

Ventilation à domicile de l'enfant

La ventilation de longue durée d'enfants avec une insuffisance respiratoire a pris son origine au temps des épidémies de poliomyélite au milieu du siècle passé. Depuis, les progrès de la médecine intensive néonatale et pédiatrique, ainsi que les améliorations techniques du traitement de l'insuffisance respiratoire ont conduit à un élargissement des indications et à une augmentation du nombre d'enfants dépendant d'une ventilation de longue durée. D'ailleurs les enfants ventilés à long terme sont aujourd'hui soignés à domicile et ne sont que rarement patients chroniques d'un service de soins intensifs.

Indication

Les causes d'une insuffisance respiratoire chronique de l'enfant peuvent être, en principe, divisées en trois catégories pathophysiologiques: travail respiratoire excessif, faiblesse de la musculature respiratoire et troubles de la régulation centrale de la respiration (tableau 1).

Certaines causes de l'insuffisance respiratoire chronique (en particulier les troubles de la mécanique respiratoire, par ex. dysplasie bronchopulmonaire) ont le potentiel de s'améliorer avec la croissance. La ventilation de longue durée permet à ces enfants de grandir et protège le poumon contre des dommages ultérieurs par des infections récidivantes. Le grand potentiel de réhabilitation du poumon infantile durant la première décennie de vie par la croissance des petites voies respiratoires, l'augmentation du nombre des alvéoles et la stabilisation du squelette thoracique, permet dans ces situations sou-

Tableau 1: Causes d'insuffisance respiratoire chronique de l'enfant

Travail respiratoire excessif	
Obstruction des voies respiratoires supérieures	<i>Malformation cranio-faciales, parésie des cordes vocales</i>
Maladies pulmonaires chroniques	<i>Dysplasie broncho-pulmonaire, mucoviscidose</i>
Déformations du squelette	<i>Cyphoscoliose, déformation de la paroi thoracique</i>
Malformations cardiaques congénitales	
Faiblesse de la musculature respiratoire	
Maladies neuromusculaires	<i>Atrophies musculaires spinales, dystrophies musculaires, myopathies, poliomyélite, parésie du nerf phrénique</i>
Traumatismes hauts de la moëlle épinière (>C3)	
Troubles de la régulation respiratoire	
Syndrome d'hypoventilation centrale congénitale (Syndrome d'Ondine)	
Syndrome d'hypoventilation centrale secondaire	<i>Malformation d'Arnold-Chiari, tumeur du tronc cérébral, traumatisme, hémorragie</i>

vent même un sevrage de la ventilation assistée.

Le syndrome d'hypoventilation centrale congénitale et les maladies neuromusculaires sont actuellement en Suisse les indications les plus fréquentes pour la ventilation de longue durée d'enfants (>80% des environ 30–50 enfants actuellement ventilés à domicile en Suisse)¹⁾. Le traitement à domicile est sans doute la meilleure option pour satisfaire les besoins médicaux et psychosociaux de ces enfants. Il permet non seulement l'intégration dans la vie familiale, mais souvent même une scolarisation. Chez les enfants avec une maladie neuromusculaire, la ventilation nocturne ou continue permet d'éviter les

hypoxies et les hypercapnies et souvent aussi une réduction du nombre et de l'importance des infections respiratoires.

Dans beaucoup de situations, il n'est pas possible de discuter préalablement avec l'enfant et/ou les parents la décision d'une ventilation de longue durée. Malheureusement, dans beaucoup de situations, et même lorsqu'en présence d'une maladie progressive une insuffisance respiratoire chronique est prévisible, la possibilité d'une ventilation de longue durée (ou le choix des soins terminaux), n'est discutée qu'après l'apparition de l'insuffisance respiratoire. Il serait souhaitable d'informer précocement les patients à risque (p.ex. les adolescents atteints d'une

maladie neuromusculaire) et leurs parents des avantages et désavantages d'une ventilation de longue durée, pour leur permettre de prendre une part active au processus décisionnel avant que la situation ne soit désastreuse.

Méthodes

En principe, on devrait choisir pour la ventilation à domicile la méthode la plus simple permettant de satisfaire aux besoins individuels de l'enfant. Le choix de la technique de ventilation dépend:

- de la maladie de base
- de l'âge de l'enfant
- de la durée journalière de la ventilation
- de l'acceptation par le patient
- de l'expérience locale
- de la disponibilité des appareils
- des coûts

Différentes méthodes sont utilisées aujourd'hui pour la ventilation à domicile de l'enfant:

- ventilation à pression positive invasive par trachéotomie
- ventilation à pression positive non-invasive par masque
- ventilation par pression négative («poumon d'acier»)
- pace-maker du diaphragme

