
9

Troubles respiratoires

Les troubles respiratoires sont fréquents chez les personnes polyhandicapées. Ce chapitre aborde l'épidémiologie de ces troubles, les facteurs impliqués dans l'atteinte respiratoire, les interventions thérapeutiques et de prévention.

Épidémiologie et morbidité

Les troubles respiratoires sont la principale cause de mortalité dans la population polyhandicapée. Ainsi sur 133 décès (dont 73 enfants), Rousseau et coll. rapportaient 84 décès (63,2 %) en rapport avec une infection pulmonaire sur une période de 6 ans dans une population d'enfants et adultes polyhandicapés (Rousseau et coll., 2015). Au niveau international, il n'existe pas de données relatives à la population polyhandicapée, cependant des données existent concernant la paralysie cérébrale, notamment en Australie où une étude a repris les causes de décès des personnes ayant une paralysie cérébrale nées entre 1956 et 2011. Quatre-cent-trente-six personnes sur 3 185 personnes atteintes de paralysie cérébrale étaient décédées dans cette série, dont plus de 50 % avaient une atteinte quadriplégique (53,1 %), associée dans plus de la moitié des cas à une déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde (62 %). L'atteinte respiratoire était à l'origine de la majorité des décès (56,8 %) dans cette étude (Blair et coll., 2019).

L'atteinte respiratoire est un motif fréquent de consultations et hospitalisations. Ainsi, il s'agit du premier motif d'hospitalisation dans une étude portant sur 1 684 enfants et jeunes adultes atteints de paralysie cérébrale âgés de 0 à 24 ans en Irlande (Carter et coll., 2021), parmi lesquels plus de 70 % des patients avec un score GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*) à IV ou V ont été hospitalisés au moins une fois sur une période de 10 ans. En Australie, des résultats similaires ont été retrouvés dans le cadre d'une étude portant sur 2 183 enfants atteints de paralysie cérébrale, dont les hospitalisations ont été relevées de façon rétrospective sur 5 ans : 46 % des enfants avaient au moins une admission en hospitalisation sur la période, les patients avec une atteinte plus sévère sur le plan moteur et une épilepsie ayant des

hospitalisations plus longues, et l'atteinte respiratoire était la principale cause d'admission (Meehan et coll., 2015).

Une étude menée auprès de 153 adultes de plus de 20 ans avec paralysie cérébrale en Suède, a rapporté une association entre symptômes respiratoires et type de paralysie cérébrale (spastique, ataxique, dyskinétique), avec la sévérité de l'atteinte motrice et de l'atteinte intellectuelle (Jonsson et coll., 2021). Chez l'enfant, une équipe australienne a suivi sur 3 ans puis 5 ans une cohorte de 482 enfants et jeunes adultes (âgés de 1 à 26 ans à l'entrée dans l'étude) avec paralysie cérébrale et relevé leurs hospitalisations pour motif respiratoire. Sur 5 ans, 77 patients (16 %) ont été admis au total 322 fois, incluant 54 patients sur 130 ayant un score GMFCS à IV et V qui étaient au moins hospitalisés une fois (41,5 %). Les facteurs de risque d'hospitalisation pour cause respiratoire relevés dans ces études étaient un score GMFCS à V, la présence d'une épilepsie, d'une dysphagie, d'un reflux gastro-œsophagien, d'une hospitalisation pour raison respiratoire dans l'année précédente, un ronflement nocturne, des symptômes respiratoires à la prise des repas, la présence de symptômes respiratoires en dehors des épisodes aigus, la prise d'antibiotique récurrente (Blackmore et coll., 2018 et 2020). Par ailleurs, cette même équipe a relevé également les passages aux urgences sur la même période pour cette population pour cause respiratoire : 91 patients consultaient 289 fois au total aux urgences, avec un taux d'admission en hospitalisation de 64 %. Les facteurs de risque retrouvés de passage aux urgences étaient la présence d'une scoliose et la présence d'un asthme (Blackmore et coll., 2020).

Une étude s'est intéressée à la morbidité respiratoire dans la population des enfants avec *Profound Intellectual and Multiple Disability* (PIMD) : Proesmans et coll. ont repris les données de 127 enfants (2-21 ans, âge médian 12 ans) au sein de 10 établissements spécialisés en Belgique. Soixante-douze pour cent des patients avaient une épilepsie, 77 % avaient un score GMFCS à IV ou V, 41 % avaient une gastrostomie. Sur le plan respiratoire, 50 % avaient une respiration évaluée comme irrégulière avec des apnées, 87 % comme superficielle, 15 % jugée paradoxale. Des signes de lutte respiratoire étaient relevés chez 6 à 13 % des patients. Des ronflements étaient notés chez 31 % et une respiration bruyante chez 68 %. Concernant les traitements mis en œuvre dans cette population, 22 % avaient de la kinésithérapie respiratoire régulière, 7 % recevaient une antibiothérapie alternée, 15 % recevaient des mucolytiques et/ou des corticoïdes inhalés. Dans cette série, le nombre médian d'épisodes respiratoires infectieux sur un an était de 4, mais peu de patients nécessitaient une hospitalisation pour ce motif (cependant 12 % étaient hospitalisés à au moins 3 reprises sur une période de 5 ans). Les facteurs de risque d'une hospitalisation pour cause respiratoire retrouvés dans cette étude étaient la présence d'une

épilepsie, d'anomalies de la dynamique ventilatoire ou de la toux, la présence d'une hypotonie axiale, d'une scoliose significative (angle de Cobb > 20°), d'une dysphagie et d'un reflux gastro-œsophagien (Proesmans et coll., 2015).

Chez l'adulte, des symptômes respiratoires sont rapportés chez 1 à 30 % des patients avec PIMD d'une série de 99 patients adultes, à type de pneumopathies, d'asthme, de sécrétions épaisses (van Timmeren et coll., 2016). Une méta-analyse retrouvait de même une prévalence similaire entre 8 et 27 % de symptômes respiratoires (van Timmeren et coll., 2017). Dans une analyse récente de la littérature portant sur les symptômes présentés par les enfants ayant une atteinte neurologique sévère (*Severe Neurologic Impairment*, SNI), Nelson et coll. relevaient que les symptômes respiratoires étaient les plus rapportés, juste derrière les troubles digestifs dans cette population, avec cependant peu d'études spécifiques sur ces symptômes dans cette population (Nelson et coll., 2023). Les données de la cohorte Eval-PLH (Rousseau, 2018) rapportent des pneumopathies chez 4 à 17 % de la population, sans qu'un lien avec l'âge ne soit retrouvé, des fausses routes chez 20 à 32 % des patients sans lien avec l'âge, un encombrement bronchique chronique chez 12 à 27 % des patients, avec pour la population des plus de 18 ans une prévalence qui diminuait avec l'âge ($p = 0,01$). Parmi les mesures thérapeutiques mises en œuvre à visée respiratoire dans cette population, 9 à 16 % des patients recevaient une antibiothérapie préventive (là aussi parmi les adultes, les plus jeunes recevaient plus fréquemment ce traitement), et 1 à 7 % une VNI (ventilation non invasive), sans lien retrouvé avec l'âge, et 0 à 4 % une trachéotomie qui était là aussi plus fréquemment retrouvée chez les adultes jeunes (Rousseau, 2018).

On retient donc de ces données que l'atteinte respiratoire est fréquente dans la population polyhandicapée, même si des recherches afin d'en préciser l'épidémiologie précise sont à encourager, que ce soit en termes de symptômes, de retentissement ou en termes de consommation de soins ou de sévérité. Compte tenu de l'impact important notamment sur la mortalité des patients, cette problématique a fait pendant l'objet de quelques revues de la littérature notamment dans le champ de la paralysie cérébrale, reprenant notamment les mécanismes à l'origine de cette atteinte dont nous détaillons certains ci-après (Seddon et Khan, 2003 ; Proesmans, 2016 ; Boel et coll., 2019 ; Marpole et coll., 2020) :

- une atteinte de la dynamique respiratoire que ce soit en raison d'apnées centrales, d'une obstruction des voies aériennes supérieures, d'une toux inefficace, d'une faiblesse et une mauvaise coordination des muscles respiratoires ;
- une atteinte parenchymateuse pulmonaire en rapport avec des inhalations répétées (en lien avec la dysphagie, le reflux gastro-œsophagien, l'hypersalivation), des infections récurrentes, une hyperréactivité bronchique, un asthme ;

- un volume pulmonaire diminué notamment en rapport avec une cyphoscoliose ;
- des facteurs associés comme la présence d'une bronchodysplasie pulmonaire chez les anciens prématurés, un asthme, des traitements ayant un effet sur les sécrétions ou la dynamique ventilatoire (notamment les benzodiazépines).

Symptômes respiratoires

Dans leur étude portant sur 551 enfants et jeunes adultes de moins de 26 ans atteints de paralysie cérébrale, Blackmore et coll. ont rapporté parmi les 155 patients ayant un score GMFCS à IV ou V, la présence d'une toux chronique chez 66 %, un encombrement chronique chez 37 %, la présence de sibilants chroniques chez 22 %, de ronflements chez 44 %, un asthme chez 19 %. Ces mêmes patients présentaient de plus des symptômes respiratoires au cours de la prise des repas pour 74 % d'entre eux à type de voix enrouée pour 37 %, toux pour 55 %, étouffement chez 49 %, tout en prenant en compte que 34 % des patients étaient alimentés au moins en partie par voie entérale. Toujours dans cette population de 155 patients, 60 % avaient un reflux gastro-œsophagien, 59 % une épilepsie, 36 % présentaient des fausses routes salivaires, 40 % avaient une scoliose (Blackmore et coll., 2016b). Ils ont ensuite étudié les facteurs de risque d'hospitalisation (données disponibles pour 470 patients dont 130 avec un score GMFCS à IV ou V) et de recevoir une antibiothérapie à plus de 2 reprises dans l'année (données disponibles pour 471 patients dont 129 avec un score GMFCS à IV ou V) dans cette population. Parmi les patients avec score GMFCS IV ou V, 23 % d'entre eux avaient été hospitalisés et 23 % ayant reçu à plusieurs reprises une antibiothérapie pour cause respiratoire. Les patients avec score GMFCS à IV ou V avaient un risque accru d'hospitalisation s'ils avaient par ailleurs une adaptation des textures de leur alimentation et/ou une alimentation entérale. Seule la modification de texture ressortait comme facteur de risque d'antibiothérapie (Blackmore et coll., 2016a). Les auteurs retenaient ainsi la présence des troubles oro-moteurs comme facteur de risque principal dans la survenue d'épisodes respiratoires sévères, *a fortiori* dans la population des enfants avec l'atteinte motrice la plus sévère.

