

## Evaluation de la fonction respiratoire chez le nourrisson atteint de mucoviscidose

Synthèse du Groupe de travail « Explorations Fonctionnelles Respiratoires »  
de la Société Française de la Mucoviscidose (CRCM)

254

R. Gauthier<sup>1</sup>, S. Matecki<sup>2</sup>, M. Le Bourgeois<sup>3</sup>,  
L. Couderc<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Unité d'Explorations Fonctionnelles Respiratoires Pédiatriques  
et Néo-Natales, CHU Nord, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens.

<sup>2</sup> Service Central de Physiologie Clinique, CHU, Montpellier.

<sup>3</sup> Service de Pneumologie et Allergologie Pédiatriques,  
Hôpital Necker-Enfants-Malades, AP-HP, Paris.

<sup>4</sup> Département de Pédiatrie Médicale, CHU, Rouen.

**Correspondance** : R. Gauthier, adresse ci-dessus.  
gauthier.remi@chu-amiens.fr

La mucoviscidose (CF, pour *Cystic fibrosis*) est la maladie génétique la plus répandue dans la population caucasienne. La progression de l'atteinte respiratoire, basée sur l'obstruction bronchique associée à l'infection et à une inflammation intense, est à l'origine d'une morbidité et d'une mortalité importante. Alors que l'espérance de vie est passée de quelques années à 40 ans environ aujourd'hui, l'insuffisance respiratoire reste la principale cause de décès. L'inflammation et l'infection commencent en réalité très précocement, avant même l'apparition de signes cliniques de la maladie respiratoire. L'inflammation conduit à des altérations de la structure pulmonaire et, à long terme, à l'insuffisance respiratoire et au décès. Aussi la prise en charge doit-elle identifier des stratégies thérapeutiques, dont l'objectif prioritaire est de réduire l'inflammation et, par conséquent, la progression de la maladie, avant que des altérations irréversibles se soient produites.

Décidée par la Caisse nationale d'assurance-maladie en octobre 2000, la mise en place, à la naissance, pour l'ensemble de la France, du dépistage systématique de

Ce texte est le premier d'une série de six articles de synthèse rédigés par le groupe de travail « Explorations Fonctionnelles Respiratoires » de la fédération des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) de la Société Française de la Mucoviscidose. Les articles suivants seront publiés dans les prochains numéros de la *Revue de Pneumologie Clinique*.

la mucoviscidose fait apparaître une nouvelle approche de prise en charge multidisciplinaire, coordonnée et précoce, par des centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM).

Chez l'enfant et l'adulte, la mesure de la fonction respiratoire joue un rôle central dans l'évaluation de l'importance et de la progression de la maladie, ainsi que dans la réponse aux divers traitements. Qu'en est-il exactement pour le nourrisson ? Quelles sont les techniques actuelles dont nous disposons pour évaluer le plus efficacement possible la fonction respiratoire du nourrisson en rapport

avec l'inflammation et l'infection respiratoire ? A partir de quel âge et à quel rythme doivent-elles être pratiquées ? Quelle est leur place sur un plan thérapeutique ? Autant de questions qu'il faut se poser afin de proposer des recommandations pour les années à venir.

## Description de l'atteinte respiratoire précoce

### Inflammation bronchique

L'inflammation bronchique a été mise en évidence dès la 4<sup>e</sup> semaine de vie. On retrouve, en effet, dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire (LBA), des marqueurs biologiques de l'inflammation à des taux significativement plus élevés chez l'enfant porteur de mucoviscidose que chez l'enfant sain. Sur une cohorte de 45 nourrissons CF d'âge moyen  $2,6 \pm 1,6$  mois, Armstrong et al. observent chez les enfants sans infection respiratoire un taux de neutrophiles 15 fois supérieur à celui d'enfants sains, et 65 fois supérieur en cas de colonisation par un agent pathogène comme le staphylocoque doré ou le virus respiratoire syncytial. Dans

cette même étude, le taux d'interleukine 8 (IL-8) est également très supérieur, respectivement égal à 70 fois et 87 fois le taux mesuré dans le LBA des sujets contrôles [1]. De plus, cette inflammation est présente même chez les enfants asymptomatiques (21 % de la cohorte précédente). La même année, Khan et al. confirment, chez 16 nourrissons plus âgés (âge moyen de 6 mois), la présence de ces chiffres élevés de neutrophiles et d'IL-8 dans le LBA, 44 % d'entre eux ayant une analyse microbiologique de LBA négative [2]. Cependant, la séquence du couple inflammation-infection reste pour l'instant à préciser [3], en sachant que ces phénomènes fortement intriqués peuvent précéder largement les premiers signes respiratoires [4, 5].

