaluée sur le volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) [46]. Mais chez les patients qui présentent une anomalie de la fonction respiratoire, ce mode ventilatoire peut être insuffisant.

La ventilation ciblée en volume est caractérisée par la délivrance d'un volume courant fixe, prédéterminé. Son avantage principal est la garantie d'un volume courant ou d'une ventilation minute minimale. Ses inconvénients sont l'absence de compensation des fuites et le risque de pressions inspiratoires élevées, souvent mal tolérées par le patient. Ce mode ventilatoire est particulièrement adapté pour les patients neuromusculaires chez lesquels la VNI va « remplacer » les muscles respiratoires du sujet. Comme ces patients sont incapables de déclencher le ventilateur, l'utilisation d'une fréquence machine élevée (2 à 3 cycles/min en dessous de la fréquence respiratoire spontanée du patient) est préconisée pour éviter les désaturations nocturnes. Par ailleurs, comme

ces ventilateurs ont été les premiers à être mis sur le marché, la sensibilité de leur système de déclenchement inspiratoire est habituellement faible, ce qui justifie également l'emploi d'une fréquence machine élevée [6]. Enfin, sur certains ventilateurs, le rapport inspiration-expiration est ajusté sur la fréquence machine et non pas sur la fréquence spontanée du patient, ce qui constitue un argument supplémentaire pour utiliser ces ventilateurs avec une fréquence machine élevée [6]. En pratique, les ventilateurs volumétriques ont été les premiers à être utilisés chez les patients atteints de pathologie neuromusculaire ou de mucoviscidose [47, 48]. Les réglages recommandés sont un volume courant compris entre 10 et 15 ml/kg et une fréquence machine 2 à 3 cycles/min en dessous de la fréquence respiratoire spontanée de l'enfant [9]. Ces ventilateurs sont fiables et peuvent être utilisés pour le domicile mais ne sont pas aussi sophistiqués sur le plan technique que les ventilateurs hospitaliers. Une limite supplémentaire de ces ventilateurs est qu'ils sont incapables de s'adapter à une modification de l'état respiratoire des patients comme lors d'une surinfection bronchopulmonaire. Par ailleurs, peu de ventilateurs sont capables de délivrer des volumes courants faibles, de l'ordre de 50 à 100 ml, adaptés au nourrisson.

L'aide inspiratoire (AI) est un mode ventilatoire plus récent [49]. Ce mode ventilatoire est ciblé en pression et chaque cycle est déclenché et terminé par le patient (*fig. 3*). Ainsi, le patient garde le contrôle de sa fréquence respiratoire, de la durée de l'inspiration et du volume courant. En effet, le volume courant va dépendre du niveau de pression positive mais également de l'activité inspiratoire du sujet et des propriétés mécaniques de son système thoraco-respiratoire. Les patients s'adaptent ainsi beaucoup plus facilement à ce mode physiologique. La fréquence machine est généralement réglée à une fréquence basse car elle a comme seul but de prévenir les apnées. Par ailleurs, comme les cycles sont déclenchés par le patient, la sensibilité du système de déclenchement inspiratoire est essentielle. La sensibilité des systèmes de déclenchement inspiratoire des différents ventilateurs disponibles pour le domicile est très variable mais certains ont des systèmes aussi performants que les ventilateurs de réanimation [50]. Ce mode ventilatoire est adapté pour les patients qui ont une autonomie respiratoire suffisante et qui nécessitent essentiellement une assistance ventilatoire partielle.

La ventilation positive à deux niveaux de pression est l'association d'une AI et d'une pression expiratoire avec un ajustement indépendant des niveaux de pression inspiratoire et expiratoire. Avec ce mode, l'obstruction des voies aériennes et/ou le travail respiratoire lié à la PEEP_i sont réduits grâce à la pression expiratoire et la justification de l'AI serait une réduction supplémentaire du travail respiratoire. Ce mode ventilatoire a été utilisé avec succès chez des patients présentant un SAS [4], une mucoviscidose [51-53] et une maladie neuromusculaire [27, 51, 54].

La ventilation assistée proportionnelle (VAP) est un mode d'assistance ventilatoire partiel synchronisé et guidé par le patient dans lequel l'assistance ventilatoire est proportion-

nelle à l'effort instantané du patient. Lors de mode, il y a donc une synchronisation automatique entre l'effort du patient et le cycle ventilatoire. Avec la VAP, le niveau de pression délivré au patient augmente et diminue en fonction de sa demande, le patient garde ainsi l'entière responsabilité du niveau et du mode d'assistance ventilatoire. Une étude physiologique à court terme a montré que l'administration non invasive d'une VAP était associée à un bénéfice clinique et physiologique chez des patients adultes atteints de mucoviscidose [55]. Mais, malgré une relative longue expérience de ce mode ventilatoire, son emploi en routine et à domicile reste peu répandu.

Choix du mode ventilatoire en fonction de la pathologie

La PPC représente le mode ventilatoire le plus simple et le plus classique pour le patient présentant un SAS [14, 15, 56] mais une ventilation positive à deux niveaux de pression a également été utilisée chez l'enfant [4]. Ces deux modes ventilatoires n'ont pas été comparés dans une population pédiatrique aussi bien en ce qui concerne leur bénéfice physiologique que leur bénéfice à long terme. Nous venons de montrer dans une étude physiologique que les systèmes de déclenchement des ventilateurs à deux niveaux de pression disponibles pour le domicile ne sont pas suffisamment sensibles pour les nourrissons (données personnelles). En effet, un asynchronisme entre le patient et le ventilateur était observé avec tous les ventilateurs chez 10 nourrissons âgés de moins de 18 mois. Dans cette tranche d'âge, la PPC demeure donc le mode ventilatoire de choix.