L'évaluation de la fonction respiratoire reste difficile chez les patients polyhandicapés. En effet, leur participation aux épreuves fonctionnelles respiratoires n'est la plupart du temps pas possible, alors que celles-ci permettent d'apprécier au mieux la fonction respiratoire. Il ne sera bien souvent possible que d'évaluer de façon indirecte cette atteinte, par l'étude de son retentissement en terme d'atteinte obstructive (capnographie, polysomnographie), ou de retentissement sur le parenchyme pulmonaire (imagerie, oxymétrie) (Fayoux

et coll., 2019). Notons cependant qu'il n'existe pas ou peu de données sur les valeurs usuelles spécifiques à cette population notamment pour l'oxymétrie de pouls. Nous citerons une étude réalisée auprès de 46 adultes âgés de 17 à 68 ans (âge moyen 38 ans) polyhandicapés résidents d'une Maison d'Accueil Spécialisée en France, ayant eu un enregistrement nocturne d'oxymétrie de pouls par capteur digital. Seuls 16 patients de cette série avaient un enregistrement considéré normal à subnormal, pour les autres des variations diverses étaient notées dont des désaturations cycliques en sommeil paradoxal. Tous les patients présentaient des épisodes de désaturation. Seuls 5 patients ne présentaient pas d'épisode en dessous de 90 % (la valeur normale de la saturation en oxygène est entre 95 et 100 %), avec une fréquence moyenne de 57 épisodes par nuit (3-187) et pour une durée totale de 40 minutes en moyenne (4-86). Seuls 27 patients sur 46 avaient une valeur moyenne de saturation en oxygène supérieure à 94 % (Jouve, 2011). Il existe par ailleurs des données d'oxymétrie de pouls et de mesure de la capacité vitale par spirométrie (nécessitant la participation de la personne à cette mesure) recueillies auprès de 46 adultes (22-59 ans) avec paralysie cérébrale mais avec peu ou pas d'atteinte intellectuelle, parmi lesquels 47,5 % avaient un score GMFCS à IV (mais aucun avec un score GMFCS à V). L'oxymétrie de pouls mesurée en temps de veille était normale (>96 %) pour tous les sujets, tandis que la mesure de l'ampliation thoracique (différence entre la mesure du périmètre thoracique en inspiration maximale et en expiration maximale) était diminuée quel que soit l'âge, de même que les mesures de volume courant obtenues par spirométrie, et cette diminution était d'autant plus importante que l'atteinte motrice était sévère (Lampe et coll., 2014). S'agissant des volumes pulmonaires, une étude en radiologie s'est intéressée à la mesure des diamètres thoraciques au sommet et à la base pulmonaires, en comparait les valeurs obtenues de 112 enfants avec paralysie cérébrale et un score GMFCS à IV ou V et n'ayant pas de scoliose à celles de 112 enfants contrôles appariés pour l'âge. De plus, une spirométrie était réalisée chez 10 enfants âgés de plus de 7 ans présentant des capacités cognitives permettant cette analyse de chaque groupe. Cette étude a permis de montrer que le *ratio* diamètre au sommet/diamètre à la base du poumon était diminué chez les patients avec paralysie cérébrale, même si ce *ratio* augmentait avec l'âge dans les 2 groupes. Pour les patients qui avaient eu une spirométrie, une corrélation était retrouvée entre la mesure de la capacité vitale forcée et le *ratio* mesuré (Park et coll., 2006).

Ainsi à ce jour, l'évaluation de l'atteinte respiratoire chez les personnes polyhandicapées reste avant tout clinique, mais des recherches s'intéressant plus spécifiquement à la fonction respiratoire, ou plus probablement au retentissement de l'atteinte respiratoire sur les échanges gazeux et la dynamique ventilatoire sont à encourager.

Scoliose et atteinte respiratoire

Parmi les facteurs impliqués dans l'atteinte respiratoire, nous commencerons par détailler les éléments en rapport avec la présence d'une déformation thoracique liée à la scoliose. Celle-ci, en lien avec les troubles du tonus inhérents au polyhandicap (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), s'installe progressivement, souvent autour de l'âge de 5-6 ans, et s'aggrave avec la croissance staturale notamment, avec la présence d'une scoliose notée chez 50 à 75 % des patients en fin de puberté (Sato, 2020). Quand cette scoliose démarre progressivement, les déformations de la paroi thoracique qu'elle engendre s'accompagnent également d'un trouble du développement pulmonaire et plus précisément d'un trouble du nombre d'alvéoles pulmonaires. Il en résulte une diminution du volume pulmonaire mais également du fait de la rotation et de la déformation thoracique, une altération de la compliance thoracique, une altération du fonctionnement des muscles respiratoires dont les insertions et les courses sont nécessairement modifiées, notamment le diaphragme. Il en résulte un syndrome restrictif mais également des troubles de la ventilation/perfusion, pouvant aboutir à une hypoventilation alvéolaire, et de fait une hypoxémie et une hypercapnie qui à long terme peuvent évoluer vers une hypertension artérielle pulmonaire avec retentissement sur la fonction cardiaque (Proesmans, 2016 ; Boel et coll., 2019). Notons également qu'au-delà de la déformation en rotation liée à la scoliose, l'absence d'acquisition de la station assise autonome chez les enfants polyhandicapés, est associée à une absence de co-contraction des muscles paraspinaux et abdominaux, entraînant un effondrement en cyphose, qui perturbe également la dynamique thoracique et participe de l'atteinte respiratoire (Marpole et coll., 2020). S'agissant de la mesure de la déformation thoracique et du lien avec le volume pulmonaire, peu d'études à notre connaissance ont étudié cet aspect, on citera cependant l'étude de Horimoto et coll. (2011) qui s'est intéressée à la faisabilité d'une méthode de mesure des dimensions thoraciques dans une population de 30 adultes avec *Severe and Multiple Intellectual Disability* (SMID) ayant eu un scanner thoracique pour explorer une pneumopathie. Cette étude a montré la bonne reproductibilité de 2 protocoles de mesure en inter et intra-juges (Horimoto et coll., 2011), qui pourraient permettre à l'avenir d'envisager ce type d'évaluation de la déformation thoracique chez des patients polyhandicapés scoliotiques, devant faire l'objet d'études futures.

Concernant le suivi et le traitement des scoliozes dans le champ du polyhandicap, la question de l'intérêt du port des corsets de maintien anti-scoliose fait débat dans cette population, notamment en termes d'objectifs fixés lors de la mise en place de cet appareillage. Si un effet positif en termes de stabilité de

la position assise permettant de favoriser la motricité des membres supérieurs est rapporté, l'effet sur l'évolution de la déformation scoliotique elle-même est moins connue, avec des données moins robustes (Terjesen et coll., 2000 ; Cloake et Gardner, 2016 ; Sato, 2020). Une chirurgie de correction de la scoliose, dont différentes techniques existent et qui ne sont pas l'objet de ce chapitre, est proposée habituellement pour des scolioses avec un angle de Cobb de plus de 50° (Cloake et Gardner, 2016).

Une revue de la littérature s'est intéressée à la question de la chirurgie de la scoliose dans la population des enfants avec tétraparésie spastique (Legg et coll., 2014). Les auteurs ont retenu 10 études de séries de cas (comportant plus de 20 cas par série) rapportant les bénéfices et complications de la chirurgie, une cohorte prospective et 3 cohortes rétrospectives étudiant les facteurs prédictifs des effets de la chirurgie, c'est-à-dire des données de faible niveau de preuve globalement. Les bénéfices rapportés de la chirurgie, évalués par les aidants professionnels ou familiaux, donnaient des taux de satisfaction de plus de 80 % et une amélioration de la qualité de vie en lien avec l'état de santé évaluée par les aidants, à 2 ans de la chirurgie, avec cependant un biais méthodologique notable dans cette évaluation dans la mesure où le questionnaire d'évaluation de la qualité de vie en pré-chirurgie était passé de façon rétrospective (et après la chirurgie) (le questionnaire pré- et post-chirurgie ont été passés tous les 2 ans à 2 ans post-chirurgie). Concernant la survenue de complications, elles étaient rapportées avec une prévalence très hétérogène, de 10 à plus de 70 % des cas, avec une mortalité autour de 5 % (en excluant l'étude la plus ancienne datant de 1998). Les complications respiratoires autour de la chirurgie survenaient dans 27 à 57 % des cas, comprenant des infections pulmonaires, atélectasies et pneumothorax. De plus, des complications infectieuses en lien avec le matériel ou la nécessité de ré-intervenir étaient rapportées. Une cyphose thoracique évoluée en pré-opératoire était associée à un risque plus important de décès, la malnutrition pré-opératoire exposait à une durée d'intubation et d'hospitalisation plus prolongées (Legg et coll., 2014). Les données concernant les complications associées à la chirurgie de scoliose ont pu être analysées (Cognetti et coll., 2017) à partir d'un registre international déclaratif des complications péri-opératoires des scolioses, dans lequel entre 2004 et 2015, un total de 1 385 cas de complications (comprenant 601 complications chez des patients avec paralysie cérébrale) ont été déclarées pour 29 019 interventions de scoliose sur atteinte neurologique, soit un taux de complication de 6,3 %. Ce taux a diminué de près de 10 % sur la période 2012-2015 comparativement à 2004-2007, essentiellement en rapport avec la diminution des infections du site opératoire, mais également à un moindre degré des complications respiratoires et complications liées au matériel implanté. Le biais principal de cette étude (Cognetti et coll., 2017) résulte

