



Soins palliatifs pédiatriques et techniques :
servitudes et services

VNI et situation palliative pédiatrique: bénéfices & risques

Dr Bénédicte RINGUIER,
Pneumopédiatre, ANGERS.



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques

Ventilation non invasive (VNI)

- **Assistance respiratoire**
 - délivrée au moyen d'une interface nasale, nasobuccale ou buccale
 - « non invasive » par opposition à la ventilation sur trachéotomie ou sonde d'intubation



Ventilation non invasive (VNI)

- **Assistance respiratoire**

- délivrée au moyen d'une interface nasale, nasobuccale ou buccale
- « non invasive » par opposition à la ventilation sur trachéotomie ou sonde d'intubation



Ventilation non invasive (VNI)



- **Assistance respiratoire**

- délivrée au moyen d'une interface nasale, nasobuccale ou buccale
- « non invasive » par opposition à la ventilation sur trachéotomie ou sonde d'intubation

- **Prescrite en cas de:**

- Déséquilibre entre la charge respiratoire et la force musculaire nécessaire à la respiration,
- Anomalie de la commande ventilatoire centrale

- **Le plus souvent discontinue, essentiellement nocturne.**



Ventilation non invasive (VNI)



- **Assistance respiratoire**

- délivrée au moyen d'une interface nasale, nasobuccale ou buccale
- « non invasive » par opposition à la ventilation sur trachéotomie ou sonde d'intubation

- **Prescrite en cas de:**

- Déséquilibre entre la charge respiratoire et la force musculaire nécessaire à la respiration,
- Anomalie de la commande ventilatoire centrale

- **Le plus souvent discontinue, essentiellement nocturne.**

- **Respirateur portatif**

- Muni de batterie et utilisable à domicile
- Turbine utilisant l'air ambiant pour générer une pression positive
- Adjonction d'oxygène possible
- Maintenance assurée par un prestataire de service

Bénéfices attendus en SP

Suppléer les muscles
respiratoires

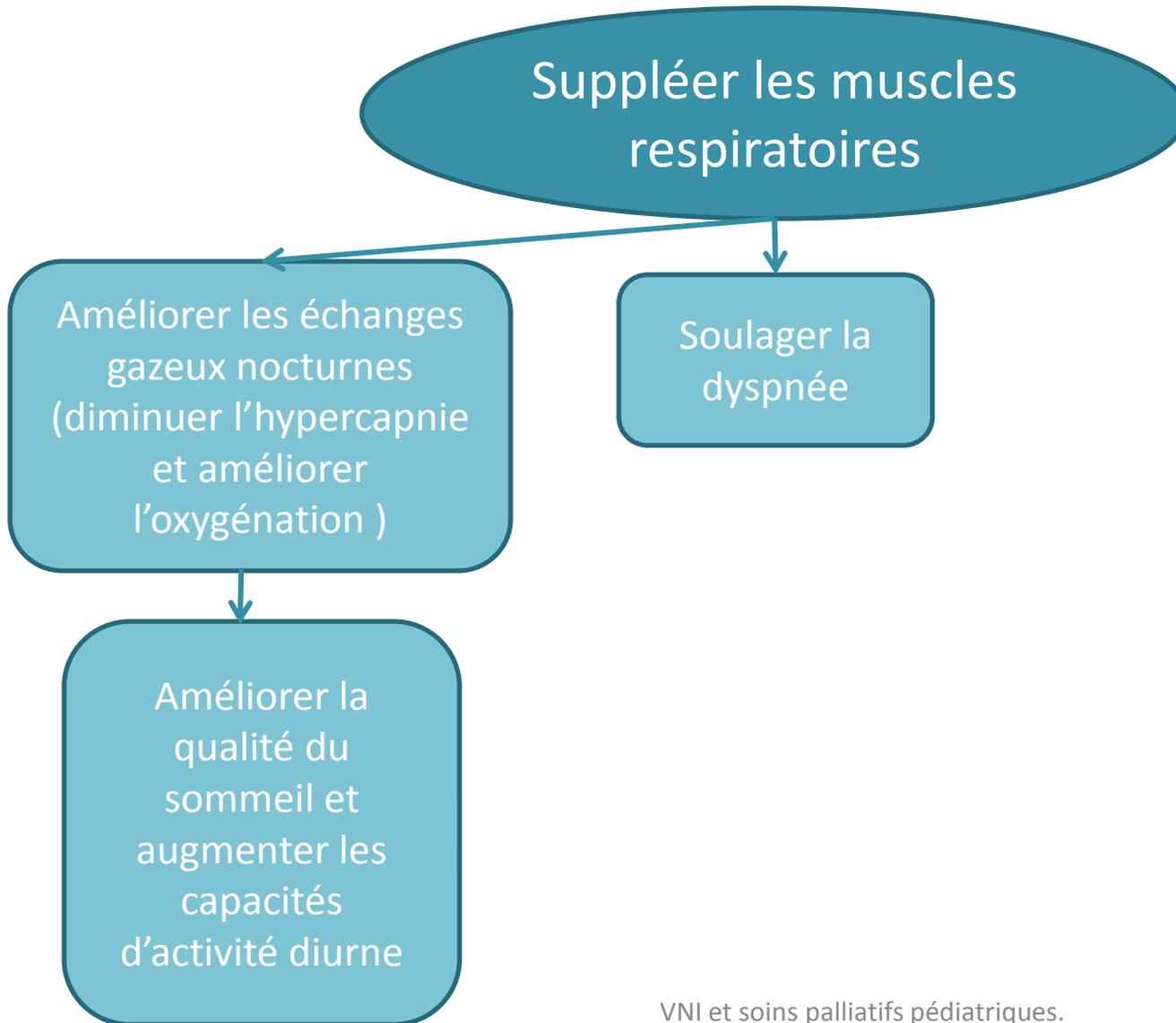
Bénéfices attendus en SP

Suppléer les muscles
respiratoires

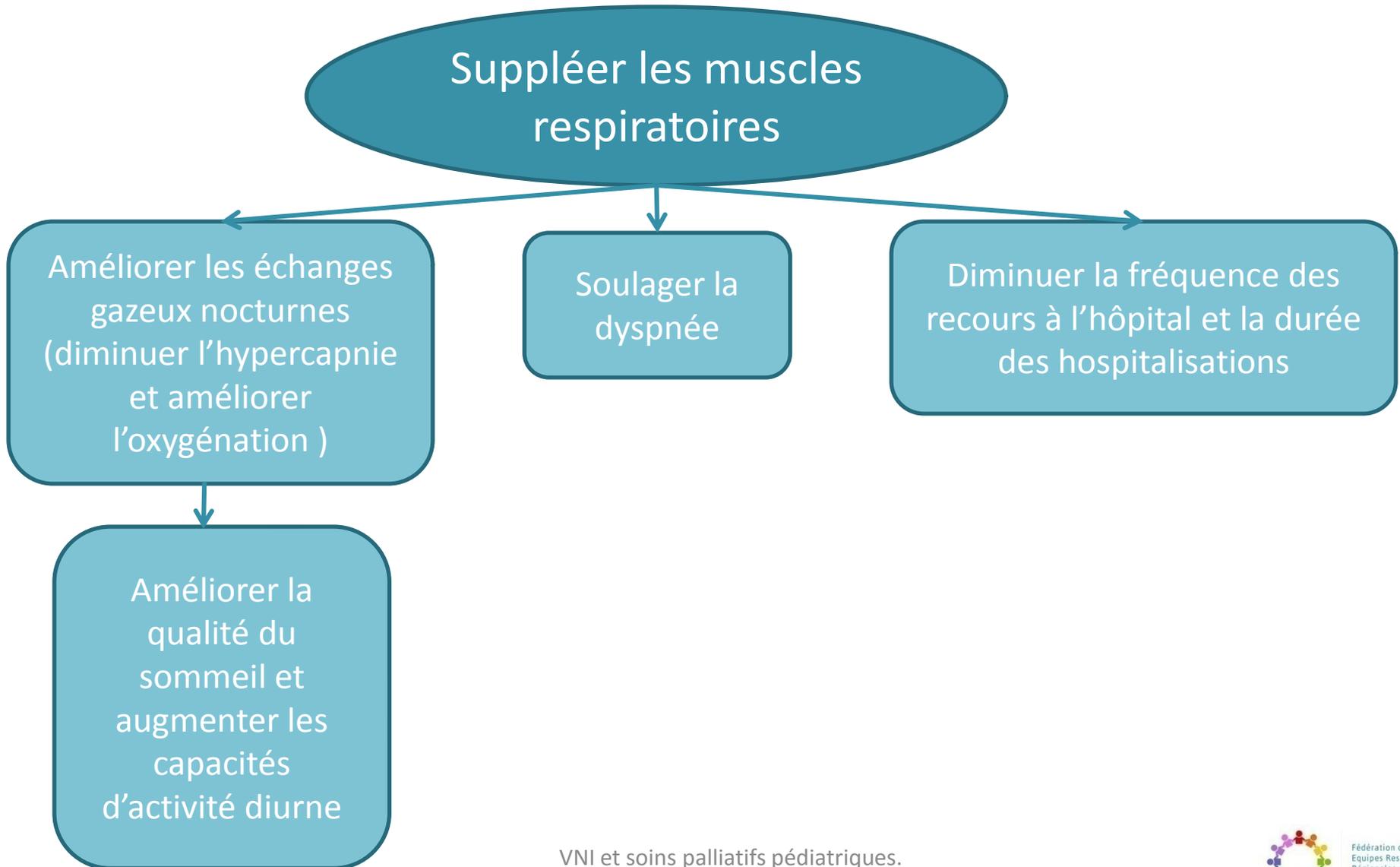
Améliorer les échanges
gazeux nocturnes
(diminuer l'hypercapnie
et améliorer
l'oxygénation)