En France, la majorité des patients présentant une pathologie neuromusculaire sont ventilés avec des ventilateurs ciblés en volume [57]. Ce choix semble logique à cause de la faiblesse des muscles respiratoires générant un volume courant insuffisant en ventilation spontanée. Une PPC a été utilisée chez certains patients présentant une myopathie de Duchenne chez lesquels des apnées obstructives et des hypopnées précédaient ou accompagnaient l'hypoventilation alvéolaire nocturne et chez lesquels la PaCO₂ diurne restait dans les limites de la normale [22, 58]. Mais ce mode ventilatoire impose une surveillance attentive de la PaCO₂ pour proposer un mode ciblé en pression ou mieux, en volume, lorsqu'apparaît une hypercapnie. En effet, chez ces patients, la ventilation ciblée en volume offre la meilleure garantie d'un volume courant ou d'une ventilation minute minimale en l'absence de fuite.

Tous les modes ventilatoires ont été utilisés chez les patients atteints de mucoviscidose. Les premiers patients ont été ventilés avec des ventilateurs ciblés en volume [47, 48] mais actuellement l'AI et la ventilation en pression positive à 2 niveaux de pression sont les modes ventilatoires les plus utilisés du fait de leur confort et de la sécurité en ce qui concerne les pressions inspiratoires [3, 5, 6, 32, 51, 52, 59]. Quelques études ont démontré le bénéfice de la PPC et de la pression positive à deux niveaux de pression à court terme chez ces patients pour améliorer l'hypoventilation alvéolaire

nocturne [3, 32] et la tolérance à l'effort [46]. Nous avons montré que les modes ventilatoires ciblés en volume ou en pression étaient capables de réduire de manière significative le travail des muscles respiratoires de 8 enfants présentant une insuffisance respiratoire chronique sévère (fig. 6) [5]. Une étude physiologique récente a comparé la décharge des muscles respiratoires sous AI et VAP chez 12 adultes atteints de mucoviscidose [55]. Le travail respiratoire était évalué sur la diminution de l'activité électromyographique du diaphragme (EMGdi) enregistré par des électrodes de surface. Les deux modes ventilatoires étaient associés à une diminution significative de l'EMGdi par rapport à la ventilation spontanée (- 30 % pour l'AI et - 20 % pour la VAP). Mais en pratique, pour le domicile, l'AI demeure le mode ventilatoire de choix.

L'AI peut être associée à une respiration anormale et plus spécifiquement à des apnées centrales, contrairement à la ventilation ciblée en volume qui délivre un volume courant lors de chaque inspiration avec une fréquence machine élevée empêchant la survenue d'apnées. Une étude polysomnographique réalisée chez 11 patients adultes présentant une insuffisance respiratoire aiguë a constaté que la fragmentation du sommeil, évaluée sur le nombre de réveils, était significativement plus importante lors d'une ventilation en AI que lors d'une ventilation volumétrique [60]. Ainsi, l'AI peut être responsable d'une hypocapnie, qui, associée à une fréquence machine faible et une diminution de l'activité inspiratoire, peut favoriser les apnées centrales et une fragmentation du sommeil. Cette observation justifie un contrôle polysomnographique chez tout patient mis sous VNI.

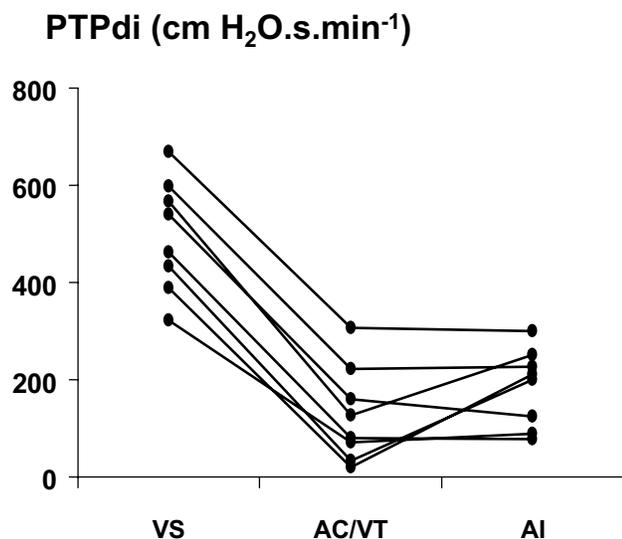


Fig. 6. Diminution significative du travail respiratoire, évalué sur le produit pression-temps diaphragmatique (PTPdi), par rapport la ventilation spontanée (VS) lors d'une ventilation non invasive par ventilation volumétrique (AC/VT) et par aide inspiratoire (AI) chez 8 enfants atteints de mucoviscidose (d'après la référence [5]).

Les réglages au cours de différents modes ventilatoires

Les réglages ventilatoires doivent être ajustés pour corriger les symptômes associés à l'hypoventilation alvéolaire. En pratique clinique, les réglages sont généralement adaptés sur des paramètres cliniques non invasifs comme la SaO₂, les gaz du sang artériels et une étude du sommeil. L'utilisation de paramètres invasifs, en particulier ceux évaluant le travail des muscles respiratoires comme les PTPoeso et PTPdi, a été peu utilisée chez l'enfant [4-6]. En mesurant le travail des muscles respiratoires de jeunes patients atteints de mucoviscidose, nous avons constaté une parfaite corrélation entre la décharge des muscles respiratoires, évaluée sur la diminution des PTPoeso et PTPdi, et le confort subjectif sous VNI évalué par les patients eux-mêmes [5]. Ceci nous a incités à comparer deux réglages de VNI : un réglage non invasif basé sur le volume courant, la fréquence respiratoire, les échanges gazeux et le confort, et un réglage invasif basé sur la normalisation des deltas de pressions œsophagienne et transdiaphragmatique [61]. Les deux réglages étaient associés à une amélioration significative du travail ventilatoire, mais la synchronisation du patient avec le ventilateur et le confort du patient étaient significativement meilleurs avec le réglage invasif. Donc, bien qu'un réglage non invasif soit satisfaisant chez la majorité des patients atteints de mucoviscidose, des réglages invasifs seraient à proposer chez des patients qui ont des difficultés à s'adapter à cette ventilation ou chez lesquels un asynchronisme entre le patient et le ventilateur est observé.

