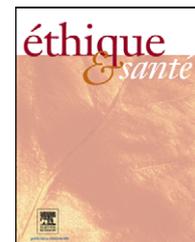




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Jusqu'où soigner les pathologies pulmonaires dont souffrent les enfants atteints de maladies chroniques à risque vital ? Les enjeux médicaux et éthiques autour du « *temps qui reste à vivre* »

Where is the cuff-off line when caring for children with life-limiting conditions?

V. Godding^{a,*}, P. Lebecque^a, D. Hermans^b,
P. Evrard^c, F. Veyckemans^d, C. Bonnier^e

^a *Pneumologie pédiatrique et mucoviscidose, cliniques UCL St-Luc, 10, avenue Hippocrate, 1200 Bruxelles, Belgique*

^b *Pédiatrie générale, cliniques UCL St-Luc, 10, avenue Hippocrate, 1200 Bruxelles, Belgique*

^c *Neurologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, 75019 Paris, France*

^d *Soins aigus et anesthésiologie, cliniques UCL St-Luc, 10, avenue Hippocrate, 1200 Bruxelles, Belgique*

^e *Neurologie pédiatrique, cliniques UCL St-Luc, 10, avenue Hippocrate, 1200 Bruxelles, Belgique*

Disponible sur Internet le 17 septembre 2008

MOTS CLÉS

Maladie chronique à risque vital de l'enfant ;
Infection respiratoire chronique ;
Gestion préventive ;
Insuffisance respiratoire ;
Réseau de réflexion

Résumé Les enfants atteints de maladies chroniques à risque vital demandent une prise en charge spécifique dont la dimension palliative est importante. Ces patients développent une importante morbidité bronchopulmonaire. Leur mortalité est fréquemment attribuée à des causes respiratoires. Ces enfants dont le diagnostic premier n'est pas respiratoire développent progressivement une pathologie respiratoire évolutive, qui comporte souvent des complications infectieuses chroniques, une insuffisance respiratoire chronique, pouvant évoluer vers l'insuffisance respiratoire aigue. De nouvelles technologies respiratoires sont maintenant disponibles : échelles de dyspnée, techniques d'aide à la toux (*cough-assist*), à la mobilisation des sécrétions, ventilation non invasive nocturne, ventilation invasive sur trachéotomie avec utilisation de micro... L'intégration de ces moyens de diagnostic et de traitement à la prise en charge de la pathologie respiratoire chronique de ces patients soulève des questions d'ordre éthique, concernant l'incertitude du pronostic et du temps qui reste à vivre, l'amélioration de l'espérance de vie due au traitement de l'insuffisance respiratoire, la valeur de quelques mois ou quelques années de vie d'un enfant. Nous observons que les enfants atteints de maladies

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : veronique.godding@uclouvain.be (V. Godding).

chroniques à risque vital sont le plus souvent traités lorsqu'ils présentent des épisodes aigus, mais qu'ils ne bénéficient pas de traitement de fond visant à prévenir les récurrences infectieuses, à ralentir l'évolution de l'insuffisance respiratoire. La prise en charge palliative de ces enfants, qui se doit d'être la plus précoce possible, devrait intégrer une réflexion stratégique, réfléchie, multidisciplinaire, incluant l'enfant et sa famille, de la pathologie respiratoire chronique dont il est et sera atteint.

© 2008 Publié par Elsevier Masson SAS.

KEYWORDS

Chronic vital risk disease;
Respiratory infection;
Preventive management;
Respiratory failure;
Network-based care

Summary Children with life-limiting condition require specific management, including palliative care. These patients develop major respiratory morbidity and eventually die from bronchopulmonary diseases. When the primary diagnosis is not airway or lung disease, they progressively develop a chronic respiratory condition, characterised by its own course, including chronic infectious complications and chronic respiratory insufficiency, eventually leading to acute respiratory failure. New respiratory technologies are now available: dyspnea scales, cough-assist devices, clearance of airway secretions, non invasive ventilation during night sleep, invasive ventilation with tracheotomy and use of microphone... The process of integrating these diagnostics and treatment tools into the management of the chronic respiratory condition of these patients raises important ethical issues, with regard to uncertainty about the child's prognosis and remaining life time, improved life expectancy due to treatment of chronic respiratory insufficiency, the value of months or years in the child's lifetime. We are aware that children with life limiting conditions benefit from respiratory treatment mainly during acute exacerbations, but do not receive preventive treatments aimed at preventing acute exacerbations, slowing the process of respiratory insufficiency. Access to palliative care, as soon as possible, should include specific management of the chronic respiratory condition, with a strategic, thoughtful, multidisciplinary approach integrating the child and his/her family.