La **ventilation à pression positive par trachéotomie** est la méthode traditionnelle de la ventilation de longue durée chez l'enfant. La trachéotomie garantit l'accès le plus sûr et le plus fiable aux voies respiratoires. Malheureusement elle est grevée de certains désavantages (infections

récurrentes, retard du développement du langage, troubles de la déglutition) et demande, tout particulièrement chez le nourrisson, une surveillance étroite ainsi qu'une instruction des parents et du personnel soignant dans les soins de la trachéotomie et dans la gestion des complications inhérentes au tube (obstruction, dislocation). Une ventilation constante peut être obtenue également chez l'enfant lors de présence d'une fuite variable du tube grâce à des appareils de ventilation modernes et à pression contrôlée. Les appareils BiPAP traditionnels pour le traitement du syndrome des apnées du sommeil de l'adulte sont inadaptés et pas (encore) conçus pour la ventilation invasive d'enfants trachéotomisés.

La **ventilation par masque** est une technique élégante pour l'enfant qui ne doit être ventilé plus que 12 à 14 h par jour. Les meilleurs candidats pour la ventilation nasale par masque sont les grands enfants atteints d'une maladie neuromusculaire stable ou lentement progressive, d'une maladie pulmonaire chronique, d'une déformation du squelette ou de syndrome d'hypoventilation. Chez le nourrisson l'expérience avec la ventilation nasale par masque n'est que limitée et la technique n'est pas sans danger (ventilation inadéquate à cause de fuites ou durant des infections des voies respiratoires supérieures) ni complications (déformation crânio-faciales par la pression du masque).

La **ventilation par pression négative** n'a actuellement pas d'importance en Suisse, pour la ventilation à domicile de l'enfant¹⁾.

Le **pace-maker du diaphragme** est une méthode élégante pour la ventilation intermittente ou même continue d'enfants dépendants d'une aide respiratoire 24 h sur 24. Selon la maladie de base et l'âge, à cause du risque d'obstruction des voies respiratoires supérieures, une trachéotomie additionnelle est souvent nécessaire. L'avantage du pace-maker du diaphragme se trouve surtout dans la mobilité accrue des enfants. Ses désavantages sont l'absence d'un système d'alarme ainsi que la nécessité d'une implantation chirurgicale.

Gestion et soins

Les critères cliniques suivants doivent être remplis avant l'instauration d'une ventilation à domicile:

- état de santé stable
- traitement optimal de la maladie de base
- paramètres respiratoires stables
- stabilité psychologique et psychosociale de l'enfant et de la famille
- soutien adéquat en soins à domicile

En raison du petit nombre d'enfants ventilés à domicile en Suisse, ce type de traitement ne devrait être mis en route et suivi que par quelques centres expérimentés. Le succès d'une ventilation à domicile dépend d'un grand nombre d'aspects pratiques et demande une collaboration intense et multidisciplinaire qui dépasse de loin les aspects purement médicaux. A la base il faut une stabilité médicale, psychologique et psychosociale de l'enfant et de sa famille²⁾. Les parents et l'équipe de

soins à domicile doivent être instruits encore durant le séjour hospitalier aux soins individuels de l'enfant, au maniement des appareils techniques et à la maîtrise des situations d'urgence. L'étendue des soins nécessaires et l'organisation du soutien social et médical à domicile doivent être discutés avec les parents, le service social, le service de soins à domicile et les médecins de famille concernés avant la rentrée définitive à domicile de l'enfant. Ainsi pourra être certainement réduit le risque d'un effondrement du système d'encadrement à domicile.

Une enquête récente en Suisse a montré que 66% de toutes les familles avec un enfant ventilé à domicile demandent un soutien par des équipes de soins. Parmi les familles d'enfants ventilés et trachéotomisés, pratiquement le 100% ont nécessité une aide de soins extrahospitaliers.

De brèves hospitalisations sont nécessaires à intervalles plus ou moins réguliers pour adapter la ventilation aux changements du système respiratoire par la croissance et par la maladie. Pour éviter ou reconnaître précocement des complications, il est conseillé d'évaluer par bronchoscopie tous les 1 à 2 ans les enfants avec des trachéotomies de longue durée. Ces hospitalisations facilitent la collaboration multidisciplinaire des spécialistes concernés par le traitement et doivent servir aussi à l'évaluation de l'état nutritionnel et du développement psychomoteur de l'enfant. Occasionnellement, les familles doivent aussi pouvoir être libérées pour un certain temps du poids que rep-

résente l'enfant chroniquement malade, pour permettre des vacances ou d'autres activités. Les centres qui s'occupent d'enfants ventilés à domicile devraient disposer de la possibilité d'offrir de telles «hospitalisations de vacances» qui pourront être coordonnées avec l'évaluation des soins.