En ce qui concerne les alarmes, quel que soit le mode ventilatoire, elles doivent être correctement ajustées. Des alarmes de débranchement, de niveaux de pressions inspiratoires trop élevées ou insuffisantes sont nécessaires. Une alarme de volume courant minimal est hautement souhaitable chez l'enfant. Nous avons parlé de l'importance de la fréquence machine [6]. Toutes ces alarmes doivent être vérifiées avant le retour à domicile et contrôlées systématiquement lors de toute visite de suivi.

En pratique, il est conseillé de débiter une ventilation ciblée en volume avec un volume courant de 15 ml/kg environ et une fréquence machine 2 à 3 cycles/min en dessous de la fréquence spontanée du patient, et une ventilation ciblée en pression avec un niveau de pression positive de 8 à 10 cm H₂O, et d'adapter ensuite les réglages en fonction de l'efficacité, de la tolérance et du confort du patient [61].

L'interface

L'absence d'interfaces spécifiquement désignées pour le jeune enfant et le nourrisson représente une limitation importante à la VNI en pédiatrie. Plusieurs types d'interfaces sont disponibles pour l'adulte : les masques faciaux qui englobent le nez et la bouche, les masques nasaux, des canules nasales qui rentrent directement dans les narines, et les pièces buccales. Les embouts narinaires ne peuvent pas être

utilisés chez l'enfant à cause de leur taille et les pièces buccales nécessitent une excellente coopération qu'il est impossible d'obtenir chez les plus jeunes enfants. Par ailleurs, les pièces buccales sont difficiles à utiliser chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire du fait de la faiblesse des muscles faciaux. Chez les jeunes enfants, le masque nasal est préféré car son espace mort est réduit, il facilite la communication et permet l'expectoration. Le masque nasal est également moins claustrophobique et autorise l'utilisation d'une tétine, ce qui favorise le sommeil et la fermeture buccale chez le nourrisson. Mais peu de masques industriels sont disponibles pour l'enfant et surtout pour les nourrissons. Ceci explique pourquoi la VNI n'est possible que dans un nombre restreint de centres pédiatriques hautement spécialisés, qui ont la possibilité de réaliser sur place des masques moulés. L'interface représente un déterminant essentiel pour le succès de la VNI. Le patient sera incapable de tolérer ou d'accepter la VNI en cas d'inconfort facial, de lésions cutanées ou de fuites importantes. L'évaluation de la tolérance à court, moyen et long terme du masque nasal est donc un élément essentiel de la VNI. Par ailleurs la VNI est généralement utilisée pendant le sommeil, ce qui représente la majeure partie du nyctémère chez les jeunes enfants. Chez ces jeunes patients, il y a ainsi un risque accru de lésions cutanées et de déformations faciales.

Bénéfices de la VNI

Amélioration de la survie

L'amélioration de la survie est le bénéfice essentiel de la VNI mais celui-ci n'a été démontré que chez les patients atteints de maladie neuromusculaire. L'effet de la VNI sur la survie des patients atteints de myopathie de Duchenne a été évalué au Danemark entre 1977 et 2001 [62]. Alors que l'incidence globale de la maladie était stable à 2 pour 10⁵, la prévalence a augmenté de 3,1 à 5,5 pour 10⁵ et la mortalité a diminué de 4,7 à 2,6 pour 100 années à risque, parallèlement à l'augmentation de l'utilisation de l'assistance ventilatoire (de 0,9 à 43,4 %). L'utilisation large de l'assistance ventilatoire est probablement la raison principale de l'augmentation considérable de la survie des patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne. Toutefois, à l'heure actuelle, aucun effet sur la survie n'a pas été démontré chez les enfants présentant un SAS ou une mucoviscidose.

Amélioration de l'hypoventilation alvéolaire nocturne

Le bénéfice principal de la VNI dans la population pédiatrique est la correction d'une hypoventilation alvéolaire nocturne. L'efficacité de la VNI pour corriger l'hypoventilation alvéolaire chez l'enfant présentant une insuffisance respiratoire chronique a été démontrée dans plusieurs études. Les troubles respiratoires du sommeil sont fréquents chez les adolescents et les adultes présentant une maladie de Duchenne

surtout lorsqu'il existe une hypoxémie diurne [63]. La VNI s'est avérée très efficace pour corriger l'hypoventilation alvéolaire car elle augmente la ventilation minute [64] et stabilise les voies aériennes supérieures [57].

La PPC nasale a été utilisée par certaines équipes expérimentées chez des nourrissons présentant un SAS [14, 15]. La PPC nasale a permis de diminuer les signes d'apnées du sommeil chez 90 % des 80 enfants chez lesquels ce traitement a été essayé devant la persistance de symptômes après une adénoïdectomie et une amygdalectomie [15]. Nous avons montré qu'une VNI était associée à une amélioration significative des échanges gazeux nocturnes chez 12 enfants présentant une laryngomalacie sévère [4]. Enfin, la VNI permet également un sevrage plus précoce de la ventilation invasive lors des reconstructions laryngotrachéales [65].