du caractère déclaratif des complications, qui se fait de plus annuellement avec par conséquent un risque d'omission de certaines complications notamment à plus long terme. Ces auteurs évoquaient dans la diminution des complications respiratoires une meilleure préparation des patients. Une étude récente réalisée en Finlande à partir des données de registres de santé nationaux et portant sur 474 enfants avec paralysie cérébrale et une scoliose codée dans le registre, a permis de comparer l'évolution de 236 enfants non opérés *versus* 238 enfants opérés entre 1996 et 2021 (Ahonen et coll., 2023). La mortalité était significativement plus élevée dans le groupe non opéré (16 %) que dans le groupe opéré (12 %) ($p = 0,047$). Les causes de décès étaient respiratoires pour 76,3 % des patients non opérés contre 37,9 % chez les patients opérés, et neurologiques pour 15,8 % des patients non opérés *versus* 44,8 % des patients opérés ($p = 0,009$), notamment en raison de lésions d'anoxie cérébrale attribuées entre autres à une pneumopathie d'inhalation. Les auteurs ne notaient pas de diminution d'incidence des pneumopathies suite à la chirurgie, et par ailleurs en dehors d'une prévalence d'asthme plus importante dans le groupe non opéré (24,6 % *versus* 20,2 %) il n'était pas relevé de différence significative en termes de morbidité respiratoire pré-opératoire entre les deux groupes. Notons enfin que le statut GMFCS de ces patients n'était pas précisé, et il n'y avait pas non plus d'informations concernant les raisons de la non intervention dans le groupe non opéré, même si par ailleurs il n'était pas noté de différence significative notamment sur le plan nutritionnel ou en termes d'épilepsie entre les deux groupes en pré-opératoire (Ahonen et coll., 2023). On retient de ces données que la chirurgie de scoliose est associée à une diminution de la mortalité, notamment de cause respiratoire, chez les patients avec paralysie cérébrale.

Une autre équipe s'est intéressée à l'identification des facteurs de risque d'intubation prolongée (au-delà de 3 jours) chez les patients avec paralysie cérébrale et un score GMFCS à IV ou V, opérés de scoliose entre 2008 et 2016 (LaValva et coll., 2020) : 217 patients étaient inclus, puis 107 exclus de l'analyse car extubés à 1 ou 2 jours post-opératoire. L'analyse a ainsi comparé les données concernant 52 patients extubés le jour de l'intervention et 58 patients extubés à partir du 3^e jour post-opératoire. L'âge moyen était de 14 ans, et la courbure principale moyenne avant chirurgie était de $80 \pm 24^\circ$. La comparaison des 2 groupes permettait d'identifier en analyse multivariée comme facteurs prédictifs d'une intubation prolongée, la présence d'antécédents pré-opératoires de pneumonie, un poids de moins de 37 kg avant la chirurgie, un faible score d'interaction sociale et de communication évalué en pré-opératoire par les proches aidants, et enfin des pertes sanguines de plus de 3 000 ml en per-opératoire (LaValva et coll., 2020).

Compte tenu du taux de complications important rapporté, l'évaluation et la préparation des patients en pré-opératoire sont majeures, et des équipes ont rapporté leur protocole de préparation, bien qu'il n'existe pas de données de haut niveau de preuve pour valider ces pratiques. Cependant, la majorité s'accordent sur l'importance de s'assurer d'un bon état nutritionnel et l'absence de carence martiale (fer) (Warner, 2019 ; Antolovich et coll., 2022), de vérifier la présence de troubles de déglutition et tenter de les limiter de même que l'hypersalivation, de vérifier l'état osseux, d'évaluer l'état neurologique notamment en termes d'épilepsie et de trouble du tonus, et d'évaluer l'état respiratoire des patients. S'agissant de la préparation respiratoire, il a été montré dans une population de 13 enfants avec scoliose neuromusculaire (mais seulement 4 avaient une paralysie cérébrale, les autres ayant une pathologie neuromusculaire ou osseuse à l'origine de la scoliose) que la mise en place d'une ventilation non invasive et d'une aide à la toux en pré-opératoire, s'accompagnait en post-opératoire de l'absence de complication respiratoire (Khirani et coll., 2014). Cette étude est citée dans les protocoles de préparation, notamment ventilatoire, de pré-chirurgie de scoliose. Soulignons cependant le peu de données pour la population avec paralysie cérébrale et *a fortiori* polyhandicapée dans la mesure où dans l'étude de Khirani et coll. (2014) les patients devaient être en mesure d'accepter la mise en œuvre de l'aide ventilatoire (la non-acceptation étant un critère d'exclusion de l'étude). Notons enfin que les équipes mettant en place ce type de protocole de préparation chirurgicale, évoquaient également la place des parents dans ces processus décisionnels complexes (Warner, 2019 ; Antolovich et coll., 2022).

On retient de ces données la nécessité de mener des études permettant d'une part de valider l'efficacité de la chirurgie de scoliose (éventuellement en distinguant les différentes techniques) sur l'une des complications qu'elle doit permettre de prévenir à savoir l'atteinte respiratoire, mais également en évaluer les complications associées et les mesures préventives mises en œuvre pour diminuer ces complications.

Le bavage : un facteur de risque d'inhalations répétées

Le bavage est fréquent dans la population polyhandicapée, il peut être antérieur (par la bouche) et/ou postérieur *via* le larynx et dans ce cas il est moins visible mais peut occasionner des inhalations répétées salivaires. Le bavage a notamment été étudié dans une population de 385 enfants âgés de 8 à 14 ans avec paralysie cérébrale dont 124 avaient un score GMFCS à IV ou V. Dans leur population, le bavage était noté chez 62,3 % des enfants ayant un score

GMFCS à IV avec tétraparésie et 80 % des enfants ayant un score GMFCS à V avec tétraparésie. Les facteurs associés à la présence d'un bavage dans leur étude étaient la présence d'une épilepsie, d'une déficience intellectuelle, d'une atteinte non spastique (dyskinétique ou ataxique), d'une tétraparésie, d'un score GMFCS à IV ou V, de difficultés alimentaires, l'absence de tenue de tête, l'absence de fermeture des lèvres, l'absence de langage (Reid et coll., 2012).

Devant la présence d'un bavage, il sera important de vérifier qu'il ne s'agit pas d'une hypersalivation iatrogène, induite notamment par des médicaments comme les benzodiazépines ou certains neuroleptiques. Des troubles dentaires et la présence d'un reflux gastro-œsophagien seront également recherchés (Boel et coll., 2019 ; Marpole et coll., 2020). En l'absence d'iatrogénie, le bavage résulte d'une difficulté à déglutir la salive et est donc en rapport avec la présence d'une dysphagie. Il a en effet été montré que le flux salivaire (la production salivaire) n'est pas modifié chez les enfants avec paralysie cérébrale (Erasmus et coll., 2009).

S'agissant du lien entre bavage et risque d'inhalation, une étude a été réalisée auprès de 63 enfants avec paralysie cérébrale et score GMFCS à IV ou V, âgés de 14 mois à 16 ans (exclusion des patients ayant eu une fundoplicature, avec scoliose et bronchodysplasie), et comparés à 20 adultes volontaires sains âgés de 19 à 29 ans. Il était réalisé chez ces patients un salivagramme c'est-à-dire l'ingestion de salive radiomarquée, afin de suivre sa localisation dans le temps et détecter une éventuelle inhalation pulmonaire. Les auteurs détectaient ainsi 56 % d'inhalation pulmonaire salivaire chez les patients, et aucune chez les volontaires sains (Baikie et coll., 2009).

La sévérité du bavage peut être évaluée soit à l'aide de mesures quantitatives telles que le flux salivaire (poids de salive produite sur un temps donné) ou le quotient de bavage (nombre d'épisodes de bavage observés toutes les 15 secondes pendant 15 minutes, soit sur 60 phases d'observation) (Dias et coll., 2016), mais des outils d'évaluation subjective ont également été développés telle l'échelle d'impact du bavage ou *Drooling Impact Scale* (DIS). Cette échelle remplie par les parents ou aidants proches renseigne sur l'impact du bavage sur la dernière semaine, et il est demandé aux proches de renseigner sur une échelle continue de 0 à 10, dix items autour du bavage et de son retentissement dans le quotidien de l'enfant. Cette échelle a été validée auprès de 80 enfants âgés de 3 ans et demi à 18 ans avec paralysie cérébrale de sévérité variée dont certains avaient une déficience intellectuelle et/ou étaient non verbaux. Ainsi, cette échelle peut être utilisée pour l'évaluation d'interventions thérapeutiques sur le bavage (Reid et coll., 2010).

Des mesures comportementales et thérapies oromotrices sont habituellement mises en œuvre chez les patients présentant un bavage. Une revue récente de la littérature a évalué l'impact des mesures comportementales sur le bavage dans la population des enfants avec trouble neurodéveloppemental, utilisant le renforcement positif, l'incitation, l'extinction progressive, l'autogestion, retrouvant des effets positifs des interventions mais avec un faible niveau de preuve des études (McInerney et coll., 2019). S'agissant des thérapies oromotrices, des effets positifs sont également rapportés, avec un faible niveau de preuve (Khajuria et coll., 2020).