© 2008 Publié par Elsevier Masson SAS.

Introduction

Le développement récent des soins palliatifs en pédiatrie a beaucoup amélioré la qualité des soins prodigués aux enfants en fin de vie. Il a également été associé à la reconnaissance d'une catégorie particulière d'enfants auxquels ces soins pouvaient être destinés: il s'agit des enfants atteints de maladies chroniques à risque vital (MCRV) [1]. Cette dénomination concerne de nombreuses pathologies, parmi lesquelles des affections neurologiques (infirmité motrice cérébrale [IMC] sévère, maladies neuromusculaires), immunologiques, hémato-oncologiques, (poly)malformatives [2-7].

Au cours de l'évolution de leur pathologie chronique, ces enfants développent souvent une importante morbidité bronchopulmonaire, responsable de nombreuses hospitalisations [7,8]. Leur mortalité est le plus souvent d'origine respiratoire, qu'il s'agisse d'infections bronchopulmonaires, de complications mécaniques, et/ou d'insuffisance respiratoire aiguë ou chronique. La maladie sous-jacente fragilise ces enfants au niveau respiratoire sur le plan anatomique, physiologique, immunologique. Des complications pulmonaires, qui se constituent lors d'infections aiguës, peuvent aggraver ultérieurement la situation. La gestion des symptômes respiratoires, la prévention des infections pulmonaires et/ou les modalités de traitement prennent dès lors une importance particulière au cours de l'évolution d'une maladie pour laquelle n'existe ou n'est pas entrevue actuellement de perspective de guérison.

La mucoviscidose n'entre pas dans le champ des pathologies discutées ici: les principales manifestations de cette

maladie sont respiratoires et la recherche d'un traitement fondamental est l'objet de travaux fondamentaux actifs et prometteurs. Mais parce que les modalités de son suivi et de son traitement ont permis au cours des dernières décades d'améliorer très spectaculairement l'espérance de vie et la qualité de vie des patients qu'elle affecte, l'approche symptomatique qu'elle inclut fait actuellement figure de modèle pour la prise en charge des maladies respiratoires chroniques de l'enfant [9,10].

Les possibilités techniques thérapeutiques disponibles changent rapidement. L'utilisation de la ventilation non invasive (VNI) prolonge l'espérance de vie et diminue la morbidité chez les jeunes enfants et adolescents atteints de maladies neuromusculaires [11-14]. D'autres nouveautés technologiques permettent d'aider la toux, et/ou d'améliorer la clearance des sécrétions respiratoires chez les patients atteints de maladies neurologiques ou neuromusculaires. Les indications de transplantation pulmonaire peuvent inclure les déficits immunitaires [15]. La transplantation cardiaque est actuellement un recours possible dans certains cas de cardiopathies congénitales complexes.

Le diagnostic et le suivi de la pathologie respiratoire de l'enfant atteint de MCRV doivent donc se distinguer du traitement de la maladie sous-jacente.

Les attitudes des professionnels de la santé impliqués peuvent être tributaires d'un modèle de soins basé sur le pronostic de la maladie principale.

La réflexion développée ici, au moyen de questions qui pourraient parfois paraître un peu brutales, nous amène à questionner notre pratique et les éventuels changements à y apporter.

Chez ces patients dont la maladie chronique à risque vital est fixée ou évolutive, la maladie respiratoire est évolutive

Les complications infectieuses chroniques

Les maladies compliquées d'infections pulmonaires récidivantes (déficits immunitaires sévères, pneumonies d'aspiration chez les IMC sévères, pneumonies récidivantes chez les enfants atteints de cardiopathie complexe, de maladies neuromusculaires, de scoliose sévère) comportent un risque d'évolution vers l'apparition de bronchectasies, d'atélectasies ou de condensations pulmonaires chroniques, de bronchiolite oblitérante. Ces lésions sont habituellement reconnues et traitées de manière rigoureuse chez l'enfant « normal » ou celui atteint de mucoviscidose. Chez les enfants atteints de MCRV, en raison de la maladie principale, ces lésions courent le risque d'être insuffisamment diagnostiquées et traitées, et dès lors de se compliquer d'une infection endobronchique chronique, avec des germes potentiellement destructeurs comme le pseudomonas. Ce type d'évolution entraîne progressivement une bronchorrhée, avec toux grasse si l'enfant peut tousser, température, épisodes dyspnéiques, exacerbations considérées comme des « pneumonies » et responsables d'hospitalisations. La vulnérabilité particulière liée à la MCRV (déficit immunitaire; inhalation chronique; surcharge vasculaire pulmonaire; compression bronchique...) peut à son tour aggraver ces complications de manière spécifique.