Améliorer la
qualité du
sommeil et
augmenter les
capacités
d'activité diurne

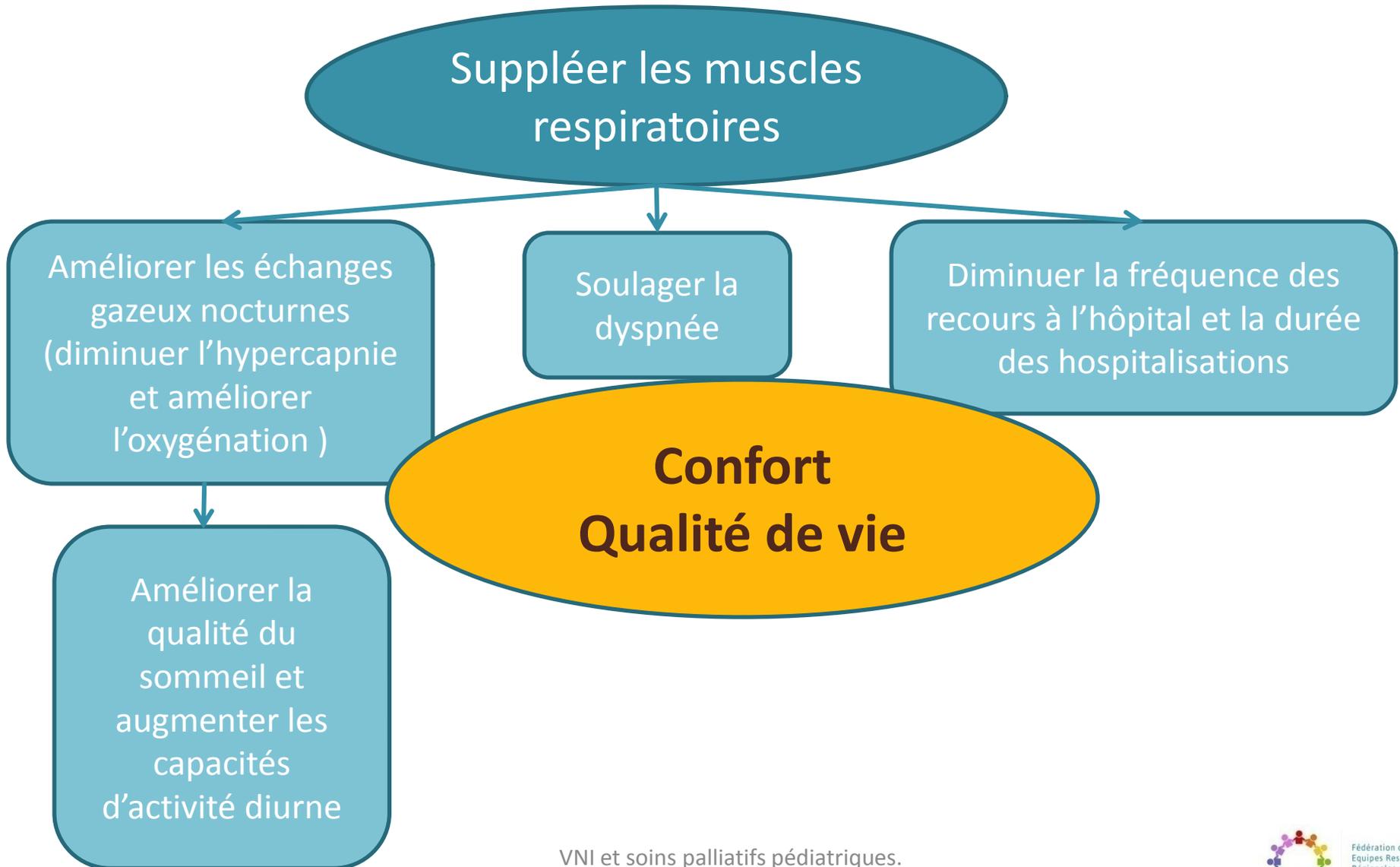
Bénéfices attendus en SP



Bénéfices attendus en SP



Bénéfices attendus en SP



Indication habituelles en pediatrie

Pathologie entrainant une diminution de la capacité des muscles respiratoires	<ul style="list-style-type: none">✓ Amyotrophie spinale✓ Myopathie de Duchenne✓ Lésion de la moelle épinière✓ Autres pathologies neuro musculaires
Pathologie entrainant une augmentation de la charge imposée au système respiratoire	<ul style="list-style-type: none">✓ Obstruction des VA supérieures✓ Mucoviscidose✓ Obésité
Pathologie caractérisées par une anomalies du contrôle ventilatoire	<ul style="list-style-type: none">✓ Sd d'Ondine

B Fauroux, F Lofaso. Assistance ventilatoire non invasive à domicile chez l'enfant.
Rev Mal respir 2005;22:289-303.

Critères de mise en place

Critères cliniques

- Symptômes d'hypoventilation nocturne: céphalées matinales, fatigue
- Retentissement sur le poids
- Dyspnée persistante
- Diminution de la mobilité
- Augmentation du nombre des hospitalisations pour infection pulmonaire et à fortiori si:
 - pathogènes résistants
 - peu d'amélioration obtenue pdt l'hospitalisation
- Oxygénodépendance
- HTAP

Critères de mise en place

Critères cliniques	Anomalies des examens complémentaires
<ul style="list-style-type: none">• Symptômes d'hypoventilation nocturne: céphalées matinales, fatigue• Retentissement sur le poids• Dyspnée persistante• Diminution de la mobilité• Augmentation du nombre des hospitalisations pour infection pulmonaire et à fortiori si:<ul style="list-style-type: none">- pathogènes résistants- peu d'amélioration obtenue pdt l'hospitalisation• Oxygénodépendance• HTAP	<ul style="list-style-type: none">• pCO₂ diurne > 45 mmHg• SpO₂ nocturne < 88% pendant au moins 5 minutes ou < 90% pendant plus de 5% de la nuit• Hypercapnie nocturne• Capacité vitale < 50% valeur théorique.



Poids de chaque critère variable en fonction du contexte

Contre indications habituelles

Contre-indications relatives

- Troubles de déglutition
- Difficultés logistiques familiales ou de prestataires à domicile
- Autonomie de ventilation spontanée < 6 -8 h

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

B Fauroux, F Lofaso. Assistance ventilatoire non invasive à domicile chez l'enfant.
Rev Mal respir 2005;22:289-303.

Complications de la VNI.

- **Fuites**
 - Changer de masque et/ou de harnais
 - Préférer un masque naso buccal si l'enfant dort bouche ouverte
- **Lésions cutanées**
 - Prévention avec hydrocolloïdes
 - Alternner 2 masques pour changer les points d'appuis
- **Inconfort lié au masque**
 - Changer de masque
- **Distension gastrique**
 - Préférer un masque nasal
 - Utiliser la VNI en discontinue
 - Fractionner l'alimentation entérale nocturne s'il y a lieu..
- **Irritation oculaire liée aux fuites**
 - Diminuer les fuites.
- **Inhalation.**

Éthique et VNI.

Principes	Effets de la VNI
Bienfaisance	Améliore les patients en détresse respiratoire aigüe. Augmente le confort. Permet de maintenir la parole. Raccourcit la durée d'hospitalisation.

D'après Cambra FJ. Ethical aspects of NIV. In NIV in Pediatrics.

Éthique et VNI.

Principes	Effets de la VNI
Bienfaisance	Améliore les patients en détresse respiratoire aigüe. Augmente le confort. Permet de maintenir la parole. Raccourcit la durée d'hospitalisation.
Non Malfaisance	Peu d'effets secondaires. Evite le recours à l'intubation et à la trachéotomie. Induit moins de lésions pulmonaires et d'infections que la ventilation invasive.

D'après Cambra FJ. Ethical aspects of NIV. In NIV in Pediatrics.

Éthique et VNI.

