



# Decannulation in congenital central hypoventilation syndrome

*Dr Benjamin DUDOIGNON – Pneumopédiatre, Explorations Fonctionnelles et Centre Pédiatrique des Pathologies du Sommeil*

*Zina GHELAB – Infirmière en Pratique Avancée, spécialisée filière ORL – trachéotomie – ventilation invasive*

**I / Le syndrome d'Ondine**

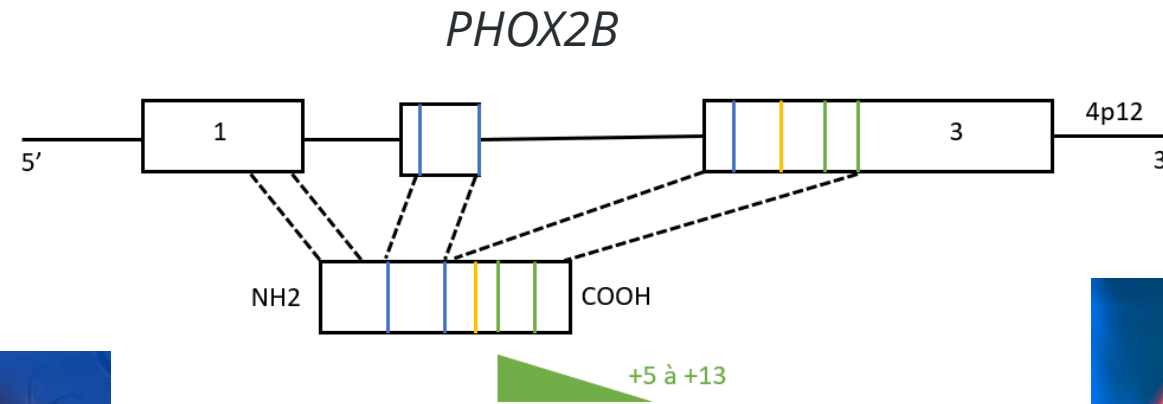
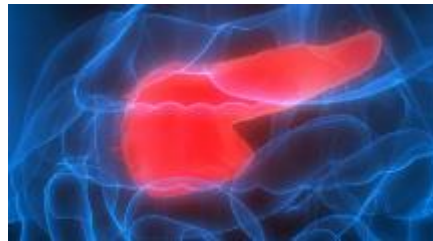
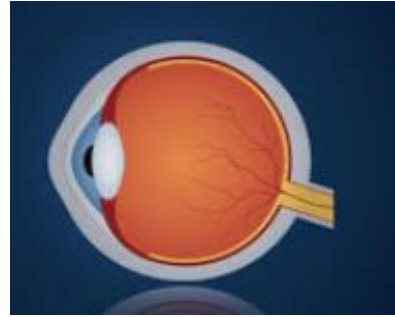
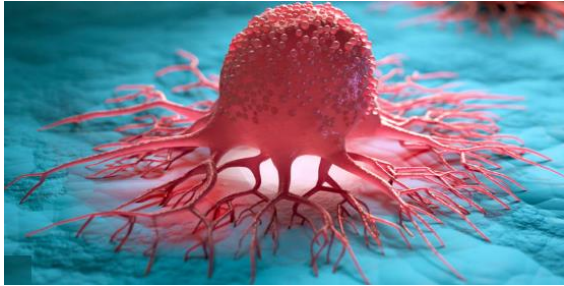
**II / Contexte de la recherche**