Si nous disposons de *guidelines* pour le traitement respiratoire des enfants atteints de dystrophies musculaires [13,16], d'amyotrophie spinale [17], il semble qu'il n'en existe pas concernant les enfants atteints de cardiopathie congénitale, de déficit immunitaire ou d'IMC sévère, bien qu'un besoin existe dans ce domaine [18,19].

L'insuffisance respiratoire chronique

L'insuffisance respiratoire chronique apparaît de manière discrète, par sa composante nocturne: hypoventilation ou apnées obstructives, hypoxémie, et hypercapnie. Les symptômes, peu spécifiques, altèrent la qualité de vie. L'évaluation nécessaire comporte la réalisation d'une oxymétrie nocturne, et, si nécessaire, d'une polysomnographie avec enregistrement de la PtCO₂ transcutanée, voire de gaz artériels [20].

L'insuffisance respiratoire aiguë

Celle-ci peut survenir brutalement lors d'un épisode infectieux aigu ou arriver comme l'aboutissement d'une insuffisance respiratoire chronique. Son apparition impose la prise de décisions rapides, qu'il est préférable d'avoir pu envisager au préalable avec les parents: une admission

aux soins intensifs est-elle justifiée? Une ventilation invasive après intubation?

La crainte de beaucoup d'intensivistes est que l'intubation d'un enfant atteint de MCRV débouche nécessairement sur une trachéotomie. Or, les chiffres de certains centres montrent que cette crainte est loin d'être systématiquement vérifiée: ainsi, dans la série publiée par Yates en 2004, une majorité d'enfants atteints de maladie neuromusculaire admis aux soins intensifs en insuffisance respiratoire aiguë en sortaient après une durée moyenne de quatre jours, sans trachéotomie [21].

De nouvelles technologies respiratoires existent

L'évaluation de la dyspnée chez l'enfant

Chez l'enfant capable de communiquer, l'utilisation de scores visuels de dyspnée, adaptés à l'âge dès huit ans, commence à se répandre [22]. Une association entre l'intensité de la dyspnée et le niveau d'anxiété est décrite chez l'adulte atteint de cancer pulmonaire [23], ou d'asthme [24]. Aucune évaluation de cet ordre n'est disponible en ce qui concerne les enfants atteints de MCRV.

Les techniques d'aide à la toux

L'utilisation d'un insufflateur-exsufflateur mécanique (*cough assist*) amène un confort important à l'enfant qui souffre de toux inefficace. Chez l'enfant, deux études établissent la bonne tolérance et l'efficacité de l'insufflateur-exsufflateur sur le débit de pointe à la toux [25], ainsi que sur une diminution de la fréquence des pneumonies et des atélectasies [26].

Les techniques de mobilisation des sécrétions

La kinésithérapie respiratoire reste indispensable. La ventilation intrapulmonaire par percussion, utilisée en France et en Belgique depuis plus de dix ans, a fait l'objet de rares évaluations chez l'enfant et l'adulte jeune atteint de pathologies neuromusculaires [27,28], et reste insuffisamment étudiée dans les bronchectasies. Elle n'est pas reprise dans le récent consensus de traitement concernant l'amyotrophie spinale [17].

Le traitement de l'insuffisance respiratoire nocturne

L'instauration de la VNI nocturne a permis d'améliorer significativement la survie, et de diminuer la fréquence des hospitalisations chez les enfants, adolescents et adultes atteints de maladies neuromusculaires ou de pathologies squelettiques [20,29,30]. De plus, la VNI nocturne améliore les échanges gazeux durant la journée et est associée à un ralentissement du déclin des paramètres fonctionnels respiratoires [20,31]. Elle améliore la qualité de vie de l'enfant [12]. Le moment optimal pour initier la VNI reste incertain, en raison notamment du manque actuel de données quant à son rôle éventuel dans la promotion de la croissance pulmonaire chez l'enfant [32]. Au cours de l'évolution de la

maladie neuromusculaire, l'hypoventilation devient constante. La VNI peut alors être instaurée de manière efficace durant la journée, et représente une précieuse alternative à la ventilation assistée par trachéotomie [16,33]. De plus, plusieurs auteurs constatent que la sensation de dyspnée peut être améliorée par la VNI [34].

La VNI est aussi utilisée chez des enfants, adolescents ou jeunes adultes qui sont au stade d'insuffisance respiratoire nocturne dans d'autres pathologies congénitales ou acquises [35]. Son utilisation semble exceptionnelle chez les enfants atteints d'IMC sévère, pour lesquels l'insuffisance respiratoire nocturne est rarement recherchée.