Principes	Effets de la VNI
Bienfaisance	Améliore les patients en détresse respiratoire aigue. Augmente le confort. Permet de maintenir la parole. Raccourcit la durée d'hospitalisation.
Non Malfaisance	Peu d'effets secondaires. Evite le recours à l'intubation et à la trachéotomie. Induit moins de lésions pulmonaires et d'infections que la ventilation invasive.
Autonomie	Option thérapeutique que l'enfant et/ou sa famille peut choisir ou pas après avoir été informé des bénéfices, risques, avantages et inconvénients.

D'après Cambra FJ. Ethical aspects of NIV. In NIV in Pediatrics.

Éthique et VNI.

Principes	Effets de la VNI
Bienfaisance	Améliore les patients en détresse respiratoire aigue. Augmente le confort. Permet de maintenir la parole. Raccourcit la durée d'hospitalisation.
Non Malfaisance	Peu d'effets secondaires. Evite le recours à l'intubation et à la trachéotomie. Induit moins de lésions pulmonaires et d'infections que la ventilation invasive.
Autonomie	Option thérapeutique que l'enfant et/ou sa famille peut choisir ou pas après avoir été informé des bénéfices, risques, avantages et inconvénients.
Equité; justice	Répartition équitables des ressources thérapeutiques. Utilisation à domicile permettant une économie de santé.

D'après Cambra FJ. Ethical aspects of NIV. In NIV in Pediatrics.

VNI et soins palliatifs: recommandations

Consensus SFAR/SFRLF/SPLF 2006.

La VNI peut être réalisée chez des patients pour lesquels la ventilation invasive n'est pas envisagée en raison du refus du patient ou de son mauvais pronostic (....), en fin de vie, elle ne se conçoit que si elle apporte un confort.

VNI et soins palliatifs: recommandations

Consensus SFAR/SFRLF/SPLF 2006.

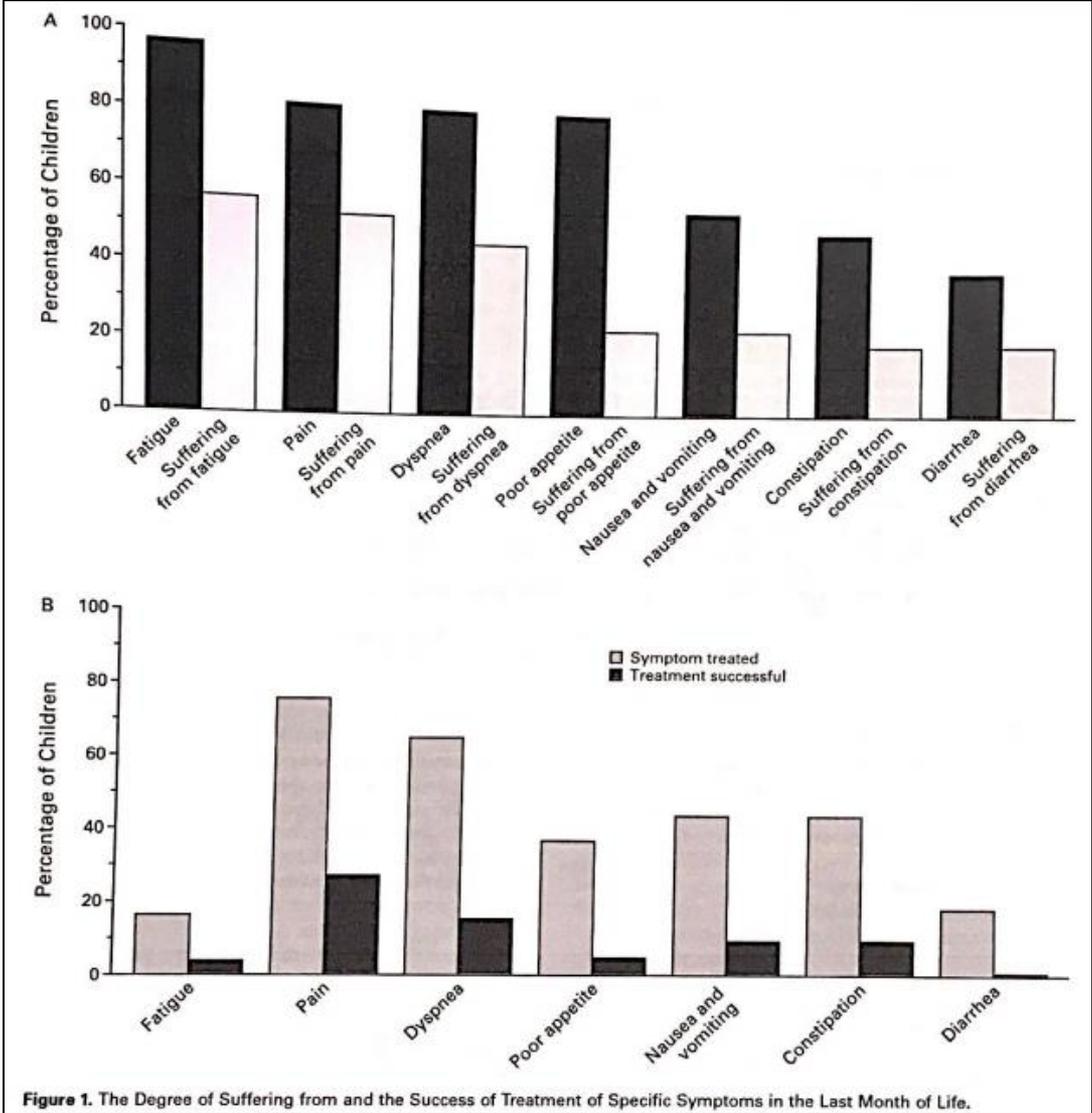
La VNI peut être réalisée chez des patients pour lesquels la ventilation invasive n'est pas envisagée en raison du refus du patient ou de son mauvais pronostic (....), en fin de vie, elle ne se conçoit que si elle apporte un confort.

Consensus ERS/ATS 2017.

La VNI peut être proposée aux patients dyspnéiques en phase terminale d'un cancer ou d'une autre pathologie. La décision de mettre en place une VNI doit tenir compte des préférences et valeurs du patient autant que du jugement clinique du praticien.



Dyspnée en fin de vie chez l'enfant.



Wolfe et Al.
Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer.
 NEJM 2000;342:326-33

Figure 1. The Degree of Suffering from and the Success of Treatment of Specific Symptoms in the Last Month of Life.

Dyspnée en fin de vie chez l'enfant.

