

# ***Troubles respiratoires chez l'enfant présentant un handicap moteur : Pourquoi ? Comment ?***

***Dr M.C.Werck-Gallois***

***Praticien Attachée, Sce Pr Reix, HFME***



# ***Sujet d'actualité !!***

**Congrès de la Société française de Pneumo-Pédiatrie et allergologie**

VENDREDI 13 NOVEMBRE 2015 Maison de la Chimie 28 bis rue St Dominique 75007 Paris

9H00/10H30 Session plénière : Poumon et polyhandicap

Modérateurs G. Aubertin et J. Derelle

- Le poumon au centre du polyhandicap, (J.C. Dubus, Marseille)
- Prise en charge : surveillance et traitements, (S. Debelleix, Bordeaux)
- Aspects éthiques : jusqu'ou aller ? (R. Cremer, Lille)



# ***Enfant présentant un handicap moteur***

- Pathologies neuro-musculaires
  - Atteinte respi variable en fonction de l'âge de survenue des premiers signes
- Atteinte centrale: IMC, séquelles de trauma
- Polyhandicap :
  - Épilepsie : 50% des enfnts
  - Origine ante-natale ds 50% des cas

# ***Pourquoi s'y intéresser***

- 1<sup>ère</sup> cause de morbidité
- 1<sup>ère</sup> cause de mortalité :
  - 155 enfant avec PC décédés entre 1970 et 1995
    - 39,4% par pneumonie
    - 4,5% par sepsis

*Reddihough, J Pediatr Child Health 2001; 37 : 183-6*

*Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al.  
Muscle Nerve 2004;29:5e27.*

**Amélioration possible en optimisant la prise en charge!!!**

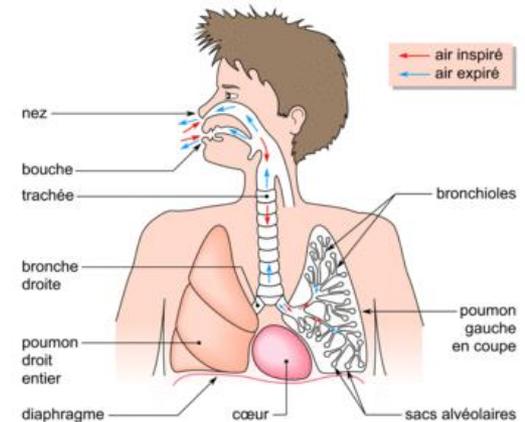


# ***La respiration***

- La respiration associe deux fonctions :
  - la ventilation : inspirer et expirer
  - l'échange des gaz O<sub>2</sub> et CO<sub>2</sub> entre l'air et le sang, au niveau des alvéoles pulmonaires.
- La ventilation est une activité **automatique**
- Et **contrôlée**
  - **involontaire**, central, par le tronc cérébral: régulé par un mécanisme qui analyse en permanence la concentration des gaz CO<sub>2</sub> et O<sub>2</sub> dans le sang
  - **volontaire**, pour modifier à la demande sa respiration

# La ventilation : la pompe respiratoire

- Elle est assurée par la pompe respiratoire :
  - cage thoracique
  - colonne vertébrale
  - muscles respiratoires.



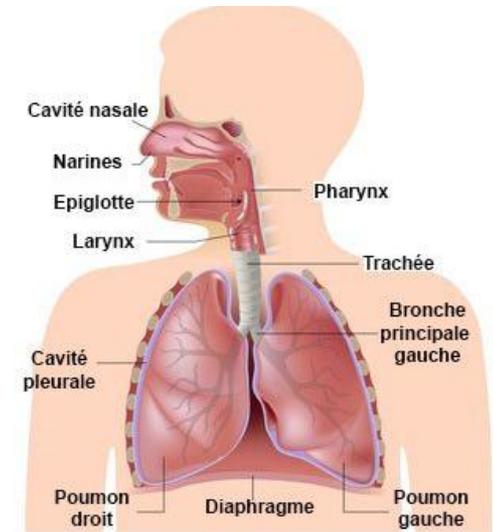
- Le diaphragme
- Les muscles inspiratoires accessoires (muscles pectoraux, intercostaux externes, muscles du cou)
- Les muscles de l'expiration : les intercostaux internes, les abdominaux et les muscles lombaires à la base du tronc.