La ventilation invasive sur trachéotomie

La ventilation par trachéotomie est souvent, en fin d'évolution de la MCRV, la seule manière de permettre la survie. La trachéotomie en elle-même comporte de nombreux risques ajoutés, tels que la majoration du volume de sécrétions ou le risque accru d'aspiration [16]. La communication verbale pour les patients trachéotomisés a été fortement améliorée par l'introduction d'une technique de micro [36]. Seule une étude a comparé la ventilation à domicile d'enfants atteints de maladies neuromusculaires et chez des enfants atteints d'IMC sévère [37], et a conclu à l'absence d'amélioration de la qualité de vie chez les enfants IMC sévères ventilés à domicile.

Intégration de ces techniques dans les programmes de soins

Ces techniques de traitement respiratoire sont loin d'être largement utilisées chez l'ensemble des patients pédiatriques atteints de MCRV.

À l'inverse, le recours précoce à la gastrostomie est actuellement répandu pour ces malades. Cette pratique chez les IMC sévères améliore la nutrition de manière spectaculaire [38]. L'association d'une fundoplicature chirurgicale à la gastrostomie ne semble pas toutefois protéger ces patients des pneumonies d'aspiration [39]. Le recours à la correction chirurgicale de la scoliose pour les enfants atteints de maladie neuromusculaire ou d'IMC sévère est accueilli avec satisfaction par les parents, même s'il n'a pas d'impact sur l'espérance de vie de l'enfant [40].

Par contraste, nous constatons que la prise en charge respiratoire des enfants atteints de MCRV reste le plus souvent basée sur une stratégie de traitement aigu : hospitalisation, antibiothérapie et kinésithérapie respiratoire limitées aux épisodes fébriles, oxygénothérapie lorsque l'insuffisance respiratoire chronique est reconnue. En Belgique, il n'est pas possible d'obtenir un remboursement pour une kinésithérapie respiratoire prolongée associée à une kinésithérapie neurologique de mobilisation (remboursement impossible en « pathologie lourde »).

L'impact sur les familles est loin d'être négligeable.

L'hospitalisation aiguë d'enfants atteints d'IMC sévère est plus mal vécue par les mères, que lorsqu'il s'agit d'un enfant « normal » [8].

La gestion des pathologies respiratoires des enfants atteints de MCRV soulève de nombreuses questions éthiques, dont la réponse, souvent difficile, doit tenir compte de l'évolution actuelle des technologies respiratoires, et anticiper les évolutions possibles. La réflexion nécessaire se heurte à plusieurs difficultés développées ci-dessous.

Faut-il le soigner ? L'incertitude du pronostic : et si cet enfant pouvait survivre ou vivre encore quelques mois, quelques années ?

Il faut souvent attendre longtemps, parfois plusieurs années pour obtenir un diagnostic précis dans certains cas de maladies neurologiques ou neuromusculaires.

Le devoir de rigueur reste crucial. Le médecin responsable se base sur l'état actuel des connaissances pour évaluer un pronostic, souvent imprécis (« espérance de vie de quelques mois à quelques années »).

Dans une revue récente publiée par *The Lancet*, Liben insiste sur le fait « que la plupart de ces pathologies chroniques sont caractérisées par une incertitude pronostique » [1].

Laurent est un garçon de quatre ans, atteint d'une maladie neurodégénérative. Il arrive en soins palliatifs, avec une gastrostomie de confort, pour sa fin de vie. Après plusieurs pneumonies, son état général se stabilise, et au bout de plusieurs mois, nous prenons conscience que nous ne répondons plus de façon optimale à ses besoins respiratoires. Un transfert sera discuté vers un centre destiné à prendre en charge des maladies neuromusculaires et possédant des outils d'aide respiratoire (cough assist) répondant mieux à ses besoins du moment.