Concernant la prise en soins du bavage, des traitements médicamenteux sont proposés, avec un effet anticholinergique, dont le glycopyrronium bromide, les patchs de scopolamine (hyoscine), ou l'atropine sublinguale. S'agissant des patchs de hyoscine/scopolamine, leur utilisation est largement répandue pour traiter le bavage avec un effet qui peut durer dans le temps (Talmi et coll., 1990), cependant des effets indésirables sont rapportés, tels qu'une obstruction nasale, une sécheresse buccale, une constipation en rapport avec l'effet anticholinergique. Il est également observé une mydriase peu réactive qui est un effet secondaire qu'il est important de connaître afin d'éviter de multiplier des examens inutiles (recherche d'hypertension intracrânienne) en urgence dans ce contexte. À cette mydriase est en fait associée une cycloplégie qui limite alors les capacités d'accommodation visuelle et peut nécessiter la mise en place d'une correction visuelle adaptée (Saeed et coll., 2007). Le glycopyrronium bromide et les patchs de scopolamine ont été récemment comparés dans un essai randomisé contrôlé en simple aveugle, auprès de 85 enfants âgés de 3 à 14 ans, dont l'état neurologique était stable, 47 recevant des patchs de scopolamine et 38 le glycopyrronium sans différence significative à l'état basal entre les 2 groupes. L'évaluation à 4 semaines de traitement ne montrait pas de différence significative sur l'échelle DIS entre les 2 groupes, mais il était par contre noté une différence significative pour les 2 groupes par rapport au score DIS avant traitement, et cet effet se maintenait à 12 semaines de traitement. Des effets secondaires étaient rapportés dans les 2 groupes (46,8 % dans le groupe patch et 63,2 % dans le groupe glycopyrronium) à type de constipation, sécheresse des sécrétions orales et respiratoires, éruption cutanée et de façon notable, dans le groupe patch, le traitement était arrêté pour 21 patients (45 %) en raison de la survenue d'effets indésirables, contre 7 (18 %) dans le groupe glycopyrronium (Parr et coll., 2018). En raison d'une meilleure tolérance avec une efficacité comparable, les auteurs recommandaient d'utiliser prioritairement le glycopyrronium dans le traitement médicamenteux du bavage. En France, cette molécule n'est actuellement accessible qu'en usage hospitalier, des démarches sont néanmoins en cours et il a obtenu l'autorisation de mise sur le marché en 2018. Concernant l'atropine en sublinguale,

il existe peu de données robustes en faveur de son utilisation. Cependant, une étude prospective a été menée auprès de 11 enfants âgés de 5 à 18 ans avec atteinte neurologique fixée (6 avec paralysie cérébrale, 3 avec un syndrome d'Angelman) et un bavage pour lequel ils avaient déjà reçu préalablement un autre traitement. Les patients de l'étude avaient majoritairement une déficience intellectuelle (n = 8) et une épilepsie (n = 9). Les auteurs montraient une diminution du score à l'échelle visuelle analogique évaluant le bavage par les aidants proches mais aussi de la mesure du flux salivaire entre la phase pré-traitement, et les phases de traitement avec un effet dose dépendant. Les principaux effets secondaires rapportés étaient la sécheresse buccale, des troubles mictionnels et une constipation (Norderyd et coll., 2017). D'autres équipes ont rapporté l'usage de l'atropine sublinguale avec une certaine efficacité, en rapportant également de façon rétrospective les pratiques de prescription dans cette indication ; cependant, des études à plus haut niveau de preuve restent nécessaires à ce jour (Azapağasi et coll., 2020 ; Petkus et coll., 2023).

Le traitement par injections de toxine botulique dans les glandes salivaires a été plus largement étudié dans la population des enfants avec paralysie cérébrale et bavage avec une efficacité notée en termes de fréquence et intensité du bavage mais aussi sur le plan des interactions sociales. Environ 20 % d'effets indésirables étaient rapportés, le plus sévère étant l'aggravation ou la survenue d'une dysphagie (Khajuria et coll., 2020). Concernant l'impact sur la morbidité respiratoire, nous citerons une étude prospective réalisée auprès de 15 enfants âgés de 3 à 14 ans à l'inclusion et suivis sur une période de 3 ans et demi, dont 11 avaient une paralysie cérébrale avec un score GMFCS à IV ou V, et 4 patients étaient porteurs de syndromes génétiques rares avec déficience intellectuelle. Parmi ces patients, 12 avaient un bavage à prédominance postérieure mais seuls 2 avaient en pré-traitement une atteinte respiratoire sévère, qui n'était pas améliorée par le traitement. Pour les 10 autres patients, il était décrit autant voire moins d'hospitalisation de cause respiratoire après traitement, et les auteurs concluaient donc à un effet potentiel sur la fonction respiratoire des patients du traitement par injections de toxine botulique, ce qui reste néanmoins à démontrer à un plus haut niveau de preuve (Gubbay et Marie Blackmore, 2019).

Des traitements chirurgicaux de type ablation des glandes sous-maxillaires, de déplacement du canal sous-maxillaire ou ligature des canaux sous-maxillaires sont également possibles. Un essai randomisé a récemment comparé l'efficacité de la ligature chirurgicale des canaux sous-maxillaires à des injections répétées de toxine botulique auprès de 53 enfants de plus de 8 ans avec trouble du neurodéveloppement et bavage sévère ayant résisté au traitement médicamenteux de première ligne (Bekkers et coll., 2019). Vingt-six

patients ont été traités par toxine botulique et 27 ont été opérés. L'efficacité du traitement était évaluée à 8 et 32 semaines par la mesure du quotient de bavage et l'échelle visuelle analogique d'évaluation du bavage par l'aidant proche. Les auteurs rapportaient ainsi une meilleure efficacité sur l'intensité du bavage à 8 et 32 semaines de la procédure chirurgicale, cependant il était rapporté plus d'effets secondaires (40,7 % *versus* 19,2 %) avec la procédure chirurgicale (Bekkers et coll., 2019). Une étude rétrospective portant sur 92 patients avec paralysie cérébrale ou trouble du neurodéveloppement traités pour bavage entre 2000 et 2016 a comparé l'efficacité de la résection sous-maxillaire, de la ligature des canaux sous-maxillaires et des injections de toxine botulique. Les auteurs retrouvaient une baisse du score de bavage (échelle visuelle analogique) à 8 et 32 semaines sur l'ensemble de leur population, mais les résultats étaient significatifs uniquement pour le groupe avec résection sous-maxillaire. Par ailleurs, dans ce travail, les auteurs notaient une diminution de 67 % des infections pulmonaires en post intervention sur l'ensemble de leur population, mais le résultat n'était significatif que pour le groupe traité par toxines. Il n'était pas retrouvé de différence en termes de survenue de complication entre les 3 groupes dans ce travail rétrospectif (Delsing et coll., 2021).

On retient de ces données que si des effets positifs sont montrés pour la plupart des interventions susmentionnées sur le bavage, majoritairement dans des populations d'enfants avec trouble du neurodéveloppement ou paralysie cérébrale dont la sévérité n'est pas toujours précisée, la place relative de chaque traitement reste insuffisamment évaluée, et les effets sur la fonction respiratoire et à long terme méritent d'être précisés.

Des infections respiratoires répétées

Les inhalations répétées, en rapport notamment avec les troubles de déglutition, le bavage postérieur, et le reflux gastro-œsophagien sont le lit d'infections pulmonaires répétées dans la population polyhandicapée. Une étude rétrospective portant sur les données des registres de l'assurance maladie à Taïwan de 1997 à 2013 et ciblant des enfants (âgés de moins de 18 ans) avec une paralysie cérébrale sévère a analysé les facteurs prédictifs d'infection pulmonaire sévère (ayant nécessité une hospitalisation d'au moins 5 jours) (Kuo et coll., 2020). Les auteurs ont ainsi repris les dossiers de 6 356 enfants dont 2 135 (33 %) ont présenté une infection pulmonaire sévère sur la période d'étude, et de plus 1 222 (19,3 %) avaient eu une infection pulmonaire nécessitant une hospitalisation de moins de 5 jours. Un âge de moins de 3 ans, le sexe masculin, la présence d'une épilepsie, d'un asthme, de complications

périnatales, d'escarres, de reflux gastro-œsophagien étaient des facteurs de risque indépendants de développer une infection pulmonaire sévère (Kuo et coll., 2020). Ces données sont bien évidemment en accord avec celles de Blackmore et coll. ayant évalué les facteurs prédictifs d'une hospitalisation et/ou d'un passage aux urgences pour motif respiratoire, citées précédemment (Blackmore et coll., 2018 et 2020). S'agissant de l'évaluation et de la prise en soins de la dysphagie et du reflux gastro-œsophagien, nous renverrons le lecteur au chapitre « Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion » de cette expertise. Une équipe s'est également intéressée à la valeur pronostique en termes de risque d'inhalation d'un biomarqueur sérique, la glycoprotéine KL-6 : dans une étude portant sur 66 enfants avec SMID pour lesquels la présence ou l'absence d'inhalation était déterminée par vidéofluoroscopie, les auteurs trouvaient des taux plus élevés de cette protéine KL-6 chez les patients présentant des inhalations (Wakamoto et coll., 2015) ; cependant à notre connaissance, ce marqueur n'a pas été rapporté depuis par d'autres équipes.