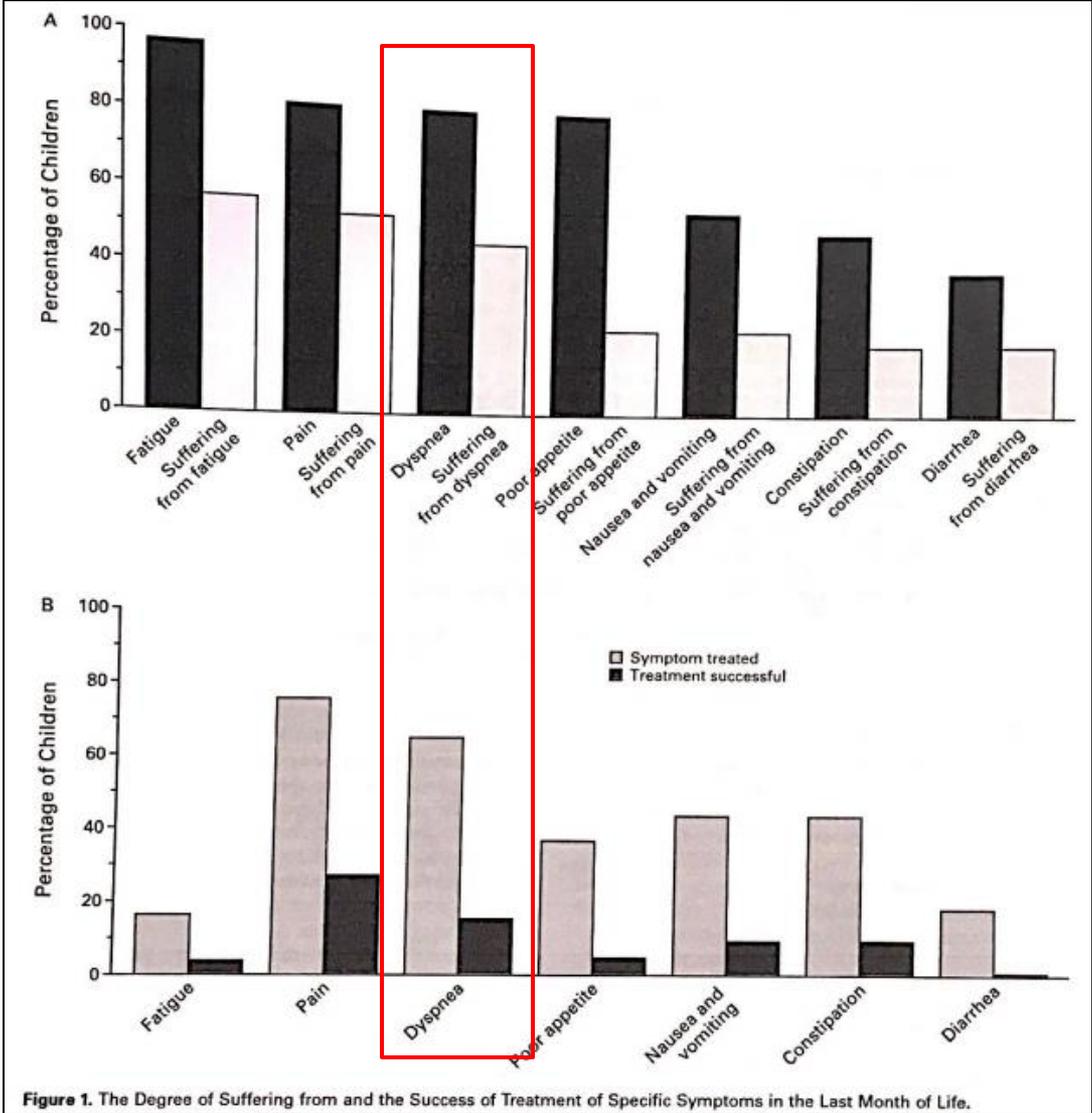


Figure 1. The Degree of Suffering from and the Success of Treatment of Specific Symptoms in the Last Month of Life.

Wolfe et Al.
Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer.
 NEJM 2000;342:326-33

- ✓ 103 enfants
- ✓ Dyspnée **présente** dans 80% des cas
- ✓ Dyspnée **traitée** dans 65% des cas
- ✓ Dyspnée **soulagée** dans 18 % des cas

Ventilation non invasive et soins palliatifs en pédiatrie. État des lieux en France

Non invasive ventilation and pediatric palliative care.
A French survey

B. Ringuier^{a,*}, F. Troussier^a, G. Boussicault^b, C. Chapotte^b, P. Rachieru^{c,**}

Archives de Pédiatrie 2017;24:712-719

- **Enquête observationnelle multicentrique en France métropolitaine**
- **Objectifs:**
 1. Recueillir l'opinion des pneumopédiatres, médecins de SP, réanimateurs pédiatriques quand au **caractère raisonnable ou pas de la VNI en soins palliatifs**
 2. Etudier les **caractéristiques de la prescription de VNI** en soins palliatifs.

- **Deux catégories d'enfants concernés:**
 - Enfants chez qui une limite à certaines thérapeutiques actives a été posée dont le recours à l'intubation : ***enfants « à ne pas intuber » (DNI),***
 - Enfants chez qui l'unique but des traitements est de soulager les symptômes : ***enfants « bénéficiant uniquement de mesures de confort » (CMO).***
- **Trois situations cliniques**
 - Insuffisance respiratoire **aigue (IRA),**
 - Insuffisance respiratoires **chroniques (IRC),**
 - Pas de symptômes respiratoires mais établissement de **directives anticipées.**
- **185 praticiens interrogés (35% de réponses)**

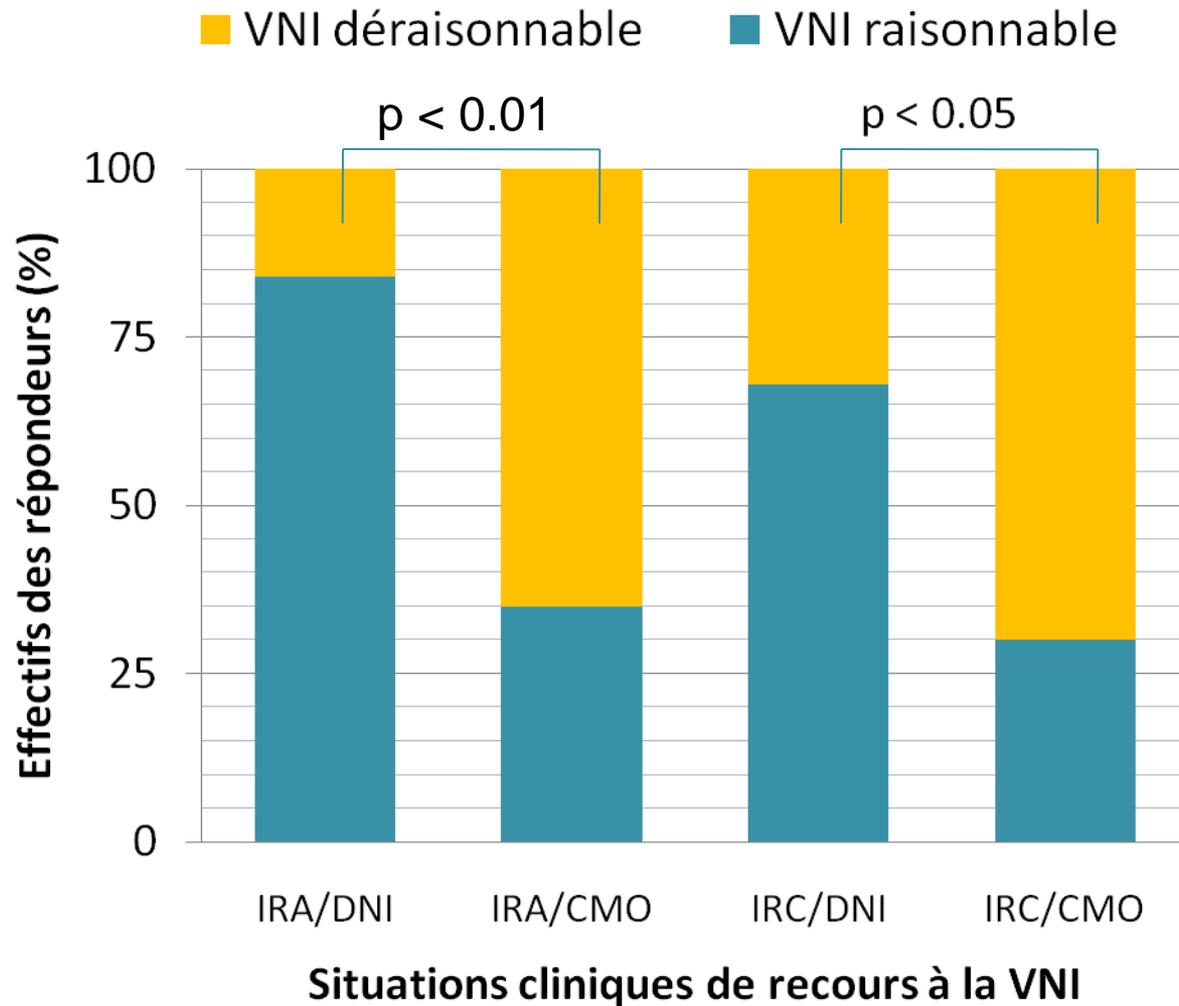


« Avez-vous déjà personnellement ou lors d'une réunion collégiale décidé de mettre en place une VNI? »

	Chez un enfant à ne pas intuber (%)	Chez un enfant bénéficiant uniquement de mesures de confort (%)	p
En cas de détresse respiratoire aiguë	0.70 [0.58-0.79]	0.38 [0.27-0.5]	< 0.01
En cas d'insuffisance respiratoire chronique	0.77 [0.66-0.86]	0.4 [0.28-0.50]	< 0.01



« Dans quelle(s) situation(s) la VNI vous semble-t-elle raisonnable ? »



IRA : insuff respi aigue
IRC: insuff respi chronique
DNI: do not intubate
CMO: comfort measures only

Discussion (1)