Nicolas est atteint d'un déficit immunitaire rare et grave. À l'âge de dix ans, il a présenté plusieurs pneumonies très sévères, pour lesquels il a été admis aux soins intensifs. Le médecin a annoncé aux parents « qu'il ne vivrait pas jusqu'à l'âge de 12 ans, qu'il ne ferait pas sa communion ». Pour cette raison, aucun suivi pneumologique n'a été organisé. Nicolas a développé des bronchectasies majeures pour lesquelles aucun traitement spécifique n'a été instauré, car « il n'aimait pas la kinésithérapie ». Il a développé une insuffisance respiratoire, de l'oxygène a été prescrit à domicile à l'âge de 13 ans. Comme il était supposé ne pas survivre longtemps, il a arrêté de fréquenter l'école, sait à peine lire et écrire. Le diabète qu'il développe à 12 ans n'est pas bien équilibré, « ce n'est pas la peine de le contrarier ». Quand nous faisons sa connaissance à l'âge de 15 ans, Nicolas pèse 20 kilos, tousse et expectore sans arrêt. Il exprime son envie de vivre. Le traitement des bronchectasies, instauré très tardivement, lui permettra de grandir, de grossir, d'éviter les hospitalisations pendant sept ans. Il supporte mal la VNI lorsque celle-ci doit

être instaurée. Devant l'aggravation de son insuffisance respiratoire chronique, les spécialistes responsables acceptent de le considérer pour une transplantation... malgré les contre-indications relatives représentées par l'hypertension artérielle et l'insuffisance rénale dues au mauvais contrôle de son diabète. Nicolas est très amer, il se sent mis « à l'écart de la vraie vie » depuis sa petite enfance, son plus grand rêve est d'obtenir un emploi, mais son niveau scolaire ne le permet pas. Il est décédé à l'âge de 24 ans, aux soins intensifs, avant sa transplantation.

Dans la situation de Laurent, malgré un diagnostic précis, le temps de vie plus important que prévu nous a fait reconsidérer ses besoins. Dans la situation de Nicolas, l'instauration précoce d'un traitement médical des bronchectasies et un bon équilibre du diabète lui auraient permis une meilleure qualité de vie et une meilleure insertion scolaire et sociale et auraient pu lui donner sa chance pour une transplantation pulmonaire. Les possibilités thérapeutiques avaient aussi bien changé, douze ans plus tard. L'évolution décrite démontre que l'envie de vivre de Nicolas et l'investissement familial l'ont « porté » bien plus loin que l'équipe médicale ne l'avait prévu. Plusieurs auteurs soulignent l'existence d'enfants qui survivent « au-delà des statistiques » [41], quelle que soit la pathologie sous-jacente.

Il nous paraît dès lors qu'en raison de cette imprécision pronostique en pédiatrie, les enfants atteints de MCRV doivent pouvoir bénéficier d'un traitement respiratoire aussi rigoureux que les enfants sans risque particulier, et cela dans le but de ne pas ajouter de complications respiratoires évitables à la sévérité de la maladie sous-jacente. Ou, comme on le dit si bien en anglais, éviter le phénomène d'addition d'*insult to injury*. Cette rigueur dans les traitements respiratoires inclut pour nous la notion d'accès possible à de nouvelles perspectives thérapeutiques.

Les questions posées par la diminution de la morbidité et l'amélioration de l'espérance de vie due au traitement de l'insuffisance respiratoire : l'exemple des maladies neuromusculaires

Birnkrant [42] souligne que l'amélioration de l'espérance de vie dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), attribuée principalement à l'instauration de la VNI nocturne, impose une gestion différente de l'évolution de la maladie. Ainsi, lorsque l'indication d'arthrodèse vertébrale se pose, le choix de s'abstenir, s'il est retenu, doit tenir compte du risque de voir apparaître des douleurs osseuses majeures au cours de nombreuses années de vie. Les *guidelines* de l'ATS indiquent clairement que la VNI doit être proposée à tous les patients atteints de DMD, ce qui paraît encore loin d'être le cas [16,43]. De manière plus large, on peut considérer que les décisions qui doivent être prises concernant la scolarité, l'organisation familiale et parentale doivent intégrer à la fois la probable amélioration de l'espérance de vie, et la notion d'une inconnue concernant les traitements médicaux qui seront disponibles dix à vingt ans plus tard.

La VNI est parfois proposée au cours de la prise en charge de très jeunes enfants atteints de myopathies congénitales ou d'amyotrophie spinale de type I-II, voire de type I [30]. Son instauration permet d'améliorer la qualité de vie de ces enfants et de leur famille [12,13], ainsi que leur espérance de vie. Il n'existe pas actuellement de consensus concernant son instauration dans ces indications. L'intégration de cette possibilité thérapeutique dans la prise en charge palliative proposée à l'enfant et sa famille semble toutefois justifiée.

Les mêmes questions peuvent concerner d'autres pathologies : une amélioration de la qualité de vie chez les IMC sévères a été observée après généralisation des démarches de chirurgie digestive et orthopédique déjà évoquées [38].

Actuellement, il n'existe pas de guidelines consacrées au diagnostic et au traitement de l'insuffisance respiratoire chez ces enfants.