Par ailleurs, concernant l'écologie bactérienne, et le portage chronique de bactéries pathogènes sur le plan respiratoire, des données contradictoires existent concernant les patients avec paralysie cérébrale. Une étude rétrospective a été menée sur les données de 69 enfants avec paralysie cérébrale hospitalisés pour pneumonie entre 1997 et 2012 et ayant eu au moins un prélèvement respiratoire (crachat, prélèvement bronchique ou trachéal ou pharyngé) pour culture bactérienne (Gerdung et coll., 2016). La présence de *Pseudomonas aeruginosa* était rapportée sur au moins un prélèvement de 31 patients (45 %), et par ailleurs d'autres bacilles gram négatifs étaient retrouvés chez 12 autres patients (*Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus*, *Stenotrophomonas*). Il n'était pas trouvé de différence significative entre les porteurs ou non de ces bactéries pathogènes, mais une tendance se dégageait vers des enfants ayant une atteinte motrice plus sévère, une fundoplicature, une scoliose ; les patients porteurs de ces bactéries étaient par contre plus fréquemment hospitalisés notamment en soins intensifs, nécessitaient plus fréquemment une intubation et avaient plus fréquemment une pleurésie associée (Gerdung et coll., 2016). Des données prospectives rapportent également un portage de *Pseudomonas aeruginosa* ou *Klebsielle* chez 89 % des enfants avec paralysie cérébrale hospitalisés en soins intensifs et ventilés pour au moins 4 jours (Thorburn et coll., 2009). *A contrario*, une autre étude rétrospective portait sur les données recueillies en 2017 chez des d'enfants avec atteinte neuromusculaire dont 34 avaient une paralysie cérébrale avec un score GMFCS à IV ou V et ayant eu au moins un prélèvement respiratoire pour étude bactériologique sur la période. Dans cette série, la présence de *Pseudomonas aeruginosa* n'était rapportée que pour 18 % des patients, et fréquemment associée à la présence

d'autres bactéries pathogènes (Gregson et coll., 2021). Enfin, une large étude prospective portant sur 280 enfants avec atteinte neurologique sous-jacente et comparés à 934 enfants ayant une pathologie chronique non neurologique, et 1 144 enfants n'ayant pas de pathologie chronique, tous hospitalisés pour une pneumopathie communautaire, a étudié la fréquence des pathogènes retrouvés à l'origine de ces épisodes respiratoires. Un pathogène était moins fréquemment identifié chez les patients avec atteinte neurologique. Cependant, les atteintes neurologiques étaient très variables (épilepsie, paralysie cérébrale, syndromes génétiques) dans cette série et la notion de sévérité de l'atteinte motrice n'était pas documentée. Par ailleurs, les pathogènes documentés étaient majoritairement des virus (Millman et coll., 2016). Chez l'adulte, des données concernant la colonisation digestive aux entérobactéries résistantes aux bêta-lactamases ont été étudiées dans un groupe de 146 patients (4-77 ans, âge médian 37 ans) présentant un SMID. Les auteurs rapportaient la présence de ces bactéries chez 31 % des patients, et identifiaient comme facteurs de risque de cette colonisation la sévérité de l'atteinte neurologique, la présence d'une trachéotomie, d'une nutrition entérale et d'une antibiothérapie dans les 3 mois précédents (Takano et coll., 2018). On retient donc de ces données que l'écologie bactérienne, et les profils de pharmacorésistance des patients polyhandicapés, que ce soit à l'âge pédiatrique ou chez l'adulte, est insuffisamment documentée et les facteurs associés à cette écologie (lieu de vie, traitements associés, microbiotes, comorbidités, etc.) méritent d'être spécifiquement étudiés.

Concernant le traitement des épisodes infectieux respiratoires, une antibiothérapie adaptée si possible à l'agent infectieux identifié le cas échéant doit être conduite, et bien que les patients ne répondent pas forcément à la définition de la bronchiectasie on pourra cependant s'inspirer des recommandations de prise en charge qui s'y appliquent et prescrire en première intention une association amoxicilline-acide clavulanique, et en y associant des mesures de désencombrement respiratoire par drainage bronchique si besoin. Le recours aux corticoïdes oraux ou inhalés de même qu'aux bronchodilatateurs en systématique n'a pas fait la preuve de son efficacité dans cette situation de bronchiectasie. En cas de primo-infection par *Pseudomonas aeruginosa*, une éradication de cette bactérie est proposée, par antibiothérapie inhalée (tobramycine ou colistine) durant 3 mois associée à une antibiothérapie orale (ciprofloxacine) ou intraveineuse (bêta-lactamine) (Epaud et Lustremant, 2021). Concernant la prise en soins en aigu, une étude rétrospective sur 3 ans a été menée auprès de 3 771 enfants hospitalisés pour une pneumonie dans le contexte d'une pathologie chronique complexe dont 861 enfants avec atteinte neuromusculaire, 134 avec une maladie métabolique et 1 043 avec une atteinte « congénitale » ou génétique autre, et dont

639 avaient au moins deux atteintes chroniques complexes. Ces patients avaient une prise en soins différente des enfants sans pathologie chronique complexe : l'antibiothérapie administrée ciblait préférentiellement le *Staphylocoque aureus* méthicilline-résistant ou le *Pseudomonas aeruginosa* ou les anaérobies. L'escalade thérapeutique antibiotique était plus fréquente chez ces patients dont par ailleurs l'hospitalisation était plus prolongée (Leyenaar et coll., 2014).

S'agissant de la prévention des épisodes infectieux récidivant, il n'existe à ce jour pas de données propres à la population des personnes polyhandicapées. Si on se réfère aux recommandations relatives aux patients ayant des bronchectasies⁴⁸, la corticothérapie inhalée en dehors d'un asthme associé, de même que les bronchodilatateurs ne seront pas recommandés systématiquement. En cas d'exacerbations infectieuses répétées (plus de 3 par an), une antibiothérapie chronique pourra être proposée, par voie inhalée en cas de colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*, en alternant tous les 10 à 15 jours 2 à 3 antibiotiques par voie orale à large spectre, ou en administrant de l'amoxicilline de façon continue. Cependant, cette attitude n'est validée par aucune étude scientifique, dans la bronchectasie de l'enfant et *a fortiori* chez l'enfant polyhandicapé. La prescription de macrolides dont l'azithromycine peut également être envisagée avec des effets supposés antimicrobiens et anti-inflammatoires, et dont l'efficacité est démontrée chez l'adulte avec bronchectasie. Enfin, la vaccination annuelle contre la grippe et la vaccination anti-pneumococcique sont recommandées (Epaud et Lustremant, 2021). S'agissant de l'antibiothérapie chronique, une équipe a récemment tenté de faire une méta-analyse sur cette indication chez les enfants avec atteinte neurologique, mais aucune étude de niveau de preuve suffisant n'a pu être retenue dans cette méta-analyse (Sanner et coll., 2023). Les auteurs avaient initialement sélectionné 6 études, dont 2 en cours et portant sur l'intérêt de l'azithromycine au long cours dans cette population (Sanner et coll., 2023). On retient donc que s'il existe des recommandations sur la prise en soins des enfants avec bronchectasies, d'une part celles-ci reposent en grande partie sur des avis d'experts et par ailleurs même si les patients polyhandicapés présentent des symptômes qui peuvent faire évoquer une bronchectasie dans un certain nombre de cas, la prévalence de cette pathologie mériterait d'être plus spécifiquement évaluée dans cette population, chez l'enfant comme l'adulte.

48. Les bronchectasies sont définies par une dilatation permanente du calibre des bronches au scanner thoracique, liée à une désorganisation des structures musculaires, élastiques et cartilagineuses de leurs parois, et dont le diagnostic est évoqué devant une toux productive durant plus de 4 semaines, des bronchites et/ou pneumonies récurrentes, des signes d'insuffisance respiratoire chronique.

Lutte contre l'encombrement chronique et la toux inefficace

La prévention des infections pulmonaires récidivantes passe également par le désencombrement bronchique, comme cela est recommandé dans la bronchectasie (Epaud et Lustremant, 2021), et la toux est un des moyens de lutter contre l'encombrement. Cependant chez les patients polyhandicapés, d'une part en lien avec la faiblesse musculaire, mais aussi les troubles de la coordination motrice, la toux peut être altérée.

S'agissant de l'efficacité de la kinésithérapie sur l'atteinte respiratoire, une méta-analyse a été conduite récemment chez l'enfant avec paralysie cérébrale, montrant un effet positif des différentes techniques évaluées sur la fonction respiratoire. Cependant, la population étudiée avait un score GMFCS à IV au maximum et de plus les critères d'inclusion des études comprenaient l'évaluation de l'efficacité sur une spirométrie, ce qui n'est pas faisable chez la grande majorité des enfants polyhandicapés (Rutka et coll., 2021). Bien qu'elles n'évaluent pas spécifiquement une technique de désencombrement, des données indirectes existent cependant en faveur de l'importance de la kinésithérapie et de l'aide au désencombrement. Ainsi en Angleterre, une équipe mobile de kinésithérapeutes a été mise en place en 2010 dans la région de Nottingham à destination des enfants avec atteinte neurologique sévère, et propose des interventions de désencombrement et d'évaluation clinique d'une part à la phase aiguë d'infections, mais également des séances d'éducation thérapeutique à destination des aidants familiaux ou professionnels, dans l'objectif de réduire les hospitalisations de cause respiratoire dans cette population. Lors des visites à domicile, le kinésithérapeute peut ainsi d'une part évaluer la situation clinique de l'enfant, proposer des techniques de désencombrement manuelles adaptées, des nébulisations, mais aussi des séances d'insufflation/exsufflation mécanique, d'oscillation thoracique à haute fréquence, d'aspirations oro- ou naso-pharyngées associées si besoin à des prélèvements microbiologiques. Le kinésithérapeute peut si nécessaire prescrire des bronchodilatateurs, des antibiotiques, des agents anti-inflammatoires et peut si nécessaire demander l'avis d'un pédiatre. En 2020, 120 jeunes de moins de 25 ans étaient suivis par ce service et deux études d'évaluation de son efficacité sur la prévention des admissions hospitalières ont été conduites (Wolff et coll., 2015 ; Smith et coll., 2022). La dernière évaluation menée sur l'année 2019-2020 rapportait que 182 hospitalisations avaient été évitées par le recours à ce service et que les utilisateurs du service étaient très satisfaits (Smith et coll., 2022). Bien que ne portant pas sur une technique particulière ni une stratégie donnée, on retient de ces données, l'intérêt d'une organisation des soins, associée à des pratiques d'éducation thérapeutique des aidants

comme ayant un intérêt dans la prévention des exacerbations respiratoires dans cette population.