**Les poumons n'ont pas de mouvements propres :**

**ils suivent ceux de la cage thoracique via les plèvres**

# La ventilation : les conduits et l'échangeur gazeux

- Les conduits
  - Voies aériennes supérieures
  - Arbre bronchique

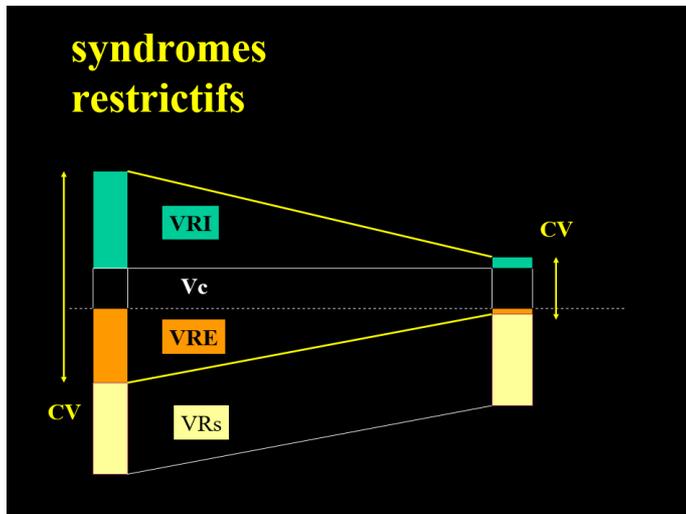


- L'échangeur : les alvéoles

qui se multiplient et grossissent de la naissance à l'âge adulte

- Le nettoyeur : le tapis muco-ciliaire et la toux

# Atteinte des muscles respiratoires : le sd restrictif



- Pas d'anomalie du parenchyme pulmonaire initialement
- Hypoplasie parfois
- Atteinte de la force musculaire des muscles inspiratoires conduit à une limitation des volumes mobilisés

# *Altération de la toux : mécanismes*

- Force musculaire diminuée
  - Volume inspiratoire insuffisant
  - Contraction active des muscles expi difficile
- Atteinte centrale de la fermeture glottique
- Désensibilisation des récepteurs de la toux
  - Toux récurrente mais peu efficace

# *Altération de la toux : conséquences*

- Stase des sécrétions physiologiques
- Microatélectasies
  - Effet shunt
  - Diminution de la compliance pulmonaire
- Capacités « d'adaptation » limitées
- Surinfection bactérienne

# Atteinte de la colonne vertébrale : la scoliose

- Diminution de la compliance thoracique
- Majoration du sd restrictif
  - Augmentation du Volume mort
  - Diminution du volume courant
    - *Inal-Ince D, Savci S, Arikan H, et al.* Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders. Spine J 2009;9:981e6.
- Difficultés pour l'aide au drainage
- Préparation à la chirurgie

# ***Atteinte des muscles respiratoires : l'hypoventilation alvéolaire***

- Chez l'adulte neuro-musculaire
  - CVF < 60% : apparition d'anomalie au sommeil
  - CVF < 40% : Hypoventilation nocturne
  - CVF < 25% : hypercapnie diurne
    - ***Jeremy Hull, Roona Aniapravan, and coll*** : British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness; Thorax 2012; 67: i1-i40

# *Altération des alvéoles pulmonaires*

- Défaut de croissance
  - Hypoplasie pulmonaire anté-natale
  - limitation des mouvements de la cage thoracique
- Altération de la membrane alvéolo-capillaire

# *Altération des voies aériennes*

- Altération de la fonction immunitaire
- Voies aériennes supérieures
  - Malformations cranio-faciales associées
  - Pharyngo-laryngo-trachéo-malacie
  - Atteintes ORL répétées
- Arbre bronchique
  - Dysplasie bronchopulmonaire
  - Asthme / HRB

# *Syndrome d'apnées du sommeil*

- Par atteinte centrale de la ventilation
- Par faiblesse musculaire
- Par obstruction des VA>
  - Malformative
  - Syndromique
  - Par Hypertrophie adeno –amygdalienne
    - Souvent peu symptomatique
    - A rechercher systématiquement : interrogatoire et ex clinique

# Troubles digestifs

- Troubles de la déglutition
  - Par altération de la motricité oro-pharyngée:
    - Faiblesse musculaire
    - Altération coordination
  - A rechercher systématiquement:
    - Pdt les repas, svt assez « évident »
    - Entre les repas, + insidieux : inf respi récidivantes
  - Bilan complémentaire
    - Nasofibroskopie avec étude de déglutition
    - Radiocinema de la déglutition
    - Salivogramme

# Troubles digestifs

- Hypersialorrhée :
  - Augmentation de la production par anomalie centrale
  - Difficultés de déglutition
- RGO :
  - HRB                      surinfection
- Constipation
- Obésité
- Dénutrition
  - Majoration de la faiblesse musculaire
  - Évocatrice d'une hypoventilation alvéolaire

## Enola, 9 ans, Amyotrophie spinale 2

- Arthrodeèse en juin 2014; faible croissance SP
- Surinfection bronchique mars 2015
- Fractures; zometa
- Perte de poids
- Dégradation des EFR
- Polygraphie : IAH léger
- Mise en place d'une AEN sur SNG : +4Kg en 2 mois

dates	sept-14	mars-15	juin-15	nov-15
poids	16,4	16,1	16,7	20,9
taille	121,6	122,3	123	124,2
CVF	540/ 36%	400/26,4	460/30%	580 / 36,7%
VEMS	520 / 40%	360 /28%	440 /33%	560 : 41,3%

# Texte

Enfant avec  
handicap moteur

Stomato -  
orthodontiste

Pédiatre  
Md  
traitant

Gastro-  
entero

ORL

Médecin  
du  
sommeil

Psycho

MRF

Pneumo  
pédiatre

Orthophoniste

Kiné

Neuro

Cardio

Chir

Md  
Réa

Presta  
taire

Endocri  
nologue

- **Prise en charge respiratoire et maladies neuro-musculaires**, décembre 2014, collection Repères, savoir et comprendre, AFM
- Jeremy Hull, Roona Aniapravan, and coll : **British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness**; Thorax 2012; 67: i1-i40