La VNI améliore également l'hypoventilation nocturne dans la mucoviscidose. Ces patients présentent des désaturations pendant le sommeil paradoxal surtout [66]. Une étude réalisée chez 7 adultes atteints de mucoviscidose a montré qu'une PPC nasale était associée à une amélioration significative de la SaO₂ pendant le sommeil paradoxal et non paradoxal [66]. Par contre, l'effet de la PPC sur la PaCO₂ transcutanée n'était pas significatif. Une autre étude a comparé les échanges gazeux et la qualité du sommeil chez des adultes atteints de mucoviscidose pendant une nuit en ventilation spontanée, une nuit sous oxygénothérapie et une nuit sous une ventilation par pression positive à 2 niveaux de pression [3]. Des améliorations significatives et comparables de la SaO₂ étaient observées pendant les nuits sous oxygène et sous VNI, mais seule la nuit sous VNI était associée à une diminution significative de la PaCO₂ transcutanée. La VNI à deux niveaux de pression est capable de maintenir un volume courant et une ventilation minute suffisante pendant le sommeil contrairement à la ventilation spontanée et l'oxygénothérapie [32]. Une limite importante de ces études est qu'elles ne comparent que 2 ou 3 nuits. D'autres études évaluant l'efficacité de la VNI à plus long terme sont clairement nécessaires chez les patients atteints de mucoviscidose.

L'amélioration de l'hypoventilation nocturne par la VNI se traduit par une diminution rapide de l'hypercapnie diurne, comme cela a été démontré dès la deuxième nuit chez des adultes présentant un SAS [67]. Annane et coll. [68] ont observé que l'amélioration de la PaCO₂ diurne sous VNI chez des patients présentant une maladie neuromusculaire ou une déformation de la cage thoracique était corrélée à l'amélioration de la pente de la réponse ventilatoire à une stimulation hypercapnique. Ce bénéfice de la VNI s'explique par une augmentation de l'activité inspiratoire, liée à une diminution du taux de bicarbonates dans le liquide céphalorachidien ce qui permet de « restituer » la réponse ventilatoire à l'hypercapnie, et une meilleure qualité de sommeil, ce qui améliore la réponse ventilatoire au CO₂ et l'endurance des muscles respiratoires [69]. Enfin la VNI augmente la compliance pulmonaire et celle de la cage thoracique, ce qui explique l'effet rémanent de la VNI sur la diminution du tra-

vail respiratoire après arrêt de celle-ci. La VNI est utilisée de manière préférentielle pendant le sommeil mais une VNI diurne est aussi efficace qu'une VNI nocturne chez des adultes présentant une insuffisance respiratoire chronique [70].

Amélioration des performances des muscles respiratoires

La VNI est associée à une amélioration des performances des muscles respiratoires chez les patients atteints de mucoviscidose. En effet, une amélioration des pressions inspiratoires et expiratoires maximales a été observée chez 4 adultes atteints de mucoviscidose après un mois de VNI [71]. Toutefois, puisque ces manœuvres sont volitionnelles, une amélioration liée à un effet d'apprentissage ou une meilleure motivation ne peut être exclue. Nous avons observé une diminution significative des pressions inspiratoires et expiratoires maximales chez 19 enfants atteints de mucoviscidose après une séance de kinésithérapie respiratoire de 20 minutes [59]. Lorsque la séance de kinésithérapie respiratoire était réalisée avec une AI non invasive, une amélioration significative des pressions inspiratoires et expiratoires maximales était observée. L'AI est ainsi associée à une « mise au repos » des muscles inspiratoires ce qui leur permet ensuite de développer des pressions plus importantes. Une amélioration des pressions expiratoires au décours de la VNI pourrait être expliquée par une augmentation du volume courant pendant la séance d'assistance ventilatoire. Sous AI, le volume courant tend vers la capacité pulmonaire totale, ceci permet l'accumulation d'une quantité plus importante d'énergie facilitant l'expiration et diminuant le travail des muscles expiratoires. Toutefois, un effet bénéfique de la VNI sur les muscles respiratoires n'a pas été démontré dans d'autres maladies pédiatriques.

Amélioration de la tolérance à l'exercice

Une PPC non invasive améliore la tolérance à l'exercice chez 33 atteints de mucoviscidose [46]. En effet, une PPC de 5 cmH₂O est associée à une diminution de la consommation d'oxygène, de l'effort respiratoire évalué sur la pression transdiaphragmatique, et du score de dyspnée. Ces effets bénéfiques sont les plus importants chez les patients qui ont la maladie respiratoire la plus sévère du fait de l'effet bénéfique de la PPC sur la PEEP_i de ces patients.

Accélération de la récupération d'une décompensation respiratoire aiguë

En dehors de la période néonatale, peu d'études sur la VNI ont été réalisées en unité de soins intensifs pédiatriques [72, 73]. La VNI est utilisée en première intention pour traiter les exacerbations respiratoires chez les patients présentant une pathologie neuromusculaire. Un tel événement représente pour la plupart des équipes une indication à débiter une VNI au long cours [22]. Quelques études ont évalué les bénéfices de la VNI en aigu chez les patients atteints de mucoviscidose. Une VNI par pression positive à deux niveaux

de pression était efficace chez 9 patients adultes présentant une insuffisance respiratoire pré-terminale [53]. L'état respiratoire des patients s'est amélioré rapidement, aucun décès n'a été observé en soins intensifs et 6 patients ont pu bénéficier avec succès d'une greffe pulmonaire. Le devenir de 76 patients atteints de mucoviscidose qui ont nécessité 136 admissions en unité de soins intensifs pour exacerbation respiratoire, a été reporté récemment par Sood et coll. [74]. Dix-huit épisodes survenus chez 12 patients ont été traités avec une VNI. Durant ces 18 épisodes, 4 patients sont décédés et 14 ont survécu, ce qui est une évolution meilleure que celle observée avec une intubation endotrachéale.