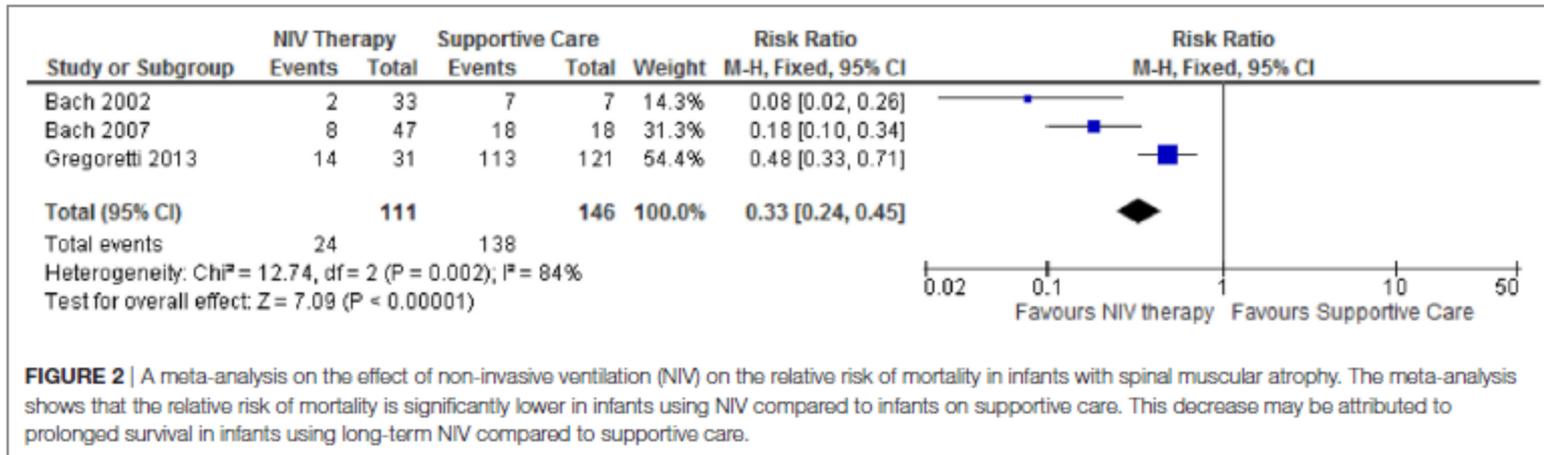
- **Impact fort du projet de soins de l'enfant sur la perception du caractère raisonnable ou pas de la VNI**
 - VNI raisonnable pour les enfants à ne pas intuber mais pas pour ceux qui bénéficient uniquement de mesures de confort
 - Inconfort lié au masque?
 - Risque de prolongation de la vie et de la souffrance?

Données publiées : confort sous VNI chez l'enfant

- M de Duchenne: VNI globalement bien tolérée (*lésions cutanées chez 1 enfant/2*)
 - Nourrissons atteints d'un sd de Pierre Robin
 - Observance excellente avec VNI acceptée 8h/nuit après une période d'adaptation de 15 jours
- Amaddeo et al, Plast Reconstr Surg 2016;137(2);609*
- **ASI type 1** : VNI perçue positivement par les parents:
 - Respiration de l'enfant moins difficile
 - Augmentation du temps passé à domicile
 - Temps mis à profit pour « accepter » le diagnostic et le pronostic

Chatwin et al, Arch Dis Child 2011;96(5):426-32

Données publiées : survie sous VNI



Bedi et al, Front Pediatr. 2018;6:13

- **ASI type 1**

- 49 enfants âgés de 1 à 4 mois au moment du diagnostic
- 2 stratégies de prise en charge: supportive (O2 et aspiration) et pro active (VNI et Cough Assist); les parents choisissent.
- Augmentation de la survie dans le groupe VNI, au prix d'une augmentation de la charge en soin, du coût et du nombre des hospitalisations.

« many families (..) consider their quality of life good in spite of the many challenges involved »

Lemoine TJ. Ped Crit Care Med 2012.

Données publiées: survie sous VNI chez l'adulte

- Pas d'impact sur la survie chez les patients adultes atteints de cancer en phase terminale,
- Augmentation de la survie chez les patients adultes atteints de SLA ou de BPCO avec un impact positif pour le patient et sa famille:
 - Temps mis à profit pour clarifier un diagnostic voire essayer un traitement,
 - Temps utile pour que le patient « mette ses affaires au clair ».

Nava. Lancet Oncol 2013.
Shee. Palliat Med 2003.
Simonds. Chron Respir Dis 2004.

Discussion (1)

- Impact fort du projet de soins de l'enfant sur la perception du caractère raisonnable ou pas de la VNI
 - VNI raisonnable pour les enfants à ne pas intuber mais pas pour ceux qui bénéficient uniquement de mesures de confort
 - Inconfort lié au masque? **Possible....**
 - Risque de prolongation de la vie ? **OUI** et de la souffrance? **On ne sait pas....**

Insuffisance respiratoire aigüe: place de la VNI parmi les autres traitements.

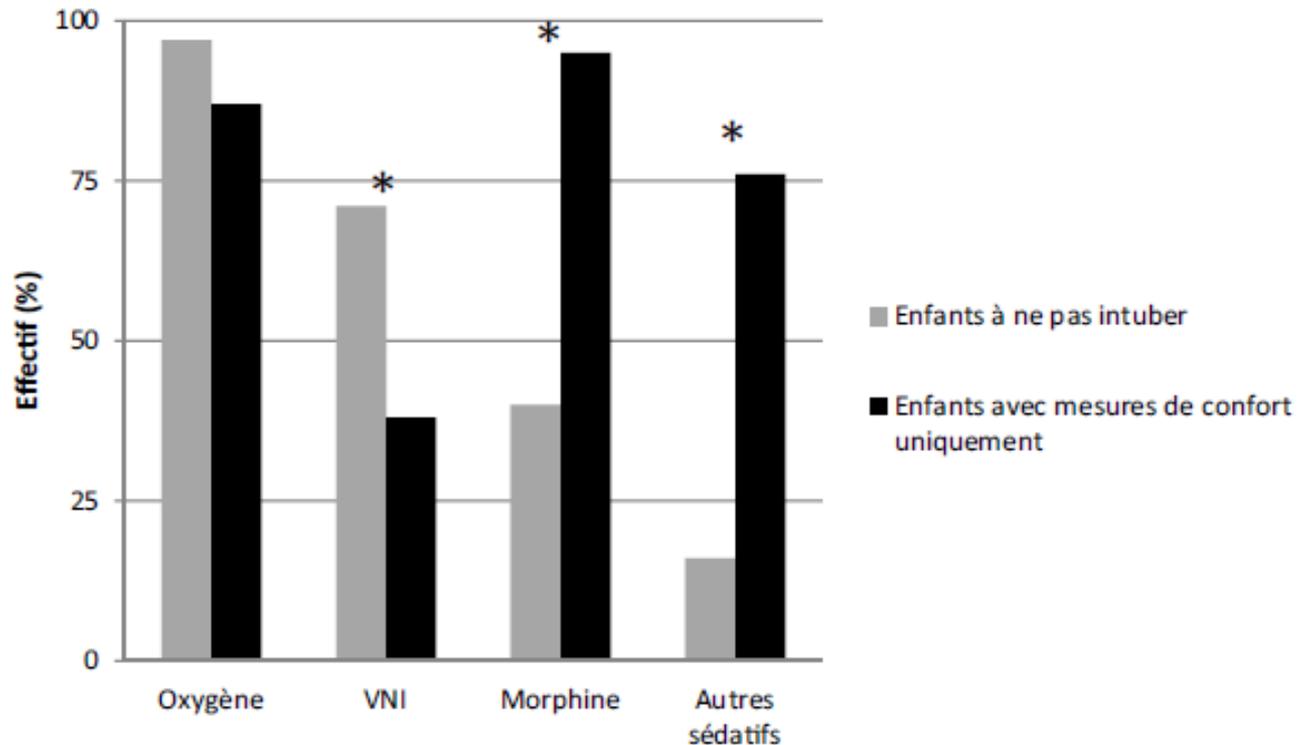


Figure 1. Place de la ventilation non invasive (VNI) parmi les traitements de l'insuffisance respiratoire aiguë (hors désencombrement). Effectif = prescripteurs/nombre total de répondeurs. * $p < 0,001$.

Discussion (2)

- **En cas de détresse respiratoire aigue, la VNI est prescrite pour un enfant à ne pas intuber mais la morphine et les autres sédatifs sont préférés pour les enfants bénéficiant de mesures de confort**
 - Conformité par rapport aux recommandations pédiatriques actuels

Conférence de consensus SFAR/SRLF de 2006 sur la VNI

Viallard et al. Indication d'une sedation en phase terminale ou en fin de vie chez l'enfant.
Med Palliat 2010;9:80-7

Données publiées

- **55 enfants (MNM) hospitalisés en unité de SP; mise en place d'une VNI pour IRA ou IRC.**
 - Amélioration du confort mesuré avec diminution des scores de Silverman, FLACC et EVA couplés à une diminution de FC et FR.

Bosch-Alcaraz. *Enferm Intensiva* 2014;25(3):91-9.

- **Adultes atteints de cancer**
 - Amélioration de la dyspnée plus rapide sous VNI que sous O2 et diminution de 50% des besoins en morphinique en phase terminale

Nava et al. *Lancet Oncol* 2010;14(3):219-27.