Concernant les aides techniques au désencombrement, une méta-analyse de 2014 a évalué l'intérêt des traitements non pharmacologiques sur la morbidité respiratoire chez les enfants avec trouble neurodéveloppemental sévère, retrouvant des données de faible niveau de preuve en faveur des techniques utilisées et sans effet secondaire notable rapporté (Winfield et coll., 2014). Dans cette méta-analyse étaient incluses les études incluant des enfants de moins de 18 ans avec atteinte neurologique sévère et atteinte respiratoire. Cependant, quand l'atteinte cognitive ne permettait pas l'évaluation appropriée de la fonction respiratoire, l'étude était exclue, ce qui *de facto* excluait la population polyhandicapée de la plupart des études incluses. Ainsi, il n'existe pas de données de haut niveau de preuve permettant de recommander une ou plusieurs techniques de désencombrement dans cette population, mais nous allons rapidement évoquer les différentes techniques disponibles et les données existantes les concernant.

Les relaxateurs de pression (*Intermittent Positive Pressure Breathing*, IPPB) qui insufflent un volume d'air dans les poumons jusqu'à l'obtention d'une pression pré-réglée augmentent la pression inspiratoire dans les voies aériennes et favorisent l'expansion thoraco-pulmonaire, ont été peu étudiés dans la population polyhandicapée spécifiquement. Ils sembleraient pouvoir améliorer la compliance pulmonaire, ventiler des zones pulmonaires peu ventilées et aider à lever des atélectasies, et ils pourraient également aider au drainage bronchique par l'augmentation du volume mobilisé lors des manœuvres de kinésithérapie respiratoire (Pétremant, 2022).

Concernant les in/ex-sufflateurs mécaniques, ils insufflent un volume d'air dans les poumons à une pression pré-réglée pour augmenter l'inspiration, puis une pression négative est appliquée afin d'augmenter le débit expiratoire et ainsi augmenter l'efficacité de la toux chez les patients. L'un des appareils a été récemment évalué (3 séances par jour de 20 minutes) de façon prospective dans un essai randomisé contre kinésithérapie respiratoire conventionnelle seule (1 séance par jour), chez 22 enfants (7 mois-12 ans) avec paralysie cérébrale quadriplégique en Thaïlande et hospitalisés pour une infection respiratoire. Il est important de noter que 70 % de ces patients avaient une trachéotomie. Les auteurs notaient que les atélectasies étaient levées plus rapidement (en moyenne un jour de moins) dans le groupe des patients avec in/ex-sufflateur, et ils ne trouvaient pas de complications associées (Siriwat et coll., 2018). Par ailleurs, une étude récente s'est intéressée à la tolérance à long terme de ce type d'aide instrumentale et a montré que sur une population de 114 enfants avec atteinte neurologique et utilisant un in/ex-sufflateur mécanique, seuls 34 avaient une atteinte neurologique centrale (paralysie cérébrale pour 27, encéphalite pour 3,

atteinte neurodégénérative pour 4), et des données sur les modalités d'utilisation étaient disponibles pour 26 d'entre eux (et pour 47 enfants avec une atteinte neuromusculaire). Les patients avec atteinte centrale avaient eu la mise en place de cet appareil plus tardivement que les patients atteints de pathologies neuromusculaires, avaient plus fréquemment un appareil de pression positive continue (PPC) et en revanche moins de ventilation mécanique au long cours. L'appareil avait rarement ($n = 2$) été mis en place de façon préventive pour lutter contre l'encombrement respiratoire (contrairement aux patients atteints de pathologies neuromusculaires) (Hov et coll., 2021).

Notons cependant que du fait de la pression négative générée lors de la phase expiratoire, il existe un risque de fermeture des voies aériennes supérieures en cas de laryngo-trachéomalacie, et d'autres appareils utilisant l'effet Venturi pour accélérer le flux expiratoire ont été développés qui évitent ainsi le collapsus des voies aériennes. Cet appareil d'accélération du flux expiratoire à effet Venturi a été évalué dans une étude prospective observationnelle sur 18 mois auprès de 8 enfants de plus de 2 ans présentant un polyhandicap, en dehors de toute exacerbation respiratoire mais chez des enfants présentant plus de 3 exacerbations par an dont au moins une dans les 6 derniers mois et pour lesquels une technique instrumentale d'aide au désencombrement avait déjà été testée. Les auteurs rapportaient une diminution au cours du temps de la fréquence et durée des hospitalisations, du nombre de consultations médicales et du nombre de jours d'antibiothérapie par période de 6 mois. Ils ne relevaient pas d'effet indésirable (Garuti et coll., 2016). Des effets similaires ont été ensuite rapportés dans une autre étude observationnelle portant sur 11 enfants avec également un taux de satisfaction élevé des aidants dans l'utilisation de l'appareil (Bertelli et coll., 2019).

Le percussionnaire (*Intrapulmonary Percussive Ventilation*, IPV) génère un flux variable de pression positive à haute fréquence, engendrant une vibration intra-pulmonaire qui aide à remonter les sécrétions situées dans les bronches distales. Son efficacité dans le traitement des bronchopathies obstructives chroniques et la mucoviscidose est discutée, il a montré une certaine efficacité comparativement à la kinésithérapie conventionnelle chez des patients avec myopathie de Duchenne (Belli et coll., 2021). Chez l'enfant avec atteinte neurologique, il a été montré une efficacité supérieure aux oscillateurs de paroi thoracique à haute fréquence dans une population de 8 enfants polyhandicapés trachéotomisés sur la morbidité respiratoire. Dans une autre étude menée chez 18 patients avec atteinte neuromusculaire, le percussionnaire présentait une efficacité supérieure à la spirométrie incitative dans la prévention des atelectasies (Lauwers et coll., 2018). Dans la population polyhandicapée, il n'a pas fait l'objet d'études spécifiques.

Enfin, les oscillateurs de paroi thoracique à haute fréquence (*High-Frequency Chest Wall Oscillation*, HFCWO ; ou *High-Frequency Chest Wall Compression Therapy*, HFCWCT ; ou *vest therapy*) ont été étudiés prospectivement notamment auprès de 22 enfants avec atteinte neurologique, et il était noté une diminution de la fréquence et de la durée des hospitalisations de cause respiratoire (Fitzgerald et coll., 2014). Un essai randomisé contrôlé contre kinésithérapie standard a également été mené auprès de 23 enfants (12 dans le groupe contrôle) et a montré avant tout une meilleure compliance au traitement HFCWCT, une tendance à la diminution de l'antibiothérapie et des hospitalisations (Yuan et coll., 2010).

Il n'existe cependant pas à ce jour de recommandations sur la stratégie d'utilisation de ces aides techniques dans la population polyhandicapée.

Au-delà de ces aides techniques, nous rappellerons également l'importance de l'installation dans la lutte contre l'encombrement que ce soit en lien avec une stase salivaire favorisée par le décubitus dorsal, l'effondrement du tronc en position assise qui majore la cyphose thoracique, les mouvements dystoniques en extension du rachis (Lepage, 2015). S'agissant des études s'étant intéressées à l'effet du positionnement sur la fonction respiratoire, nous citerons le travail de Lephart qui dans le cadre d'une étude de cas unique montre l'effet d'une installation assise adaptée moulée, comparativement à un siège standard, à la fois sur les valeurs de saturation en oxygène, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire mais aussi sur la réalisation d'activité chez un jeune homme avec paralysie cérébrale tétraparétique et scoliose évoluée (Lephart et Kaplan, 2015). Des effets similaires sur les mesures d'oxymétrie, de fréquences respiratoire et cardiaque ont été observés chez 5 jeunes adultes tétraparétiques et scoliotiques avec paralysie cérébrale entre une phase où ils restaient allongés et une phase où l'on alternait les positions allongée/assise/sur le côté, puis retour à la situation initiale (Littleton et coll., 2011). Cette question du positionnement et de son effet sur la fonction respiratoire est importante à prendre en compte notamment s'agissant de la mise en place d'installations nocturnes dont l'effet sur le sommeil et la fonction respiratoire peut varier d'un patient à l'autre (Hill et coll., 2009).

Aide ventilatoire mécanique : ventilation non invasive et trachéotomie

Les techniques non invasives de support ventilatoire, que ce soit la pression positive continue (ou CPAP pour *Continuous Positive Airway Pressure*) ou la ventilation non invasive à 2 niveaux de pression (BPAP pour *Bilevel*

Positive Airway Pressure) se sont largement développées au cours des dernières décennies. La CPAP est avant tout utilisée pour le traitement des obstructions des voies aériennes supérieures tandis que la BPAP peut être utilisée en cas d'atteinte de la fonction respiratoire, que ce soit en rapport avec une atteinte pulmonaire parenchymateuse, ou des muscles respiratoires ou de la commande centrale respiratoire. La Société européenne de la respiration (*European Respiratory Society* : ERS) a récemment publié un consensus concernant le recours à la ventilation non invasive de façon chronique chez l'enfant (Fauroux et coll., 2022). Parmi les contre-indications à son utilisation, les experts retiennent l'incapacité à protéger les voies aériennes supérieures en raison d'une dysfonction bulbaire, de sécrétions respiratoires abondantes, le manque de coopération de l'enfant et de sa famille, un reflux gastro-œsophagien non contrôlé et/ou une aérophagie importante. Ainsi, les personnes polyhandicapées peuvent présenter une ou plusieurs de ces contre-indications. Les experts relevaient d'ailleurs peu d'études sur la ventilation non invasive (VNI) chez les personnes polyhandicapées, et avec peu d'informations sur l'efficacité dans cette population, avec quelques données en faveur d'un taux plus important d'échec de la mise en place de la VNI chez ces patients (Grychtol et Chan, 2018 ; Fauroux et coll., 2022). S'agissant des indications de mise en route d'une VNI chez les patients avec atteinte neurologique sévère (score GMFCS à V), Morrison et coll. ont rapporté leur expérience à propos de 14 enfants : l'indication pour la mise en œuvre était la présence d'apnées obstructives dans la majorité des cas ($n = 12$) avec un effet positif mesuré sur les paramètres de la polysomnographie mais pas d'effet sur le taux d'hospitalisation dans cette étude à petit effectif (Morrison et coll., 2022). Il est donc nécessaire de mener des travaux sur les indications, l'efficacité aussi bien sur les symptômes respiratoires que l'état de santé global et la qualité de vie chez les patients polyhandicapés, ainsi que les effets secondaires et complications éventuels observés.