Amélioration de la mécanique ventilatoire

Les modifications physiologiques de la compliance du poumon et de la cage thoracique jouent un rôle fondamental dans le développement normal du système respiratoire de l'enfant. Chez le nourrisson, la cage thoracique est presque trois fois plus compliant que le poumon [75]. À la fin de la deuxième année, la cage thoracique devient plus rigide et les niveaux de compliance de la cage thoracique et du poumon s'équilibrent, comme chez l'adulte. La diminution de la compliance de la cage thoracique joue un rôle majeur dans le développement et la maturation du système respiratoire permettant le maintien passif d'un volume pulmonaire suffisant au repos et l'amélioration de l'efficacité ventilatoire du fait de la diminution de la distorsion de la cage thoracique. Une notion fondamentale, qui devrait faire l'objet de futures études, est de savoir si la VNI prolongée du jeune enfant permet de préserver une compliance thoracique normale, en particulier chez les patients présentant une déformation thoracique ou une maladie neuromusculaire.

Une notion importante en pédiatrie est l'effet de l'hypoventilation chronique sur la croissance pulmonaire. En effet, on pourrait espérer que la VNI serait capable de favoriser ou de préserver la croissance physiologique du poumon et de la cage thoracique mais à notre connaissance, cet aspect n'a jamais été étudié.

Effet de la VNI sur la qualité de vie

Chez ces patients présentant une maladie chronique, tout nouveau traitement devrait être associé à une amélioration significative de la qualité de vie. De manière étonnante, peu d'études ont évalué l'effet de la VNI sur la qualité de vie. Une étude française récente [76] a essayé d'évaluer l'impact psychologique et social de la ventilation invasive et non invasive à domicile chez 52 patients adultes (âge moyen 25 ± 5 ans) présentant une myopathie de Duchenne. Bien que les patients sous VNI n'aient pas été comparés à des sujets témoins, la qualité de vie, évaluée par autoquestionnaire, était bonne et en tout cas meilleure que l'estimation faite par l'équipe médicale et paramédicale. En pédiatrie, l'effet de la VNI sur la qualité de vie et l'organisation de la famille est un élément fondamental qui devrait être évalué.

Limites de la VNI

La VNI n'est pas toujours capable de corriger ou d'améliorer l'hypoventilation alvéolaire nocturne. En effet, dans une étude réalisée sur 325 patients neuromusculaires ventilés, l'hypercapnie persistait dans plus de 20 % des cas [77]. Cet échec est le plus souvent dû aux fuites, que les patients reçoivent une VNI ou une ventilation invasive [78]. Des mesures simples comme le changement de masque, l'utilisation d'une mentonnière, l'augmentation de la ventilation minute ou le changement du mode ventilatoire ou du ventilateur, sont souvent capables de réduire l'importance des fuites [78]. Toutefois, malgré ces mesures, dans certaines maladies neuromusculaires progressives, une ventilation par trachéotomie va être nécessaire à un moment ou un autre. Un monitoring étroit du statut physiologique du patient et de la progression de la maladie, et une information claire de la famille, est alors essentiel.

Organisation de la VNI à domicile

Conditions nécessaires pour une VNI à domicile

L'avantage principal de la VNI est que cette assistance ventilatoire peu aisément être utilisée à domicile associant un meilleur potentiel de développement psycho-social de l'enfant et de la famille à moindre coût. L'instauration d'une VNI à domicile nécessite des procédures diagnostiques appropriées, le choix adéquat du ventilateur et des réglages, une famille coopérative et bien éduquée, associé à une structure de soins à domicile bien organisée et formée à la pédiatrie. Avant le retour à domicile, le statut respiratoire du patient doit avoir été évalué sur le ventilateur destiné pour le domicile.

Une polysomnographie est recommandée lors du diagnostic, avant l'initiation de la VNI, et avant le retour à domicile pour vérifier l'efficacité de la VNI. Elle sera faite également dans le cadre du suivi, au minimum une fois par an. Ces études polysomnographiques sont réalisées de manière préférentielle pendant le sommeil de nuit, le sommeil de sieste n'étant pas un parfait reflet de la situation nocturne.

Après le retour de l'enfant à domicile, les réglages du ventilateur doivent être vérifiés de manière régulière et plus fréquemment chez le petit enfant. Des visites à domicile, régulières et systématiques, doivent être organisées ainsi qu'un système d'admission en urgence 24 h/24 h, 7 jours sur 7. Les prestataires de domicile (techniciens et infirmières formés à la pédiatrie) doivent réaliser une visite à domicile au mois une fois par mois pour vérifier l'état clinique et le bon fonctionnement du matériel. La compliance doit être évaluée lors de chaque visite en contrôlant le temps de fonctionnement du ventilateur.

Autres thérapeutiques

Oxygénothérapie de longue durée

L'oxygénothérapie est prescrite au cas par cas et ajustée en fonction des besoins individuels du patient. Il importe

d'abord d'optimiser la VNI avant de rajouter une oxygénothérapie si celle-ci est incapable de normaliser l'oxygénation. Il est très important de se souvenir que l'oxygénothérapie ne peut pas être un traitement de remplacement de la VNI chez l'enfant présentant une hypoventilation alvéolaire.