Critères de mise en place d'une VNI hors IRA

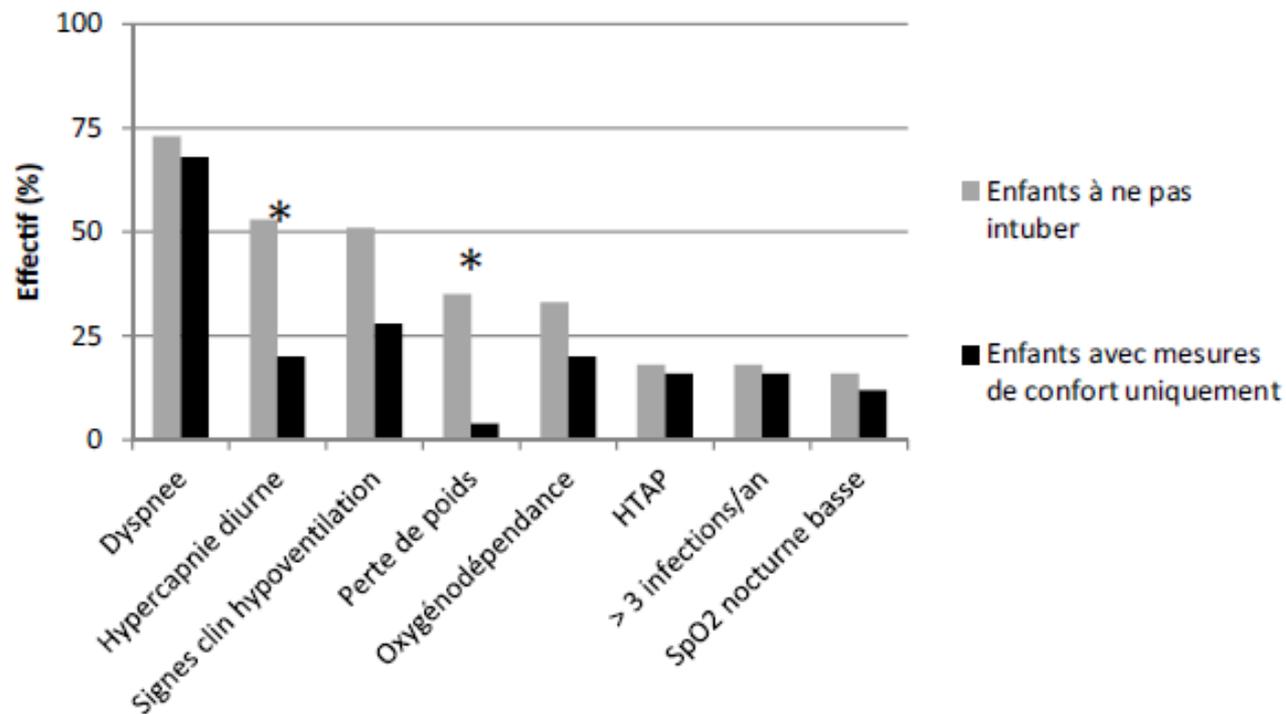


Figure 2. Indications de la ventilation non invasive (VNI), hors insuffisance respiratoire aiguë. HTAP : hypertension artérielle pulmonaire. Effectif = prescripteurs/nombre total de répondeurs. * $p < 0,05$.

Critères d'efficacité de la VNI

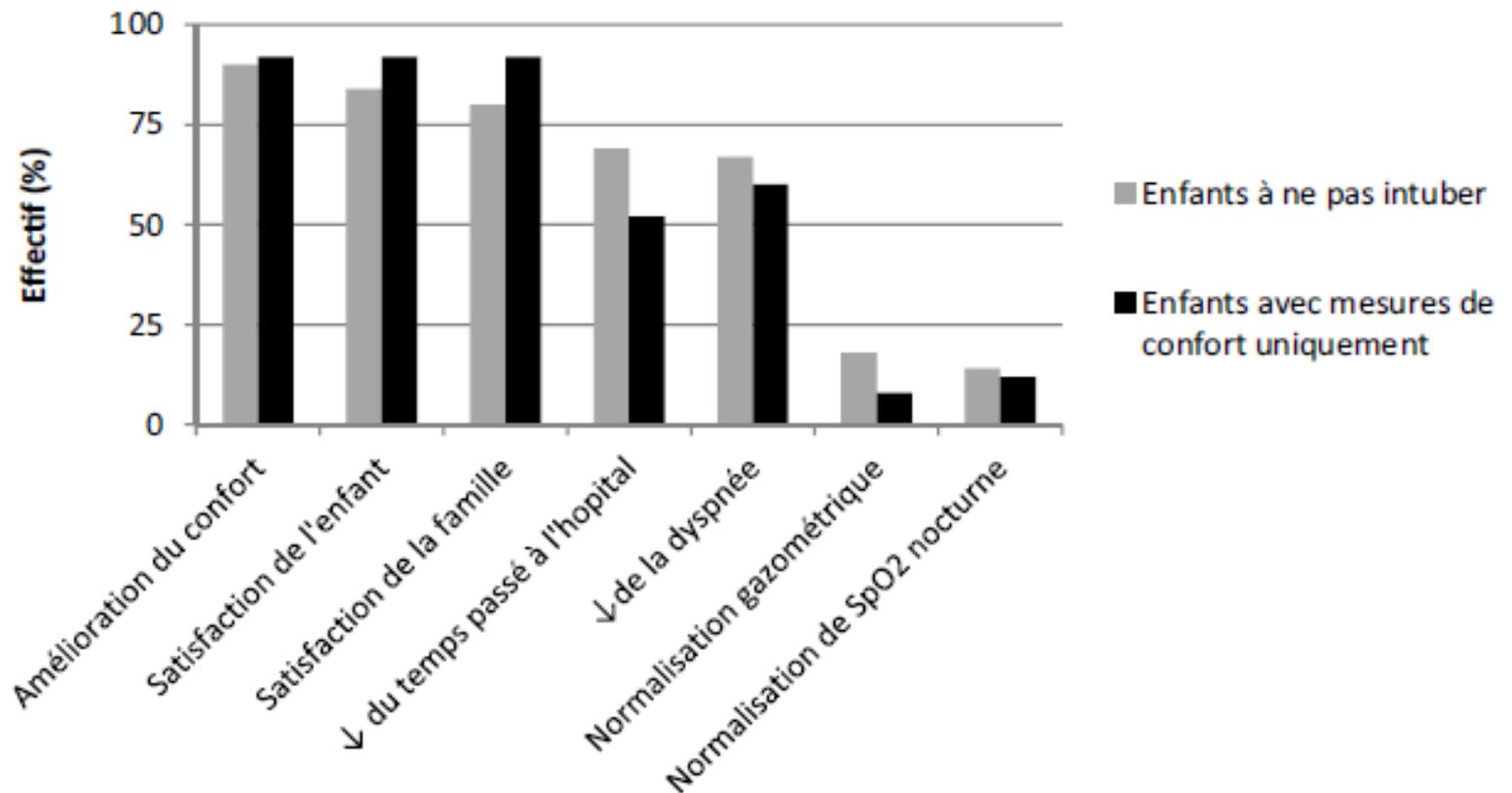


Figure 3. Critères d'efficacité de la ventilation non invasive (VNI). Effectif = prescripteurs/nombre total de répondants.

Discussion (3)

- Critères de mise en place et critères d'efficacité essentiellement cliniques
 - Confort et qualité de vie privilégiés
 - Critère n°1 = dyspnée
 - Hypercapnie et/ou hypoventilation nocturne retenues comme critères en l'absence de dyspnée
= stratégie de dépistage comme dans les autres pathologies pulmonaires chroniques?

Directives anticipées

	Recours à la VNI	Arrêt de la VNI	p
Enfant à ne pas intuber	0,90 [0,8-0,95]	0,62 [0,48 -0,75]	< 0,001
Enfant bénéficiant uniquement de mesures de confort	0,88 [0,78 -0,94]	0,72 [0,58 – 0,82]	< 0,05

- **Conforme aux recommandations:**
 - Discussion précoce,
 - En phase de stabilité