En ce qui concerne les nouvelles technologies respiratoires développées plus haut, nous n'avons pas trouvé de données dans la littérature. Il paraît donc important de lancer cette réflexion, en particulier d'évaluer l'impact de ces technologies sur la fréquence et la sévérité des infections pulmonaires ou encore sur la dyspnée.

Faut-il le soigner si cela prolonge un peu son espérance de vie ? Quelle est la valeur de quelques mois, de quelques années de vie d'un enfant atteint d'une maladie à risque vital ?

Quand le diagnostic de maladie neuromusculaire a été posé chez la petite Julia à l'âge de quelques mois, ses parents et sa pédiatre ont été avertis que le pronostic était « très sombre ». Elle n'avait pourtant été intubée que quelques heures. L'enfant a quitté l'hôpital sans antibiothérapie, avec une condensation du lobe inférieur gauche, a développé par la suite des infections respiratoires fébriles et dyspnéiques pour lesquels aucune radiographie du thorax n'a été pratiquée en raison du mauvais pronostic, une surinfection à pseudomonas qui n'a pas été traitée. Julia a développé un encombrement respiratoire chronique important, puis une atélectasie du poumon gauche, avec infection chronique à pseudomonas nécessitant de longues hospitalisations, difficiles à gérer pour la famille. Un traitement précoce du pseudomonas et une prise en charge respiratoire spécifique auraient rendu sa courte vie plus confortable.

La situation de « l'enfant B » au Royaume-Uni peut permettre d'éclairer ce point [44]. Rappelons que cette fillette de six ans, atteinte d'un lymphome non Hodgkinien, avait présenté une rechute quelques mois après une transplantation médullaire. Ses médecins, en désaccord avec son père, avaient recommandé les soins palliatifs. Les chances de succès d'un traitement supplémentaire coûteux pour la société avaient été évaluées à 10–20%. Le premier jugement donna raison au père de l'enfant, sur base du caractère précieux de la vie ; le jugement de la cour d'appel donna raison à l'autorité médicale. L'intervention d'un donateur anonyme permit à l'enfant d'avoir accès à un traitement

expérimental qui lui procura une survie de 18 mois. Le père estima que cette prolongation de la vie de l'enfant en valait la peine.

Existe-t-il une discrimination au niveau de la qualité des soins respiratoires entre les enfants atteints de maladie à risque vital et les autres ? Entre ceux qui communiquent et les autres ?

Nous n'avons pas trouvé, dans la littérature, des recommandations claires sur l'attitude à avoir lorsque des enfants atteints de MCRV présentent des pathologies respiratoires sévères. Pourquoi faudrait-il les soigner différemment ? Dans l'espoir qu'ils décèdent plus rapidement ? Parce qu'on pourrait craindre des complications liées à la difficulté de les ventiler après une insuffisance respiratoire aiguë ? Nous n'avons pas trouvé d'études comparant l'évolution et la qualité de vie d'enfants atteints de MCRV, ayant été traités de manière invasive ou minimaliste pour une infection respiratoire sévère.

Nous pourrions nous référer aux raisons qui ont poussé à la décision d'opérer les malformations cardiaques des enfants atteints de trisomie 21. De sérieuses réticences existaient à l'époque pour les opérer de leurs cardiopathies congénitales : l'intervention allait allonger leurs souffrances et celles de leur famille, ces enfants ne seraient pas normalisés par la chirurgie cardiaque, ils développeraient plus de complications postopératoires. Nous disposons actuellement de séries cliniques prouvant que la qualité de vie de ces enfants est au contraire améliorée par cette chirurgie, et qu'ils ne courent pas plus de risques peropératoires et postopératoires que les enfants non trisomiques [45,46].

Discussion

La prise en charge d'enfants atteints de MCRV comporte une dimension palliative.

Il se dessine actuellement un consensus pour favoriser l'association d'une démarche thérapeutique centrée sur la maladie chronique, simultanément à une démarche palliative, favorisant le confort, et cherchant à réduire la douleur et la souffrance, pour l'enfant et ses proches [1].

Cette prise en charge palliative doit intervenir très tôt dans l'organisation des soins de ces patients. Cependant, elle doit intégrer des notions spécifiques à ces maladies chez l'enfant, en particulier l'incertitude du pronostic, c'est à dire du « *temps qui reste à vivre* » et de sa qualité.