Humidification

Une humidification systématique n'est pas nécessaire lors de la VNI à cause du respect des voies aériennes supérieures. Toutefois en cas de sécheresse excessive des muqueuses nasales, une humidification de l'air inspiré peut être proposée.

Assistance nutritionnelle

Une malnutrition est extrêmement fréquente chez les enfants chez lesquels une VNI est proposée. Une nutrition adéquate est essentielle pour favoriser la croissance et le bon développement du poumon et de la cage thoracique. Une assistance nutritionnelle, par sonde nasogastrique ou de préférence par gastrostomie, est souvent nécessaire pendant les premières semaines ou mois de VNI. La gastrostomie est la technique de choix mais en cas d'utilisation d'une sonde nasogastrique il est possible de réaliser une gouttière dans le revêtement interne d'un masque moulé. Les troubles de déglutition sont fréquents chez le nourrisson et la qualité de la déglutition doit être évaluée avant la mise en route de la VNI car des fausses routes importantes constituent une contre-indication à la VNI (*tableau II*). Le reflux gastro-œsophagien est également fréquent chez ces patients. Si une correction chirurgicale est indiquée, celle-ci peut être combinée avec la mise en place d'une gastrostomie.

Considérations psychologiques

La préparation de l'enfant, si l'âge le permet, et de ses parents à la VNI est un élément fondamental dans le succès de la VNI. Cette assistance ventilatoire doit être discutée longtemps à l'avance pour que l'enfant et la famille puissent évaluer de manière sereine les bénéfices potentiels et les contraintes de ce traitement. La VNI est certes une technique non invasive mais elle traduit le plus souvent un niveau de gravité supplémentaire de la maladie. Il est important de déterminer avec l'enfant et ses parents les objectifs à court et moyen terme, de bien expliquer les principes de la VNI et de souligner que la VNI doit s'adapter à l'enfant et non pas l'inverse. Il est également essentiel de choisir parmi l'éventail des ventilateurs et des masques disponibles, ceux les plus appropriés et les plus confortables pour l'enfant. L'objectif final est en effet que la VNI se traduise par une amélioration du bien être et de la qualité de vie avec une parfaite adhérence de l'enfant et de sa famille.

Conclusion

La VNI est une technique d'assistance respiratoire en plein essor chez l'enfant et le nourrisson. Mais dans cette tranche d'âge, ce traitement est généralement institué sur des critères empiriques. Les pédiatres, les physiologistes, les infirmières,

les kinésithérapeutes et les techniciens prenant en charge ces enfants devraient combiner leurs efforts pour évaluer de manière plus précise les effets physiologiques de la VNI sur les muscles respiratoires, la croissance du système respiratoire, l'activité inspiratoire, les critères d'institution et surtout, le bénéfice en terme de développement psycho-neurologique et qualité de vie.