**III / Méthode**

**IV/ Résultats**

**V / Procédure**

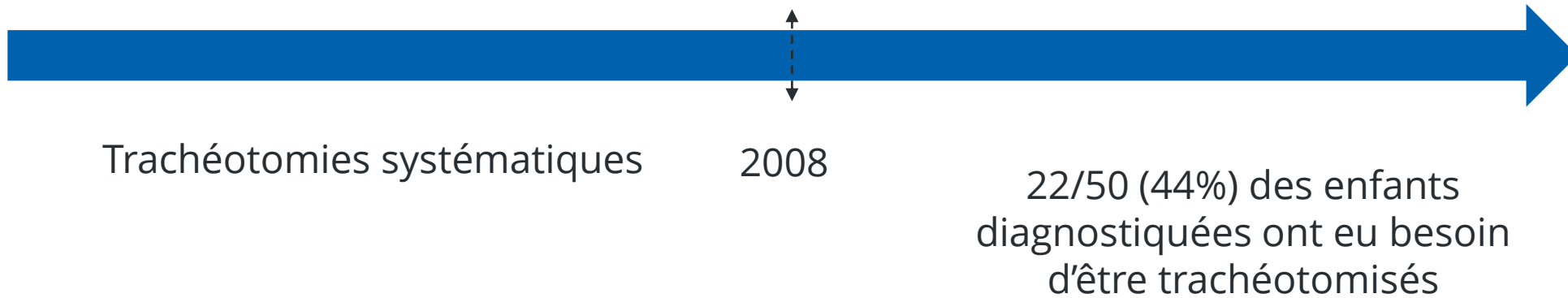
# I / Le syndrome d'Ondine



- **Anomalie génétique responsable d'une dysfonction du système nerveux autonome (SNA)**
- **Diminution de la respiration spontanée pendant le sommeil →  
Hypoventilation alvéolaire centrale**
- **Nécessité d'une ventilation nocturne pour assurer l'hématose**

# II / Contexte de la recherche

## ■ 2 modalités: ventilation invasive ou non invasive (VNI)



**Pathologie pour laquelle un passage en VNI est possible (maturation, croissance etc)**

# Hôpital RDB

- Centre de référence pour les patients atteints du syndrome d'Ondine
- ~ 80 patients suivis en pédiatrie en France (4/5 CRMR)
  - ▶ ~ 30 patients trachéotomisés





# Données de la littérature

## ■ Décanulation en générale :

- ▶ Le moment optimal dépend des structures de soin et des praticiens qui suivent les patients
- ▶ Evaluation en plusieurs étapes pour assurer une décanulation sûre et efficace chez les patients pédiatriques
- ▶ Etudes avec des populations trop hétérogènes - Peu de critères généralisables

*Endoscopie / PSG / Période d'obturation de la canule*

Flanagan F, et al. Tracheostomy decision making: From placement to decannulation. Semin Fetal Neonatal Med. 1 oct 2019

Verma R, et al. Decannulation following tracheostomy in children: A systematic review of decannulation protocols. *Pediatr Pulmonol.* 2021

*I. Pediatric tracheotomy decannulation: a protocol for success. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. déc 2015*

# Données de la littérature

## ■ Avis d'expert Ondine CCHS network

- ▶ Préconise le passage de la VI à la VNI > 6ans

## ■ Case report – Série de cas :

- ▶ la motivation de l'enfant et de sa famille
- ▶ les changements psycho-affectifs induits par ce processus
- ▶ les adaptations physiologiques nécessaires et les conséquences mécaniques de la ventilation en pression positive après décanulation

*Kasi AS, Anand N, Harford KL, Landry AM, Alfonso KP, Taylor M, et al. Tracheostomy decannulation to noninvasive positive pressure ventilation in congenital central hypoventilation syndrome. Sleep Breath Schlaf Atm. mars 2022;26(1):133-9.*

## ■ Le sevrage de la VMI à la VNI décrit chez un nombre limité d'enfants, et une proposition d'algorithme de deux centres européens existe

*Paglietti MG, Porcaro F, Sovtic A, Cherchi C, Verrillo E, Pavone M, et al. Decannulation in children affected by congenital central hypoventilation syndrome: A proposal of an algorithm from two European centers. Pediatr Pulmonol. 2019;54(11):1663-9.*

# III / Méthode

# Typologie de l'étude

## ■ Monocentrique, rétrospectif

## ■ Ethique

- ▶ Avis comité éthique local
- ▶ Information aux patients

# Objectifs

**Décrire la procédure de décanulation des enfants atteints du syndrome d'Ondine dans le centre de référence**

**Analyser les échanges gazeux avant et après passage au masque et les modifications de paramètres**

# Critères d'inclusion

- Patient avec diagnostic du syndrome de Ondine
- Agés de 0 à 18 ans
- Décanulés entre 2012 et 2022