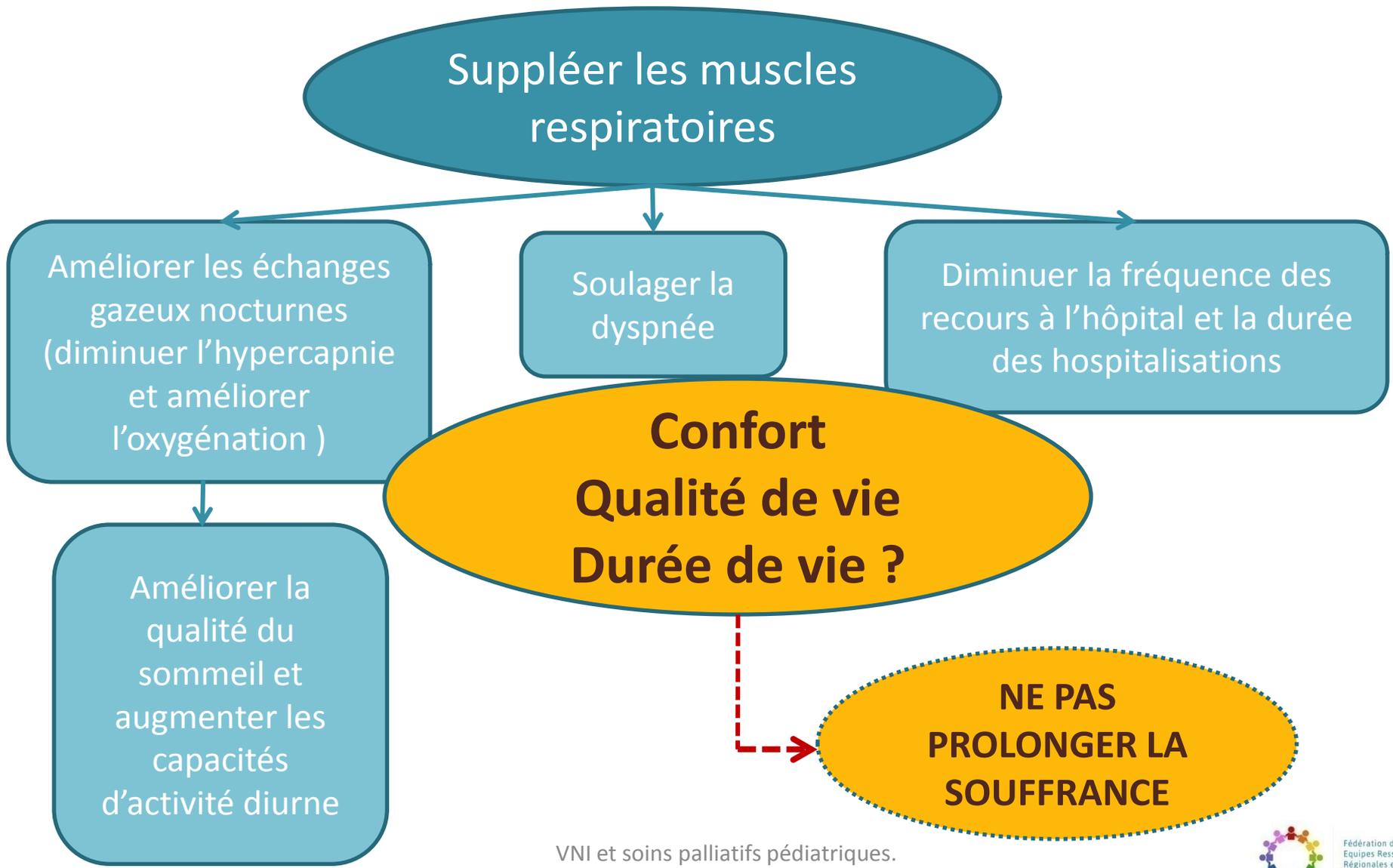
Polkey et al, Thorax 1999;54(4):367-71
Kacmarek, Respir Care 2009;54(2):223-9



Arrêt de la VNI.

- **L'arrêt de la VNI doit être discuté lorsque la qualité de vie du patient devient intolérable.**
- **Il faut anticiper les conséquences de cet arrêt:**
 - Se préparer à gérer une détresse respiratoire aigue sévère et/ou un coma hypercapnique,
 - Prendre en compte le traumatisme que l'arrêt implique pour les proches et les soignants.
- **Le patient et/ou sa famille choisissent les modalités de l'arrêt:**
 - Arrêt brutal → prendre en charge rapidement la dyspnée
 - Sevrage progressif → prévoir une anxiolyse et des morphiniques pour soulager les effets de l'hypercapnie progressive.

Bénéfices attendus en SP



Et dans la « vraie » vie ?



Martin, 16 ans.

- **Polyhandicap en rapport avec une schizencéphalie,**
- **Epilepsie,**
- **Troubles de déglutition,**
- **Insuffisance respiratoire chronique :**
 - Restrictive en rapport avec une scoliose d'origine neurologique
 - Obstructive avec un encombrement chronique secondaire à des inhalations.
- **2 hospitalisations longues en réanimation avec intubation et ventilation invasive dans les 3 dernières années.**
- **VNI au domicile pendant quelques mois.**

Martin, 16 ans.

- **Dégradation respiratoire depuis plusieurs mois:**
 - Encombrement constant, épisodes fébriles répétés
 - Mise en place de techniques de drainage bronchique et de désencombrement intensifs
 - Alourdissement de la PEC à domicile +++
- **Maman demandeuse d'une prise en charge par l'ERRSPP:**

- ✓ ***Premier entretien avec elle***

- « quel sens donner à ses soins? »

- « on n'en peut plus de le faire souffrir »

- « on ne veut pas aller jusqu'à la trachéotomie »



- ✓ ***Programmation d'un deuxième entretien avec son mari***

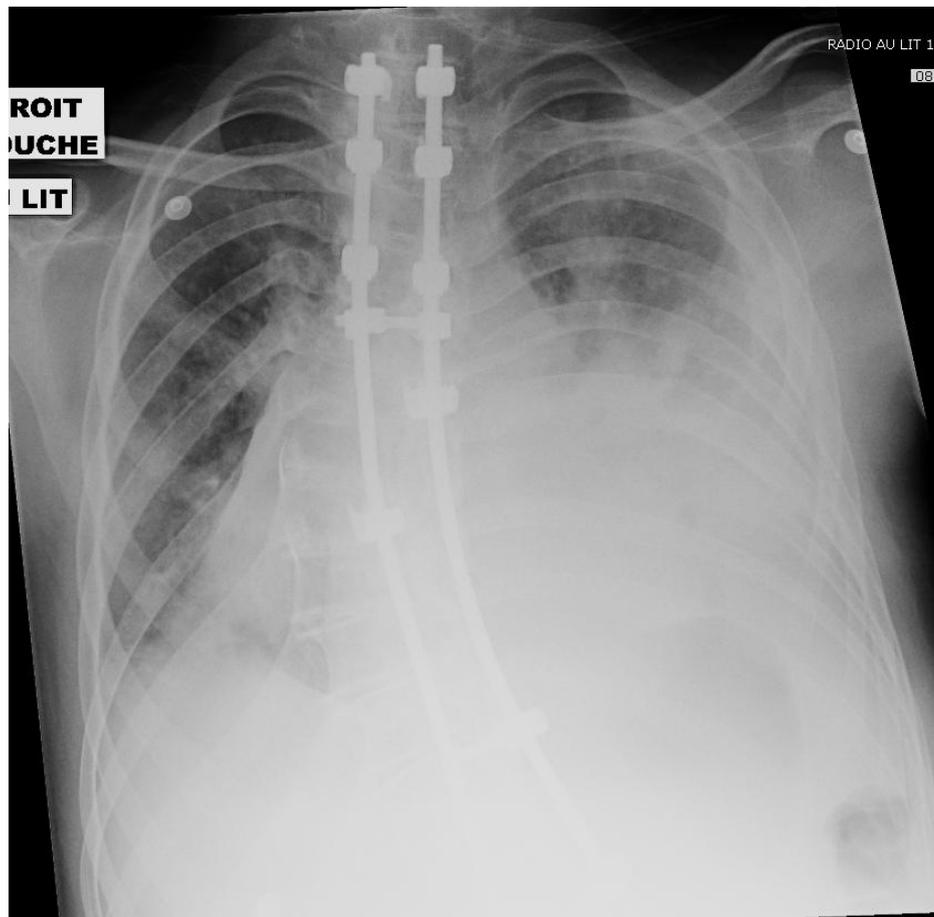
Martin, 16 ans.

Mais entre temps Martin est admis aux urgences pour détresse respiratoire aigue .

- Fièvre et toux depuis 5 jours à domicile.
- Peu réactif,
- Convulsions répétées,
- Respiration superficielle, ampliation thoracique diminuée,
- SpO2 90% sous O2 nasal.

Les parents sont épuisés

« il faut faire quelque chose pour le soulager.. ».



- **Acidose respiratoire: pH 7,35 et pCO₂ 65 mmHg.**
- **Hyponatrémie à 129 mmol/L.**

Des questions urgentes!

Quelle service
d'hospitalisation?

Faut - il proposer
une assistance
ventilatoire ?

Faut-il
intuber
Martin ?



Des réponses ... en urgence

Quelle service
d'hospitalisation ?



- **Hospitalisation en USC / Réanimation car:**
 - Charge en soins prévisible importante,
 - Enfant bien connu du service et médecin référent dans l'unité,
 - Parents demandeurs d'une prise en charge respiratoire active.

Des réponses ... après discussion.

- Proposition de **poursuite des soins actifs** car **causes potentiellement curables** de la décompensation :
 - Traitement de l'infection, optimisation traitement anti épileptique, normalisation de la natrémie, évacuation épanchement pleural gauche ...
- **VNI proposée « pour passer un cap »**
- **Intubation :**
 - non retenue comme 1ère option car risque élevé d'échec d'extubation et parents opposés à une trachéotomie,
 - retenue comme option possible en cas d'échec de VNI.