La question de l'adhésion de la famille et plus largement des aidants est là aussi fondamentale, avec bien entendu une place importante accordée à l'avis d'experts qui leur aura été donné concernant la mise en œuvre éventuelle d'une aide ventilatoire. Ceci a été récemment étudié dans une étude qualitative par Bogetz et coll. auprès de 24 familles d'enfants avec atteinte neurologique pour lesquels avait été décidée la pose ou *a contrario* la non mise en œuvre d'une ventilation mécanique à domicile sur trachéotomie. La question de la mise en œuvre d'une ventilation mécanique par trachéotomie s'était posée pour 18 de ces familles entre les 1 et 5 ans de l'enfant, et 11 avaient opté pour la mise en œuvre. Les questions qui étaient alors soulevées par les parents relevaient du pronostic et des incertitudes qui s'y référaient (décès, possibilité de se passer de la trachéotomie secondairement ?). Ces questions étaient en rapport avec

le risque de décès et plus globalement le projet de vie et les objectifs de soins adaptés à l'enfant (Bogetz et coll., 2022).

Ces éléments autour du juste choix des traitements, *a fortiori* dans un contexte où l'incertitude en lien avec le peu d'études scientifiques robustes font résonance à cette situation du Dr Elisabeth Zucman : « Les soins ne doivent pas envahir et résumer toute la vie de la personne polyhandicapée et de son entourage. C'est pour cela que le projet de soin doit être au service du projet de vie de la personne polyhandicapée, un questionnement permanent et une interpellation des différents intervenants tout au long de sa vie » (Estournet-Mathiaud, 2017).

Conclusion

L'atteinte respiratoire, même si son épidémiologie mérite d'être précisée, est donc une préoccupation majeure chez les personnes polyhandicapées. Il existe cependant peu d'études validant précisément les interventions thérapeutiques adaptées et leur séquence précise dans cette population. Nous citerons ainsi la revue systématique de Blackmore et coll. en 2019 sur les interventions à visée respiratoire dans la paralysie cérébrale : la plupart des interventions étudiées n'ont pas fait l'objet d'études de haut niveau de preuves permettant de les valider, et il n'y a notamment pas d'essai randomisé contrôlé ayant fait la preuve de l'efficacité d'interventions sur la morbidité respiratoire chez les patients avec paralysie cérébrale, avec cependant également peu d'effets indésirables rapportés (Blackmore et coll., 2019).

Toutefois, dans le champ de la paralysie cérébrale chez l'enfant, un consensus d'experts internationaux (plus de 200) sur les interventions pour la prévention et le traitement de la morbidité respiratoire a été publié (Gibson et coll., 2021). Les facteurs de risque mentionnés précédemment (et notamment un score GMFCS à V) sont soulignés, une attention particulière est portée aux troubles de l'oralité, leur dépistage et leur prise en soins. Concernant la lutte contre l'encombrement respiratoire, la kinésithérapie respiratoire et l'apprentissage aux aidants de techniques de désencombrement sont préconisés, en tenant compte du positionnement et si besoin en utilisant des aides techniques adaptées. Les soins dentaires, l'état nutritionnel, l'encouragement de la mobilité sont également préconisés, de même que la vaccination contre la grippe, le pneumocoque. Enfin en cas d'aggravation des symptômes, et quand des traitements plus invasifs et/ou chroniques se discutent, l'intervention d'une équipe de soins palliatifs et une discussion impliquant les proches aidants, familiaux et professionnels, sont recommandées afin d'opter pour la solution la mieux adaptée au patient (Gibson et coll., 2021).

RÉFÉRENCES

- Ahonen M, Helenius I, Gissler M, et coll. Mortality and Causes of Death in Children With Cerebral Palsy With Scoliosis Treated With and Without Surgery. *Neurology* 2023 ; 101 : e1787-e1792.
- Antolovich GC, Cooper MS, Johnson MB, et coll. Perioperative Care of Children with Severe Neurological Impairment and Neuromuscular Scoliosis-A Practical Pathway to Optimize Peri-Operative Health and Guide Decision Making. *J Clin Med* 2022 ; 11.
- Azapağası E, Kendirli T, Perk O, et coll. Sublingual Atropine Sulfate Use for Sialorrhoea in Pediatric Patients. *Journal of pediatric intensive care* 2020 ; 9 : 196-200.
- Baikie G, Reddihough DS, South M, et coll. The salivagram in severe cerebral palsy and able-bodied adults. *J Paediatr Child Health* 2009 ; 45 : 342-5.
- Bekkers S, Delsing CP, Kok SE, et coll. Randomized controlled trial comparing botulinum vs surgery for drooling in neurodisabilities. *Neurology* 2019 ; 92 : e1195-e1204.
- Belli S, Prince I, Savio G, et coll. Airway Clearance Techniques: The Right Choice for the Right Patient. *Frontiers in Medicine* 2021 ; 8 : 544826.
- Bertelli L, Bardasi G, Cazzato S, et coll. Airway Clearance Management with Vaküm Technology in Subjects with Ineffective Cough: A Pilot Study on the Efficacy, Acceptability Evaluation, and Perception in Children with Cerebral Palsy. *Pediatric allergy, immunology, and pulmonology* 2019 ; 32 : 23-7.
- Blackmore AM, Bear N, Langdon K, et coll. Respiratory hospital admissions and emergency department visits in young people with cerebral palsy: 5-year follow-up. *Arch Dis Child* 2020 ; 105 : 1126-7.
- Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, et coll. Interventions for management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: A systematic review. *Child Care Health Dev* 2019 ; 45 : 754-71.
- Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Predicting respiratory hospital admissions in young people with cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 1119-24.
- Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Factors Associated with Respiratory Illness in Children and Young Adults with Cerebral Palsy. *J Pediatr* 2016a ; 168 : 151-157.e1.
- Blackmore AM, Bear N, Blair E, et coll. Prevalence of symptoms associated with respiratory illness in children and young people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016b ; 58 : 780-1.
- Blair E, Langdon K, McIntyre S, et coll. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index. *BMC Neurol* 2019 ; 19 : 111.
- Boel L, Pernet K, Toussaint M, et coll. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 646-53.

Bogetz JF, Munjapara V, Henderson CM, et coll. Home mechanical ventilation for children with severe neurological impairment: Parents' perspectives on clinician counselling. *Dev Med Child Neurol* 2022 ; 64 : 840-6.

Carter B, Bennett CV, Jones H, et coll. Healthcare use by children and young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 75-80.

Cloake T, Gardner A. The management of scoliosis in children with cerebral palsy: a review. *J Spine Surg* 2016 ; 2 : 299-309.

Cognetti D, Keeny HM, Samdani AF, et coll. Neuromuscular scoliosis complication rates from 2004 to 2015: a report from the Scoliosis Research Society Morbidity and Mortality database. *Neurosurgical focus* 2017 ; 43 : E10.

Delsing CP, Bekkers S, Erasmus CE, et coll. Posterior drooling in children with cerebral palsy and other neurodevelopmental disorders. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 1093-8.

Dias BLS, Fernandes AR, Maia Filho HdS. Sialorrhoea in children with cerebral palsy. *Jornal de pediatria* 2016 ; 92 : 549-58.

Epaud R, Lustremant C. *Protocole national de diagnostic et de soins - Bronchiectasie de l'enfant, diagnostic et prise charge (Hors mucoviscidose et dyskinésies ciliaires primitives)*. Centre de Référence des maladies respiratoires rares (RespiRare), 2021 : 44 p.

Erasmus CE, van Hulst K, Rotteveel LJC, et coll. Drooling in cerebral palsy: hypersalivation or dysfunctional oral motor control? *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 454-9.

Estournet-Mathiaud B. Chapitre 44. Les troubles respiratoires et leurs traitements chez la personne polyhandicapée. Au service d'un projet de vie global. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : DUNOD, 2017 : 785-90.

Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, et coll. ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J* 2022 ; 59.

Fayoux P, Maltezeanu A, Thumerelle C. Évaluation et prise en charge des troubles de déglutition et des troubles respiratoires chez l'enfant polyhandicapé. *Perfectionnement en Pédiatrie* 2019 ; 2 : 288-93.

Fitzgerald K, Dugre J, Pagala S, et coll. High-frequency chest wall compression therapy in neurologically impaired children. *Respiratory care* 2014 ; 59 : 107-12.

Garuti G, Verucchi E, Fanelli I, et coll. Management of bronchial secretions with Free Aspire in children with cerebral palsy: impact on clinical outcomes and health-care resources. *Ital J Pediatr* 2016 ; 42 : 7.

Gerdung CA, Tsang A, Yasseen AS, et coll. Association Between Chronic Aspiration and Chronic Airway Infection with *Pseudomonas aeruginosa* and Other Gram-Negative Bacteria in Children with Cerebral Palsy. *Lung* 2016 ; 194 : 307-14.

Gibson N, Blackmore AM, Chang AB, et coll. Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 172-82.

Gregson E, Thomas L, Elphick HE. Pseudomonas aeruginosa infection in respiratory samples in children with neurodisability-to treat or not to treat? *Eur J Pediatr* 2021 ; 180 : 2897-905.

Grychtol R, Chan EY. Use of non-invasive ventilation in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 1170-7.