# Données recueillies

## ■ Dossiers informatiques et papiers

### ▶ Données démographiques

### ▶ Clinique

- *Patient*
- *Diagnostic*
- *Ventilation pré-post décanulation*
- *Modalités de décanulation*
- *Caractéristiques du suivi*
- *Caractéristiques des examens du sommeil*

# IV/ Résultats



**Table 1.** Characteristics of the sixteen patients.

Symptoms onset n	
- Neonatal	14
- Late onset	2
Age at molecular diagnosis, months	0.6 [0.3; 2.2]
Sex, Male /Female	6/10
Mutations, n	
- PARM	15
20/25	3
20/26	7
20/27	5
- NPARM	1
Phenotype, n	
- Hirschsprung disease	4
- Tumors	0
- Neurological disorder	9
- Metabolism disorder	4
Age at tracheostomy, months	2.8 [1.9; 4.0]
IMV mode, n	
- PCV	15
- VCV	1
Interfaces, n	
- Bivona	1
- Shiley	15
- Size 3/3.5/4/4.5/5/5.5/6/6.5	1/2/0/1/6/4/0/2
Tracheostomy removal and starting NIV, years	12.6 [9.4; 14.1]
NIV mode n	
- PCV	14
- AVAPS	1
- PSV/ST	1
Interfaces n	
- Nasal	5
- Facial	11
- Total face	1*
Duration of second hospitalization, days	4.0 [3.8; 6.0]

\*One patient benefited of two interfaces after tracheostomy removal

Data are given as median [25<sup>th</sup>; 75<sup>th</sup> percentile]

Abbreviations: PARM; poly alanine repetition mutation; NPARM; non polyalanine repetition mutation; IMV, invasive mechanical ventilation; VCV, volume cycled ventilation; NIV, noninvasive ventilation; PSV/ST, pressure support ventilation/spontaneous-timed; PCV, pressure control ventilation; AVAPS, average volume assured pressure support

**Table 2.** Nocturnal gas exchange and NIV parameters before and after decannulation in the 15 children without average volume assured pressure support.

	Before decannulation	After decannulation	P value
Ventilation mode n			
- Barometric	14	15	
- Volumetric	1	0	
IPAP (cmH <sub>2</sub> O)	14.0 [13.0; 19.5]	16.0 [15.5; 18.0]	0.428
EPAP (cmH <sub>2</sub> O)*†	4.0 [3.0; 4.0]	4.0 [4.0; 4.5]	<b>0.040</b>
Respiratory rate /min	20 [18; 25]	20 [18; 25]	0.779
Inspiratory time (s)*	0.8 [0.8; 1.0]	0.9 [0.9; 1.0]	<b>0.040</b>
Median SpO <sub>2</sub> (%)	99 [98; 99]	98 [97; 99]	0.121
Minimal SpO <sub>2</sub> (%)	92 [81; 93]	85 [80; 89]	0.344
Duration SpO <sub>2</sub> < 90% (% night)	0 [0; 0]	0 [0; 0]	0.684
Median PtcCO <sub>2</sub> (mmHg)	33 [31; 38]	33 [32; 36]	0.476
Maximal PtcCO <sub>2</sub> (mmHg)	57 [51; 58]	52 [44; 56]	0.401

Data are given as median [25<sup>th</sup>; 75<sup>th</sup> percentile]