Intubation
or not ?



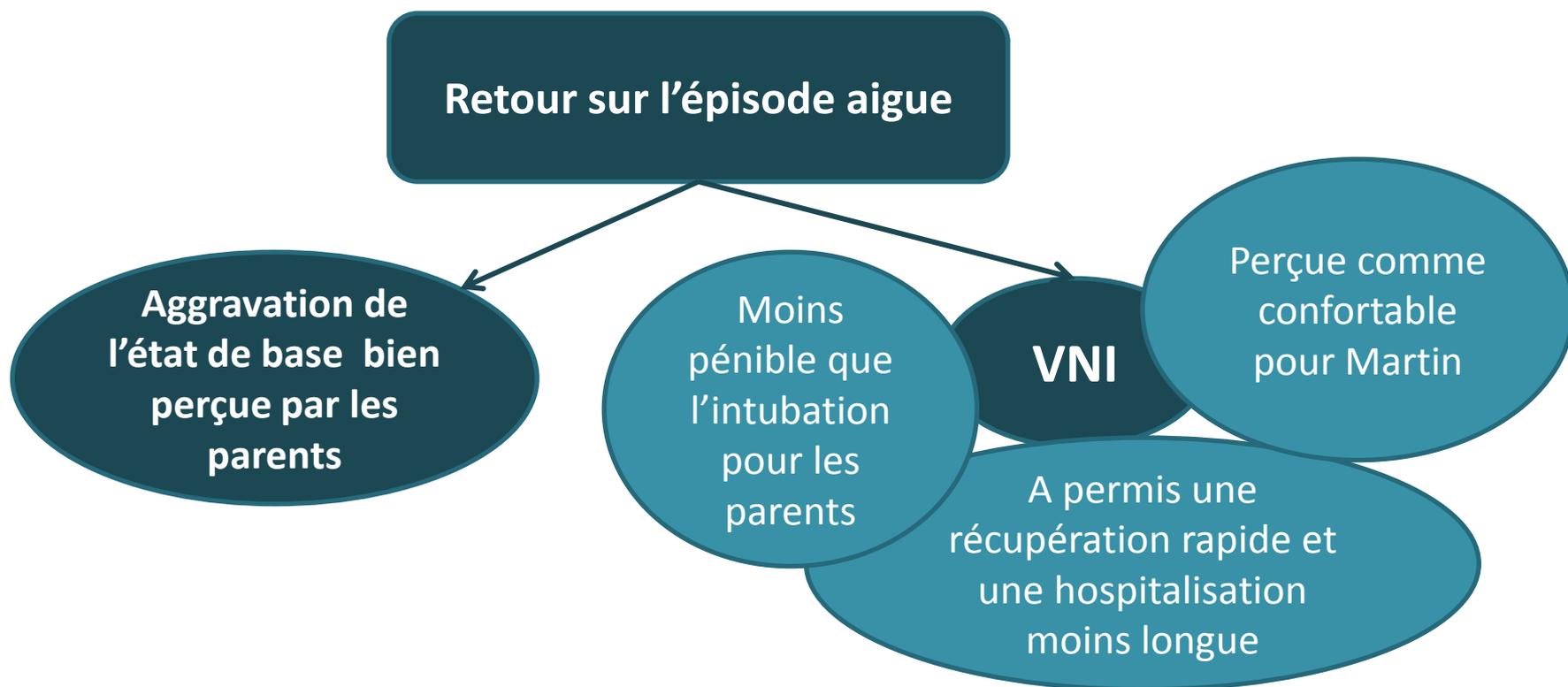
Et alors... ?



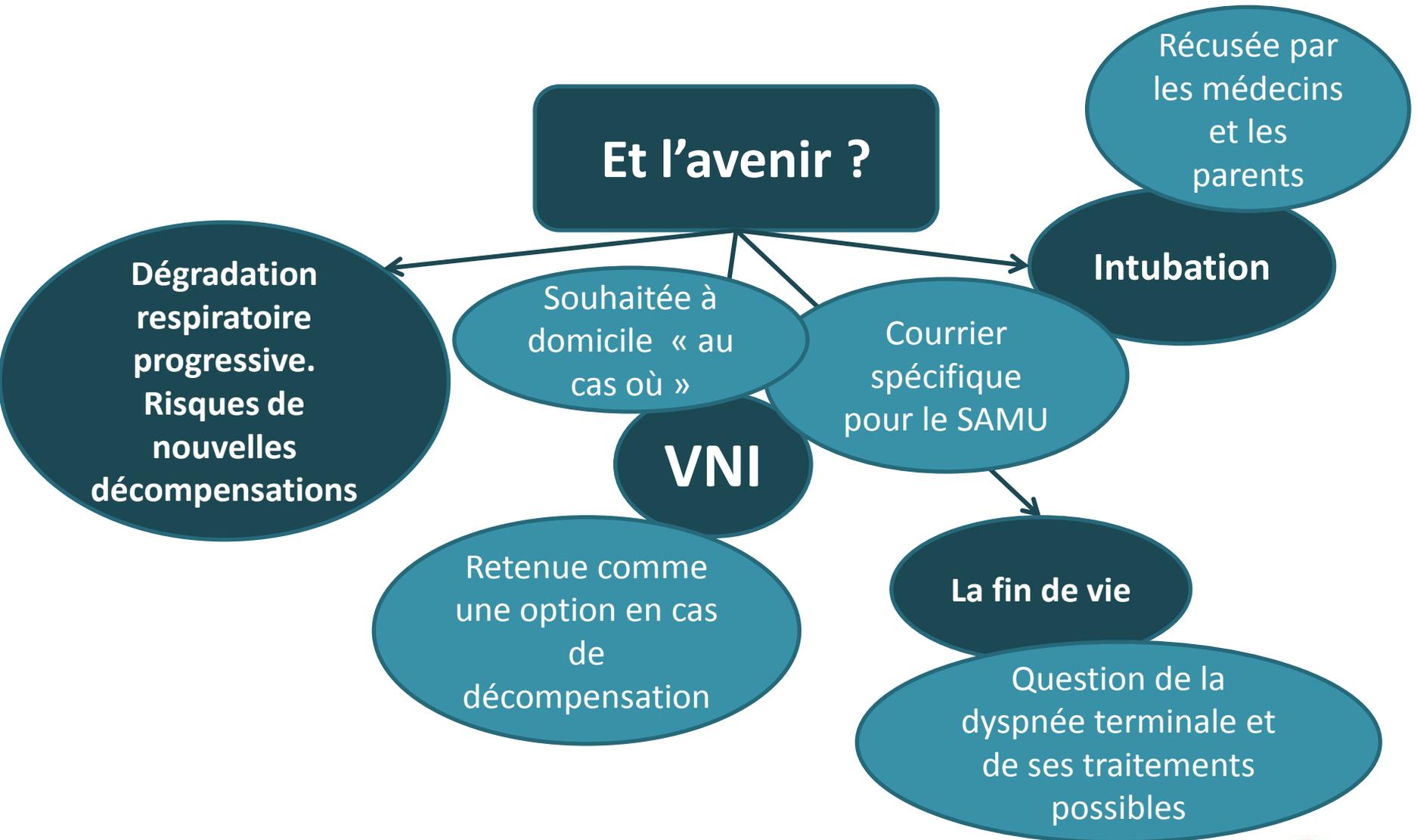
- **VNI avec interface naso buccale.**
- **Respirateur de réanimation en mode à 2 niveaux de pression**
 - PEEP 5 cmH₂O, PI 12 cmH₂O, FR 20/min, FiO₂ 0.35
- **Au bout de 4h**
 - Martin dort, très calme, semble confortable avec la VNI
 - Aggravation de l'hypercapnie à 93 mmHg....
 - Augmentation de l'assistance: PEEP 8 cmH₂O, PI 22 cmH₂O, FR 25/min
- **Stabilisation puis amélioration progressive.**
- **Retour à domicile à J11.**

Discussion avec la famille

En fin d'hospitalisation : entretien avec les parents, le médecin référent et le médecin de l'ERRSPP.



Discussion avec la famille



Conclusion: VNI et soins palliatifs

Peu de données dans la littérature... mais

*« des soins palliatifs de haute qualité doivent être le standard en fin de vie »
Wolfe NEJM 2000.*

- La VNI **peut soulager la dyspnée** et améliorer la qualité de vie,
- Dans les maladies chroniques, le recours à la VNI **doit être discuté précocement**,
- La VNI en aigue peut permettre de se **donner du temps** pour aborder les LATA.

L'effet sur le **confort** doit être **rapide**,

L'échec doit être **anticipé**.



Soins palliatifs pédiatriques et techniques :
servitudes et services



Fédération des
Equipes Ressources
Régionales en Soins
Palliatifs Pédiatriques