Références

- 1 Gay P, Edmonds L : Severe hypercapnia after low-flow oxygen therapy in patients with neuromuscular disease and diaphragmatic dysfunction. *Mayo Clin Proc* 1995 ; 70 : 327-30.
- 2 Masa J, Celli B, Riesco J, Sanchez de Cos J, Disdier C, Sojo A : Non-invasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall disease. *Chest* 1997 ; 112 : 207-13.
- 3 Gozal D : Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen. *Eur Respir J* 1997 ; 10 : 1999-2003.
- 4 Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Roger G, Boulé M, Clément A, Lofaso F : Chronic stridor caused by laryngomalacia in children. Work of breathing and effects of noninvasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med* 2001 ; 164 : 1874-8.
- 5 Fauroux B, Pigeot J, Isabey D, Harf A, Clément A, Lofaso F : *In vivo* physiological comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation in children with cystic fibrosis. *Crit Care Med* 2001 ; 29 : 2097-105.
- 6 Fauroux B, Louis B, Hart N, Essouri S, Leroux K, Clement A, Polkey MI, Lofaso F : The effect of back-up rate during non-invasive ventilation in young patients with cystic fibrosis. *Intensive Care Med* 2004 ; 30 : 673-81.
- 7 Robert D, Willig TN, Paulus J : Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a Consensus Conference. *Eur Respir J* 1993 ; 6 : 599-606.
- 8 Rutgers M, Lucassen H, Kesteren RV, Leger P : Respiratory insufficiency and ventilatory support. 39th European Neuromuscular Centre International workshop. *Neuromuscular Disorders* 1996 ; 6 : 431-5.
- 9 Management of pediatric patients requiring long-term ventilation. *Chest* 1998 ; 113 : 322S-36S.
- 10 Tabachnik E, Muller NL, Bryan AC, Levison H : Changes in ventilation and chest wall mechanics during sleep in normal adolescents. *J Appl Physiol* 1981 ; 51 : 557-64.
- 11 Lopes J, Tabachnik E, Muller N, Levison H, Bryan A : Total airway resistance and respiratory muscle activity during sleep. *J Appl Physiol* 1983 ; 54 : 773-7.
- 12 Phillips M, Smith P, Carrol N, Edwards R, Calverley P : Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999 ; 160 : 198-202.
- 13 Skatrud J, Iber C, McHugh W, Rasmussen H, Nichols D : Determinants of hypoventilation during wakefulness and sleep in diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1980 ; 121 : 587-93.
- 14 Guillemainault C, Pelayo R, Clerk A, Leger D, Bocian RC : Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr* 1995 ; 127 : 905-12.
- 15 Waters WA, Everett FM, Bruderer JW, Sullivan CE : Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995 ; 152 : 780-5.
- 16 Misuri G, Lannini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG, Scano G : Mechanism of CO₂ retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000 ; 117 : 447-53.
- 17 Keens TG, Bryan AC, Levison H, Ianuzzo CD : Developmental pattern of muscle fiber type in human ventilatory muscles. *J Appl Physiol* 1978 ; 44 : 909-13.
- 18 Bach JR, Niranjana V : Spinal muscular atrophy type I: a noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000 ; 117 : 1100-5.
- 19 Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B : Spinal muscular atrophy type I: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002 ; 34 : 16-22.
- 20 Petrof BJ, Stedman HH, Shrager JB, Eby J, Sweeney HL, Kelly AM : Adaptations in myosin heavy chain expression and contractile function in dystrophic mouse diaphragm. *Am J Physiol* 1993 ; 265 : C834-C41.
- 21 Simonds A, Ward S, Heather S, Bush A, Rosenthal M, Muntoni F : Outcome of domiciliary nocturnal non-invasive mask ventilation in paediatric neuromuscular-skeletal disease. *Thorax* 1998 ; 53 : A10.
- 22 Simonds AK, Ward S, Heather S, Bush A, Muntoni F : Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J* 2000 ; 16 : 476-81.
- 23 Gardner-Medwin D : Clinical features and classification of the muscular dystrophies. *Br Med Bull* 1980 ; 36 : 109-15.
- 24 Smith PEM, Calverley PMA, Edwards RHT, Evans GA, Campbell EJM : Practical problems in the respiratory care of patients with muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1197-203.
- 25 Simonds A, Muntoni F, Heather S, Fielding S : Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998 ; 53 : 949-52.
- 26 Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E : Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994 ; 105 : 445-8.
- 27 Robertson PL, Roloff DW : Chronic respiratory failure in limb-girdle muscular dystrophy: successful long-term therapy with nasal bilevel positive airway pressure. *Pediatr Neurol* 1994 ; 10 : 328-31.
- 28 Croft CB, Brockbank MJ, Wright A, Swanston AR : Obstructive sleep apnea in children undergoing routine tonsillectomy and adenoidectomy. *Clin Otolaryngol* 1990 ; 15 : 307-14.
- 29 Mogayzel PJ, Carroll JL, Loughlin GM, Hurko O, Francomano CA, Marcus CL : Sleep-disordered breathing in children with achondroplasia. *J Pediatr* 1998 ; 131 : 667-71.
- 30 Waters KA, Everett F, Silence DO, Fagan ER, Sullivan CE : Treatment of obstructive sleep apnea in achondroplasia: evaluation of sleep, breathing, and somatosensory-evoked potentials. *Am J Med Genet* 1995 ; 59 : 460-6.
- 31 Hart N, Polkey MI, Clément A, Boulé M, Moxham J, Lofaso F, Fauroux B : Changes in pulmonary mechanics with increasing disease severity in children and young adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 ; 166 : 61-6.
- 32 Milross MA, Piper AJ, Norman M, Becker HF, Wilson GN, Grunstein RR, Sullivan CE, Bye PTP : Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support. Effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001 ; 163 : 129-34.
- 33 Gozal D : Congenital central hypoventilation syndrome: an update. *Pediatr Pulmonol* 1998 ; 26 : 273-82.
- 34 Nielson DW, Black PG : Mask ventilation in congenital central alveolar hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1990 ; 9 : 44-5.
- 35 Zaccaria S, Braghiroli A, Sacco C, Donner CF : Central hypoventilation in a seven year old boy. Long-term treatment by nasal mask ventilation. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993 ; 48 : 37-8.