Conclusion

Avec les possibilités techniques et sociales disponibles actuellement, les enfants souffrant d'une insuffisance respiratoire chronique peuvent être, en principe, traités à domicile. Une collaboration étroite du centre hospitalier avec les médecins praticiens et les équipes de soins à domicile est nécessaire, car ils peuvent en général beaucoup mieux apprécier les problèmes liés aux conditions locales et familiales. De cette façon, ces enfants peuvent être, d'après l'expérience de l'auteur, encadrés même dans des régions reculées de la Suisse. Un grand problème est la charge psychosociale que représente pour la famille la limitation de la vie sociale et la perte de la sphère privée lorsque des soins à domicile intensifs sont nécessaires. Le soutien de ces familles pourrait probablement encore être amélioré par la fondation d'une association de parents engagés. Le traitement à domicile est sûrement la meilleure garantie pour une qualité de vie, une réhabilitation et une intégration optimale dans notre société des enfants avec une insuffisance respiratoire chronique.

Références bibliographiques

Voir le texte allemand.

J. Hammer, Bâle

Traduction: R. Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Adresse de l'auteur:

PD Dr. med. Jürg Hammer
Abteilung für Intensivmedizin und Pneumologie
Universitäts-Kinderspital beider Basel
Römergasse 8
4005 Basel

Adressliste Kinderspitexorganisationen Schweiz

Adresses des organisations suisses de soins pédiatriques à domicile

Name	Zuständig	Funktion	Straße	Ort	Telefon	Fax	E-Mail
Kinderspitex Nordwestschweiz – Kanton Aargau – Kanton Solothurn	Lucia Vogt Ursula Müller Monika Renz	Finanzen/ Administration Einsatzleitung Einsatzleitung	Reinertstr. 23 Marzengasse 25 Buchlstr. 5	4515 Oberdorf 5430 Wettingen 4704 Niederbipp	032 623 54 29 056 426 99 86 032 633 04 50	032 623 56 87	t.vogt@bluewin.ch
Spitex Verband Thurgau Geschäftsstelle Privat	Christa Lanzicher Rosmarie Gysi	Einsatzleitung	Rathausstr. 30 Dingenharterstr. 98	8570 Weinfelden 500 Frauenfeld	071 622 81 31 052 721 56 01	071 622 81 34	www.spitextg.ch info@spitextg.ch rosmarie.gysi@leunet.ch
Kinderspitex Zentralschweiz	Ruth Krelliger-Blum Brigitte Lustenberger-Furrer	Einsatzleitung Betriebskommission/Vorstand	Bleikimatt 11 Gämpi 16	6130 Willisau 6043 Adligenswil	041 970 06 50 041 370 49 45		kispex-krelliger@abix.ch kispex-lustenberger@gmx.ch
Spitex Verband Glarus	Cécile Schefer	Leiterin Geschäfts- und Beratungsstelle	Schweizerhofstr. 1	8750 Glarus	055 640 85 51	055 640 85 54	sekretariat@spitexgl.ch www.spitexgl.ch
SPaD Association romande de soins pédiatriques spécialisés à domicile	Patrick Schmeiter Fabienne Baume Marie-Claire Pagan François Aubort	Directeur Infirmière resp. Infirmière resp. adj. Pharmacien resp.	rue de Temple 14	1510 Moudon	Centrale d'appel: 079 608 00 50 Secrétariat: 021 905 48 84	021 905 48 85	info@lespad.ch direction@lespad.ch secretariat@lespad.ch infirmiere.responsable@lespad.ch
Kinderspitex Kanton Zürich	Eva Gerber	Spitexleitung	Wissmamstr. 9	8057 Zürich	01 361 91 62	01 361 91 74	kispexgerber@smile.ch
Kinderspitex Oberwallis	Claudia Loretan Christine Pierig	Vorstand	Bahnhofstr. 21	3930 Visp	027 946 65 55	027 946 65 30	Kinderspitex@oberwallis.ch
Kinderspitex Kanton Bern Spitex Thun	Christine Bühlmann Deborah Zappel	Einsatz-/ Team- Leitung Öffentlichkeits- verantwortliche	Malenweg 2 P. Strättlihügel 28d Holzgasse 1	3600 Thun 3645 Gwatt 3210 Kerzers	033 226 50 50 033 335 8462 031 756 02 75	033 226 50 40 031 756 02 79	kispex.thun.chb@bluewin.ch zappel@caring.ch
Kinderspitex Basel Verein Kinderspitex beider Basel	Simone Sutter Marianne Völlimin		Clarasstrasse 4 Hofmatt 15	4058 Basel 4466 Ormalingen	061 686 96 03 061 985 96 16	061 686 95 87 061 985 96 11	simone.sutter@spitexbasel.ch sopra@bluewin.ch
«TIM» (Ton Infirmière à la Maison) Association neuchâtoise de Soins Pédiatriques à Domicile	Marie-Luce Bourquin	Infirmière resp.		Case Postale 71 NE	2035 Corcelles	079 476 66 33	ibnun@bluewin.ch