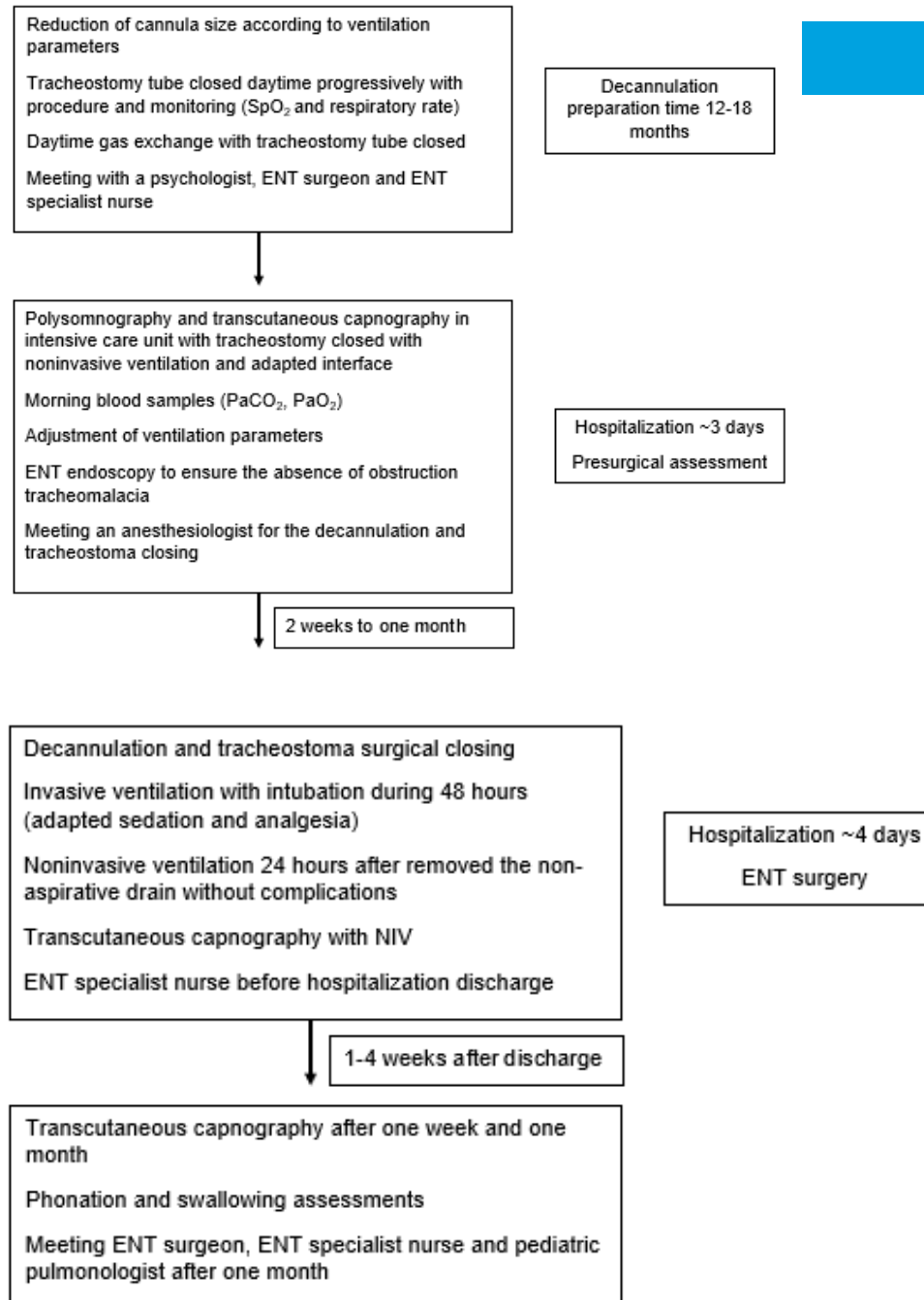
\*: the use of Wilcoxon paired test explains the significance of the change

†: means ± SD of EPAP were 3.6 ± 0.8 (before) versus 4.2 ± 0.8 cmH<sub>2</sub>O (after)

Abbreviations: IPAP, inspiratory positive airway pressure; EPAP, expiratory positive airway pressure; SpO<sub>2</sub>, pulse oximetry; PtcCO<sub>2</sub>, transcutaneous carbon dioxide pressure

# V / Procédure

# Procédure de décanulation





# Merci

*Dr Benjamin DUDOIGNON – Pneumopédiatre, Explorations Fonctionnelles et Centre Pédiatrique des Pathologies du Sommeil*

*Zina GHELAB – Infirmière en Pratique Avancée, spécialisée filière ORL – trachéotomie – ventilation invasive*