- 36 Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H : Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: A national survey. *Pediatr Pulmonol* 2003 ; 35 : 119-25.
- 37 Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu JM : Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. A ten-year analysis of Antadir Observatory. *Chest* 1996 ; 109 : 741-9.
- 38 Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – A Consensus Conference Report. *Chest* 1999 ; 116 : 521-34.
- 39 Hukins CA, Hillman DR : Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 166-70.
- 40 Rains JC : Treatment of obstructive sleep apnea in pediatric patients. *Clin Pediatr* 1995 ; 34 : 535-41.
- 41 Raphael J, Chevret S, Chastang C, Bouvet F : Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1994 ; 343 : 1600-4.
- 42 Hill NS : Ventilator management for neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2002 ; 23 : 293-305.
- 43 Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Clément A, Vazquez MP : Tolerance of nasal masks used for positive pressure ventilation in children. *Eur Respir J* 2004 ; 24 : 474S.
- 44 Hung SC, Hsu HC, Chang SC : Cerebral air embolism complicating bilevel positive airway pressure therapy. *Eur Respir J* 1998 ; 12 : 235-7.
- 45 Sullivan CE, Issa FG, Berthon-Jones M, Eves L : Reversal of obstructive sleep apnea by continuous positive airway pressure applied through the nares. *Lancet* 1981 ; 1 : 862-5.
- 46 Henke KG, Regnis JA, Bye PTP : Benefits of continuous positive airway pressure during exercise in cystic fibrosis and relationship to disease severity. *Am Rev Respir Dis* 1993 ; 148 : 1272-6.
- 47 Hodson ME, Madden BP, Steven MH, Tsang VT, Yacoub MH : Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients – a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991 ; 4 : 524-7.
- 48 Bellon G, Mounier M, Guidicelli J, Gerard M, Alkurdi M : Nasal intermittent positive ventilation in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 1992 ; 2 : 357-9.
- 49 Brochard L, Pluskwa F, Lemaire F : Improved efficacy of spontaneous breathing with inspiratory pressure support. *Am Rev Respir Dis* 1987 ; 136 : 411-5.
- 50 Lofaso F, Brochard L, Hang T, Lorino H, Harf A, Isabey D : Home versus intensive care pressure support devices. Experimental and clinical comparison. *Am J Respir Crit Care Med* 1996 ; 153 : 1591-9.
- 51 Padman R, Lawless S, Von Nessen S : Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients: preliminary investigation. *Pediatr Pulmonol* 1994 ; 17 : 119-23.
- 52 Padman R, Nadkarni VM, Von Nessen S, Goodill J : Noninvasive positive pressure ventilation in end-stage cystic fibrosis: a report of seven cases. *Respir Care* 1994 ; 39 : 736-9.
- 53 Caronia CG, Silver P, Nimkoff L, Gorvoy J, Quinn C, Sagy M : Use of bilevel positive airway pressure (BiPAP) in end-stage patients with cystic fibrosis awaiting lung transplantation. *Clin Pediatr* 1998 ; 37 : 555-9.
- 54 Guilleminault C, Philip P, Robinson A : Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998 ; 65 : 225-32.
- 55 Serra A, Polese G, Braggion C, Rossi A : Non-invasive proportional assist and pressure support ventilation in patients with cystic fibrosis and chronic respiratory failure. *Thorax* 2002 ; 57 : 50-4.
- 56 Guilleminault C, Nino-Murcia G, Heldt G, Baldwin R, Hutchinson D : Alternative treatment to tracheostomy in obstructive sleep apnea syndrome: nasal continuous positive airway pressure in young children. *Pediatrics* 1986 ; 78 : 797-802.
- 57 Ellis ER, Bye PTP, Bruderer JW, Sullivan CE : Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. Positive-pressure ventilation through a nasal mask. *Am Rev Respir Dis* 1987 ; 135 : 148-52.
- 58 Khan Y, Heckmatt JZ : Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1994 ; 49 : 157-61.
- 59 Fauroux B, Boulé M, Lofaso F, Zérah F, Clément A, Harf A, Isabey D : Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 1999 ; 103 : e32-e40.
- 60 Parthasarathy S, Tobin MJ : Effect of ventilator mode on sleep quality in critically ill patients. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 ; 166 : 1423-9.
- 61 Fauroux B, Nicot F, Essouri S, Hart N, Polkey MI, Clément A, Lofaso F : Setting of pressure support in young patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2004 ; 24 : 624-30.
- 62 Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J : The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscular Disorders* 2003 ; 13 : 804-12.
- 63 Barbé F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos P, Raphael JC, de Lattre J, Agusti AGN : Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1994 ; 7 : 1403-8.
- 64 Heckmatt JZ, Loh L, Dubowitz V : Night-time nasal ventilation in neuromuscular disease. *Lancet* 1990 ; 335 : 579-82.
- 65 Hertzog JH, Siegel LB, Hauser GJ, Dalton HJ : Noninvasive positive-pressure ventilation facilitates tracheal extubation after laryngotracheal reconstruction in children. *Chest* 1999 ; 116 : 260-3.
- 66 Regnis JA, Piper AJ, Henke KG, Parker S, Bye PTP, Sullivan CE : Benefits of nocturnal nasal CPAP in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1994 ; 106 : 1717-24.
- 67 Berthon-Jones M, Sullivan CE : Time course of change in ventilatory response to CO₂ with long-term CPAP therapy for obstructive sleep apnea. *Am Rev Respir Dis* 1987 ; 135 : 144-7.
- 68 Annane D, Quera-Silva MA, Lofaso F, Vercken JB, Lesieur O, Fromageot C, Clair B, Gajdos P, Raphael JC : Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 1999 ; 13 : 157-62.
- 69 White D, Douglas N, Pickett C, Zwillich C, Weil J : Sleep deprivation and the control of ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1983 ; 128 : 984-6.
- 70 Schönhofer B, Geibel M, Sonneborn M, Haidl P, Kohler D : Daytime mechanical ventilation in chronic respiratory insufficiency. *Eur Respir J* 1997 ; 10 : 2840-6.
- 71 Piper AJ, Parker S, Torzillo PJ, Sullivan CE, Bye PT : Nocturnal nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1992 ; 102 : 846-50.
- 72 Akingbola OA, Servant GM, Custer JR, Palmisano JM : Noninvasive bi-level positive pressure ventilation: management of two pediatric patients. *Respir Care* 1993 ; 38 : 1092-8.
- 73 Fortenberry JD, Del Toro J, Jefferson LS, Evey L, Haase D : Management of pediatric acute hypoxemic respiratory insufficiency with bilevel positive pressure (BiPAP) nasal mask ventilation. *Chest* 1995 ; 108 : 1059-64.
- 74 Sood N, Paradowski LJ, Yankaskas JR : Outcomes of intensive care unit care in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001 ; 163 : 335-8.

- 75 Papastamelos C, Panitch HB, England SE, Allen JL : Developmental changes in chest wall compliance in infancy and early childhood. *J Appl Physiol* 1995 ; 78 : 179-84.
- 76 Raphael JC, Dazord A, Jaillard P, Andronikof-Sanglade A, Benony H, Kovess V, Charpak Y, Auriant I : Indices de satisfaction des patients atteints d'une dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne et ventilés à domicile. *Rev Neurol* 2002 ; 158 : 453-60.
- 77 Sharshar T, Chevret S, Fitting JW, Milane B, Rodet MF, Ordroneau JR, Molano L, Bedicam JM : Ventilation à domicile (VAD) dans les pathologies neuromusculaires: une étude prospective et multicentrique de cohorte. *Rea Soins Intens Med Urg* 2000 ; 9 : 88.
- 78 Gonzalez J, Sharshar T, Hart N, Chadda K, Raphael JC, Lofaso F : Air leak during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med* 2003 ; 29 : 596-602.
-