Sur le plan respiratoire, la démarche palliative visant le confort peut se traduire par un traitement centré sur le symptôme, permettant la prévention ou la réduction de l'encombrement chronique, de la dyspnée, de la toux inefficace, associé à une gestion attentive de la maladie respiratoire chronique. Une politique réfléchie, préventive, de gestion des soins (antibiothérapies au long cours, kiné-

sithérapie respiratoire adaptée...) comparable à celle qui prévaut dans la mucoviscidose, ainsi qu'un « *plan d'action* » concernant le début des épisodes aigus [19], peuvent améliorer le confort respiratoire de ces patients, tout en ralentissant l'aggravation de la maladie bronchopulmonaire.

Dans le cas des pathologies neurologiques sévères de l'enfant, il est indispensable d'introduire cette dimension palliative de gestion de la maladie respiratoire dans la réflexion multidisciplinaire menée à leur sujet. En effet, maintenant ces enfants ne meurent plus de malnutrition grâce à la pratique de la gastrostomie ; ils souffrent moins de douleurs osseuses grâce aux arthrodeses vertébrales. Pouvons-nous dès lors accepter qu'ils terminent leur vie en étouffant, leurs poumons pleins de sécrétions purulentes, dyspnéiques et incapables de tousser ? Aucune échelle de dyspnée n'a été développée pour évaluer ces situations cliniques. Plus grave, aucun consensus n'a été élaboré concernant le traitement des maladies respiratoires des enfants atteints d'IMC sévère.

Nous disposons actuellement de solutions nouvelles d'aide à la toux inefficace, à la clearance des sécrétions, à l'insuffisance respiratoire chronique, et un suivi attentif peut permettre d'adapter le traitement et de diminuer les risques d'insuffisance respiratoire aiguë [16]. Ce suivi permettra aussi de développer une relation de confiance avec l'enfant et sa famille et de discuter de manière anticipée, progressive, des techniques disponibles, bien avant que le moment soit venu de les instaurer [16,46]. Ces traitements respiratoires restent dans une dimension palliative [18,34] : ils ne guériront pas l'enfant, mais peuvent le soulager, ralentir l'évolution de l'insuffisance respiratoire et améliorer sa qualité de vie ainsi que celle de sa famille.

Nous avons le devoir de mener une réflexion multidisciplinaire concernant cette période, parfois longue, où le diagnostic est connu et où nous sommes responsables de gérer les soins avec le plus de rigueur possible, en tenant compte du chemin effectué par l'enfant et sa famille, de ses dimensions psychologiques, sociales, culturelles et spirituelles.

Nous pensons qu'il est important de réunir un « *réseau* » de réflexion autour de l'enfant, dès le diagnostic, comprenant les personnes impliquées et au moins les différents spécialistes susceptibles d'intervenir à court ou moyen terme (pneumologues, cardiologues, hématologues, neurologues, gastroentérologues, nutritionnistes, pédiatres généraux, psychologues...). Ce réseau peut permettre une reconnaissance plus précoce et plus efficace des besoins de l'enfant au cours des différentes étapes de sa maladie, en fonction des poussées ou des stabilisations, pour des problèmes prévisibles ou non prévisibles. Son efficacité est d'ailleurs reconnue dans certaines pathologies où il s'agit d'une pratique déjà bien établie [13,16,17].

Bien que la durée de ce « *temps qui reste à vivre* » reste inconnue, nous avons le devoir d'en améliorer la qualité pour l'enfant et sa famille, en intégrant la gestion de la maladie respiratoire au traitement de la pathologie chronique à risque vital.