Gubbay A, Marie Blackmore A. Effects of salivary gland botulinum Toxin-A on drooling and respiratory morbidity in children with neurological dysfunction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019 ; 124 : 124-8.

Hill CM, Parker RC, Allen P, et coll. Sleep quality and respiratory function in children with severe cerebral palsy using night-time postural equipment: a pilot study. *Acta Paediatr* 2009 ; 98 : 1809-14.

Horimoto Y, Osuda Y, Takada C, et coll. Reliability of Two Protocols for Measuring Chest Wall Dimensions in the Transverse Plane in Individuals with Severe Motor and Intellectual Disabilities. *J Phys Ther Sci (Journal of Physical Therapy Science)* 2011 ; 23 : 221-4.

Hov B, Andersen T, Toussaint M, et coll. Prevalence of long-term mechanical insufflation-exsufflation in children with neurological conditions: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2021 ; 63 : 537-44.

Jonsson U, Eek MN, Sunnerhagen KS, et coll. Health conditions in adults with cerebral palsy: The association with CP subtype and severity of impairments. *Frontiers in Neurology* 2021 ; 12 : 732939.

Jouve A. Nocturnal oxymetry: A help for the disorders respiratory disabilities of the patient with severe cerebral palsy? Analysis of clinical cases. *Motricité Cérébrale* 2011 ; 32 : 135-43.

Khajuria S, Ng KF, Jefferson RJ. What is the effectiveness and safety of different interventions in the management of drooling in children with cerebral palsy? *Arch Dis Child* 2020 ; 105 : 906-10.

Khirani S, Bersanini C, Aubertin G, et coll. Non-invasive positive pressure ventilation to facilitate the post-operative respiratory outcome of spine surgery in neuromuscular children. *Eur Spine J* 2014 ; 23 Suppl 4 : S406-11.

Kuo TJ, Hsu C-L, Liao P-H, et coll. Nomogram for pneumonia prediction among children and young people with cerebral palsy: A population-based cohort study. *PLoS One* 2020 ; 15 : e0235069.

Lampe R, Blumenstein T, Turova V, et coll. Lung vital capacity and oxygen saturation in adults with cerebral palsy. *Patient Prefer Adherence* 2014 ; 8 : 1691-7.

Lauwers E, Ides K, van Hoorenbeeck K, et coll. The effect of intrapulmonary percussive ventilation in pediatric patients: A systematic review. *Pediatr Pulmonol* 2018 ; 53 : 1463-74.

LaValva SM, Baldwin K, Swarup I, et coll. Prolonged Postoperative Intubation After Spinal Fusion in Cerebral Palsy: Are There Modifiable Risk Factors and Associated Consequences? *J Pediatr Orthop* 2020 ; 40 : 431-7.

Legg J, Davies E, Raich AL, et coll. Surgical correction of scoliosis in children with spastic quadriplegia: benefits, adverse effects, and patient selection. *Evidence-Based Spine-Care Journal* 2014 ; 5 : 38-51.

Lepage C. La part positionnelle de la personne polyhandicapée en grande dépendance. *Motricité Cérébrale* 2015 ; 36 : 118-28.

Lephart K, Kaplan SL. Two Seating Systems' Effects on an Adolescent With Cerebral Palsy and Severe Scoliosis. *Pediatr Phys Ther* 2015 ; 27 : 258-66.

Leyenaar JK, Lagu T, Shieh M-S, et coll. Management and outcomes of pneumonia among children with complex chronic conditions. *Pediatr Infect Dis J* 2014 ; 33 : 907-11.

Littleton SR, Heriza CB, Mullens PA, et coll. Effects of positioning on respiratory measures in individuals with cerebral palsy and severe scoliosis. *Pediatr Phys Ther* 2011 ; 23 : 159-69.

Marpole R, am Blackmore, Gibson N, et coll. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. *Front Pediatr* 2020 ; 8.

McInerney MS, Reddihough DS, Carding PN, et coll. Behavioural interventions to treat drooling in children with neurodisability: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 39-48.

Meehan E, Freed GL, Reid SM, et coll. Tertiary paediatric hospital admissions in children and young people with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2015 ; 41 : 928-37.

Millman AJ, Finelli L, Bramley AM, et coll. Community-Acquired Pneumonia Hospitalization among Children with Neurologic Disorders. *J Pediatr* 2016 ; 173 : 188-195.e4.

Morrison L, Suresh S, Leclerc M-J, et coll. Symptom care approach to noninvasive ventilatory support in children with complex neural disability. *Journal of clinical sleep medicine : JCSM : official publication of the American Academy of Sleep Medicine* 2022 ; 18 : 1145-51.

Nelson KE, Finlay M, Huang EM, et coll. Clinical characteristics of children with severe neurologic impairment: A scoping review. *Journal of Hospital Medicine* 2023 ; 18 : 65-77.

Norderyd J, Graf J, Marcusson A, et coll. Sublingual administration of atropine eye-drops in children with excessive drooling - a pilot study. *International journal of paediatric dentistry* 2017 ; 27 : 22-9.

Park ES, Park JH, Rha D, et coll. Comparison of the ratio of upper to lower chest wall in children with spastic quadriplegic cerebral palsy and normally developed children. *Yonsei medical journal* 2006 ; 47 : 237-42.

Parr JR, Todhunter E, Pennington L, et coll. Drooling Reduction Intervention randomised trial (DRI): comparing the efficacy and acceptability of hyoscine patches and glycopyrronium liquid on drooling in children with neurodisability. *Arch Dis Child* 2018 ; 103 : 371-6.

Petkus KD, Noritz G, Glader L. Examining the Role of Sublingual Atropine for the Treatment of Sialorrhea in Patients with Neurodevelopmental Disabilities: A Retrospective Review. *J Clin Med* 2023 ; 12 : 5238.

Pétrémant H. Quelle utilisation du relaxateur de pression chez la personne polyhandicapée ? *Motricité Cérébrale* 2022 ; 43 : 45-50.

Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: a serious problem? *Breathe (Sheffield, England)* 2016 ; 12 : e97-e103.

Proesmans M, Vreys M, Huenaerts E, et coll. Respiratory morbidity in children with profound intellectual and multiple disability. *Pediatr Pulmonol* 2015 ; 50 : 1033-8.

Reid SM, McCutcheon J, Reddihough DS, et coll. Prevalence and predictors of drooling in 7- to 14-year-old children with cerebral palsy: a population study. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 1032-6.

Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e23-8.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille - Aix-Marseille Université, 2018.

Rousseau M-C, Mathieu S, Brisse C, et coll. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Injury* 2015 ; 29 : 837-42.

Rutka M, Adamczyk WM, Linek P. Effects of Physical Therapist Intervention on Pulmonary Function in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Physical Therapy* 2021 ; 101.

Saeed M, Henderson G, Dutton GN. Hyoscine skin patches for drooling dilate pupils and impair accommodation: spectacle correction for photophobia and blurred vision may be warranted. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; 49 : 426-8.

Sanner JR, Jain K, Williams J, et coll. Antibiotics for chronic pulmonary infection in children with a neurodisability (neurodevelopmental disorder). *Cochrane Database Syst Rev* 2023 ; 2 : CD013813.

Sato H. Postural deformity in children with cerebral palsy: Why it occurs and how is it managed. *Phys Ther Res* 2020 ; 23 : 8-14.

Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child* 2003 ; 88 : 75-8.

Siriwat R, Deerojanawong J, Sritippayawan S, et coll. Mechanical Insufflation-Exsufflation Versus Conventional Chest Physiotherapy in Children With Cerebral Palsy. *Respiratory care* 2018 ; 63 : 187-93.

Smith S, Flanigan M, Haynes S, et coll. Evaluating a community respiratory physiotherapy service for children with neurodisability. *BMJ Open Qual* 2022 ; 11.

Takano C, Seki M, Shiihara H, et coll. Frequent isolation of extended-spectrum beta-lactamase-producing bacteria from fecal samples of individuals with severe motor and intellectual disabilities. *J Infect Chemother* 2018 ; 24 : 182-7.

Talmi YP, Finkelstein Y, Zohar Y. Reduction of salivary flow with transdermal scopolamine: a four-year experience. *Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1990 ; 103 : 615-8.

Terjesen T, Lange JE, Steen H. Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2000 ; 42 : 448-54.

Thorburn K, Jardine M, Taylor N, et coll. Antibiotic-resistant bacteria and infection in children with cerebral palsy requiring mechanical ventilation. *Pediatric Critical Care Medicine* 2009 ; 10 : 222-6.

van Timmeren EA, van der Schans, C P, van der Putten, A A J, et coll. Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: a systematic review of cross-sectional studies. *Journal of Intellectual Disability Research* 2017 ; 61 : 30-49.

van Timmeren EA, van der Putten, A A J, van Schroyen Lantman-de Valk, H M J, et coll. Prevalence of reported physical health problems in people with severe or profound intellectual and motor disabilities: a cross-sectional study of medical records and care plans. *J Intellect Disabil Res* 2016 ; 60 : 1109-18.

Wakamoto H, Sano N, Yano Y, et coll. Clinical Usefulness of Serum Krebs von den Lungen-6 for Detecting Chronic Aspiration in Children with Severe Motor and Intellectual Disabilities. *J Pediatr* 2015 ; 167 : 1136-42.

Warner W. Point of View. *JPOSNA* 2019 ; 1.

Winfield NR, Barker NJ, Turner ER, et coll. Non-pharmaceutical management of respiratory morbidity in children with severe global developmental delay. *Cochrane Database Syst Rev* 2014.

Wolff A, Griffin H, Flanagan M, et coll. Development and evaluation of a community respiratory physiotherapy service for children with severe neurodisability. *BMJ Quality Improvement Reports* 2015 ; 4.

Yuan N, Kane P, Shelton K, et coll. Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol* 2010 ; 25 : 815-21.