### Remaniement bronchique

Le lien entre l'inflammation bronchique et l'atteinte de la fonction respiratoire repose sur les remaniements structuraux de la paroi bronchique. Ceux-ci sont, depuis quelques années, accessibles à l'imagerie thoracique du fait des progrès techniques de la tomographie de dernière génération, dite de haute résolution, qui est infiniment plus précise que le cliché thoracique standard et qui apporte des renseignements sur l'état anatomique des petites voies aériennes [6]. En effet, l'inflammation va induire précocement un épaississement de la paroi bronchique et une augmentation du diamètre de la lumière interne de ces petites voies aériennes (bronchiectasies). Cette technique d'imagerie a été récemment adaptée au nourrisson, apportant des arguments convaincants sur le caractère précoce des remaniements anatomiques [7]. Elle montre, en comparaison chiffrée avec des nourrissons sains, une augmentation de l'épaisseur de la paroi bronchique [8]. Cette méthodologie innovante confirme donc le caractère précoce de l'inflammation et son impact sur le remaniement bronchique.

### Méthodologie de l'exploration fonctionnelle respiratoire

Les progrès technologiques de ces dernières années permettent de nos jours de mesurer la fonction respiratoire de façon plus facile. Des efforts importants ont été réalisés, et l'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) peut maintenant être pratiquée chez le nourrisson grâce à des méthodes standardisées, permettant d'approcher ce qui est habituellement obtenu chez l'enfant plus grand. Ces différentes mesures de la fonction respiratoire du nourrisson ont fait l'objet de recommandations

#### ABRÉVIATIONS :

Cd	: compli- ance dynamique
CRF	: capacité résiduelle fonctionnelle
CRF <sub>He</sub>	: capacité résiduelle fonctionnelle mesurée par la technique de dilution de l'hélium
CRF <sub>N<sub>2</sub></sub>	: capacité résiduelle fonctionnelle mesurée par la méthode de rinçage à l'azote
CRF <sub>pleth</sub>	: capacité résiduelle fonctionnelle mesurée par la technique de pléthysmographie corporelle
Crs	: compli- ance du système respiratoire total
CVF	: capacité vitale forcée
DEM <sub>25</sub>	: débit expiratoire maximum à 25 % de la CVF
DEM <sub>50</sub>	: débit expiratoire maximum à 50 % de la CVF
DEM <sub>75</sub>	: débit expiratoire maximum à 75 % de la CVF
DEM <sub>25-75</sub>	: débit expiratoire maximal entre 25 % et 75 % de la capacité vitale forcée
DEP	: débit expiratoire de pointe
Gaw	: conductance des voies aériennes
sGaw	: conductance spécifique des voies aériennes
G <sub>L</sub>	: conductance pulmonaire
NO	: monoxyde d'azote
Raw	: résistance des voies aériennes
R <sub>L</sub>	: résistance pulmonaire
Rrs	: résistance du système respiratoire total
sCrs	: compli- ance spécifique du système respiratoire
sG <sub>L</sub>	: conductance spécifique pulmonaire
tcSaO <sub>2</sub>	: saturation transcutanée en oxygène
T <sub>PTEF/T<sub>E</sub></sub>	: temps au pic de débit en pourcentage du temps expiratoire
VEMS	: volume expiré maximal seconde
VEM <sub>0,5</sub>	: volume expiré à 0.5 s de l'expiration forcée
VEM <sub>0,4</sub>	: volume expiré à 0.4 s de l'expiration forcée
VEM <sub>0,75</sub>	: volume expiré à 0.75 s de l'expiration forcée
V' <sub>maxCRF</sub>	: débit maximal à la capacité résiduelle fonctionnelle
V <sub>T</sub>	: volume courant
V <sub>T/kg</sub>	: volume courant par kg de poids corporel

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3420193>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3420193>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)