Références

- [1] Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *Lancet* 2008;371(9615):852–64.
- [2] Hutton JL. Cerebral palsy life expectancy. *Clin Perinatol* 2006;33:545–55.
- [3] Parker AE, Robb SA, Chambers J, Davidson AC, Evans K, O'Dowd J, et al. Analysis of an adult Duchenne muscular dystrophy population. *QJM* 2005;98:729–36.
- [4] Chung BH, Wong VC, Ip P. Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status. *Pediatrics* 2004;114(5):548–53.
- [5] Ten RM. Primary immunodeficiencies. *Mayo Clin Proc* 1998 Sep;73(9):865–72.
- [6] Reid GJ, Webb GD, Barzel M, McCrindle BW, Irvine MJ, Siu SC. Estimates of life expectancy by adolescents and young adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006;48(2):349–55.
- [7] Murphy NA, Hoff C, Jorgensen T, Norlin C, Young PC. Costs and complications of hospitalizations for children with cerebral palsy. *Pediatr Rehabil* 2006;9:47–52.
- [8] Phua V, Reid SM, Walstab JE, Reddihough DS. Inpatient care of children with cerebral palsy as perceived by their parents. *J Pediatr Child Health* 2005;41:432–6.
- [9] Bush A, Chodhari R, Collins N, Copeland F, Hall P, Harcourt J. Primary ciliary dyskasia: current state of the art. *Arch Dis Child* 2007;92:1136–40.
- [10] Lebecque P, Leal T, Zylberberg K, Reychler G, Bossuyt X, Godding V. Towards zero prevalence of chronic pseudomonas aeruginosa infection in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006;5(4):237–44.
- [11] 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. *Neuromuscul Disord* 2003;13:804–12.
- [12] Simonds AK. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. *Paediatr Respir Rev* 2005;6:209–14.
- [13] Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. 117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2004; 14:56–9.
- [14] Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002 Jul;34(1):16–22.
- [15] Nathan SD. Lung transplantation: disease-specific considerations for referral. *Chest* 2005 Mar;127(3):1006–16.
- [16] ATS Consensus statement. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170:456–65.
- [17] Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007;22(8):1027–49.
- [18] Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child* 2003;88:75–8.
- [19] Hauer JM. Respiratory symptom management in a child with severe neurologic impairment. *J Palliat Med* 2007;10(5):1201–7.
- [20] 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.
- [21] Yates K, Festa M, Gillis J, Waters K, North K. Outcome of children with neuromuscular disease admitted to paediatric intensive care. *Arch Dis Child* 2004;89:170–5.
- [22] McGrath PJ, Pianosi PT, Unruh AM, Buckley CP. Dalhousie dyspnea scales: construct and content validity of pictorial scales for measuring dyspnea. *BMC Pediatr* 2005;30(5):33.
- [23] Hensch I, Bergman B, Gustafsson M, Gaston-Johansson F, Danielson E. Dyspnea experience in patients with lung cancer in palliative care. *Eur J Oncol Nurs* 2007.
- [24] Nowobilski R, Furgal M, Czyz P, De Barbaro B, et al. Psychopathology and personality factors modify the perception of dyspnea in asthmatics. *J Asthma* 2007 Apr;44(3):203–7.
- [25] Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003 Mar;21(3):502–8.
- [26] Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004 Apr;125(4):1406–12.
- [27] Deakins K, Chatburn RL. A comparison of intrapulmonary percussive ventilation and conventional chest physiotherapy for the treatment of atelectasis in the pediatric patient. *Respir Care* 2002;47(10):1162–7.
- [28] Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P. Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care* 2003;48(10):940–7.
- [29] Katz S, Selvadurai H, Keilty K, Mitchell M, MacLusky I. Outcome of non-invasive positive pressure ventilation in paediatric neuromuscular disease. *Arch Dis Child* 2004 Feb;89(2):121–4.
- [30] Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000;117(4):1100–5.
- [31] Barbe F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos P, Agusti AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest* 1996;110(5):1179–83.
- [32] Panitch HB. Respiratory issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care* 2006;51(8):885–95.
- [33] Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006 Sep;28(3):549–55.
- [34] Duval M, Faure C, Lortie A, Pasquasy V, Lapierre G. Autres symptômes: une revue générale des données scientifiquement validées. In: Humbert N, editor. *Les soins palliatifs pédiatriques*. Montréal: Éditions de l'Hôpital Ste Justine; 2004. p. 199–243.
- [35] Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002;20(2):480–7.
- [36] Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, et al. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167(2):114–9.
- [37] Sasaki M, Sugai K, Fukumizu M, Hanaoka S, Kaga M. Mechanical ventilation care in severe childhood neurological disorders. *Brain Dev* 2001;23:796–800.
- [38] Sullivan PB, Morrice JS, Vernon-Roberts A, Grant H, Eltumi M, Thomas AG. Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child* 2006;91:478–82.
- [39] Vernon-Roberts A, Sullivan PB. Fundoplication versus post-operative medication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomy. *Cochrane Database Syst Rev* 2007 Jan 24;(1):CD006151.
- [40] Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2004;24(1):54–8.
- [41] De Graves S, Aranda S. When a child cannot be cured - reflections of health professionals. *Eur J Cancer Care* 2005;14(2):132–40.

- [42] Birnkrant D. New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: a pulmonologist's perspective. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:1113–7.
- [43] Gibson B. Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy: physicians' beliefs and practices. *Chest* 2001;119(3):940–6.
- [44] Ham C. Tragic choices in health care: lessons from the Child B case. *Br Med J* 1999;319:1258–61.
- [45] Stos B, Dembour G, Ovaert C, Barrea C, Arape A, Stijns M. Risks and benefits of cardiac surgery in Down's syndrome with congenital heart disease. *Arch Pediatr* 2004;11(10):1197–201.
- [46] Sritippayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson Ward SL. Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases. *J Pediatr* 2003 May;142(5):481–5.