

# La kinésithérapie dans la mucoviscidose

Valérie DURAND  
Kinésithérapeute HFME CRCM  
Service Professeur BELLON

## Sommaire

- Définition
- Les problématiques incidences sur la kinésithérapie
- Utilisation d'une aide inspiratoire lors du désencombrement
- L'entretien musculaire

## Définition

- ◉ **Maladie génétique autosomique récessive**
  - ❖ Incidence : 1/4500 en France (INSEE 2008)
  - ❖ 5 types de mutations : phénotypes variable mais maladie mortelle
  - ❖ Vie médiane : >38 ans
- ◉ **Traitement uniquement symptomatique**

## Protéine CFTR

- ◉ Canal Cl<sup>-</sup>
  - ↓
- ◉ Pôle apical des cellules épithéliales des glandes exocrines
  - ↓
  - ↓
  - ↓
  - ↓
  - ↓
  - ↓

Pancréas, Poumons, Foie, Colon, Tubes séminifères, glandes sudoripares

EXOCRINOPATHIE GENERALISEE

## Les problématiques et incidences en kinésithérapie

### ○ Atteinte glandes sudoripares:

- ❖ Déshydratation
- ❖ Coup de chaleur
- ❖ Perte de sel



Hydratation +++ lors des activités physiques et gélules de sel ou alimentation riche en sel

## Les problématiques et incidences en kinésithérapie

### ○ Atteinte de l'appareil digestif

- ❖ 1. défaut d'absorption

→ TTT : enzymes pancréatiques (eurobiol®, creon®) vitamines, sel...

Trouble staturo pondéral ++

## Défaut d'absorption et fonction respiratoire :

- Perte de poids
- diminution fonction immunitaire
- Infection pulmonaire persistante
- Altération fonction respiratoire
- Le coût énergétique de la ventilation augmente passant de 2% du métabolisme de base à un coût proportionnel à l'obstruction

Pérennisation du trouble staturo pondéral voire dénutrition

## Défaut d'absorption et état osseux

- Ostéoporose
- + Effet des corticoïdes

## Défaut d'absorption et masse musculaire

- Incidence sur les performances anaérobies

## Défaut d'absorption et état clinique

- Diminution des performances aérobies

déconditionnement

## Lutte contre déconditionnement

- Adaptabilité à l'effort
  - Travail en endurance
- Travail masse musculaire
  - Travail de renforcement et d'étirement musculaire
- Remarque : importance des apports protéiques quotidiens

## ❖ 2. destruction progressive du pancréas

→ intolérance glucidique → diabète insulino dépendant

## Risque d'hypoglycémie

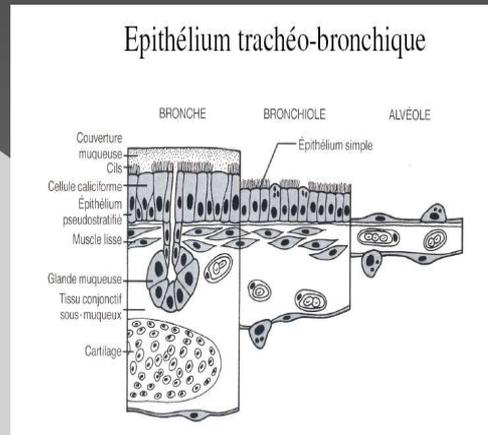
## ❖ 3. sécrétions intestinales anormales

→ iléus méconial, constipation SOID

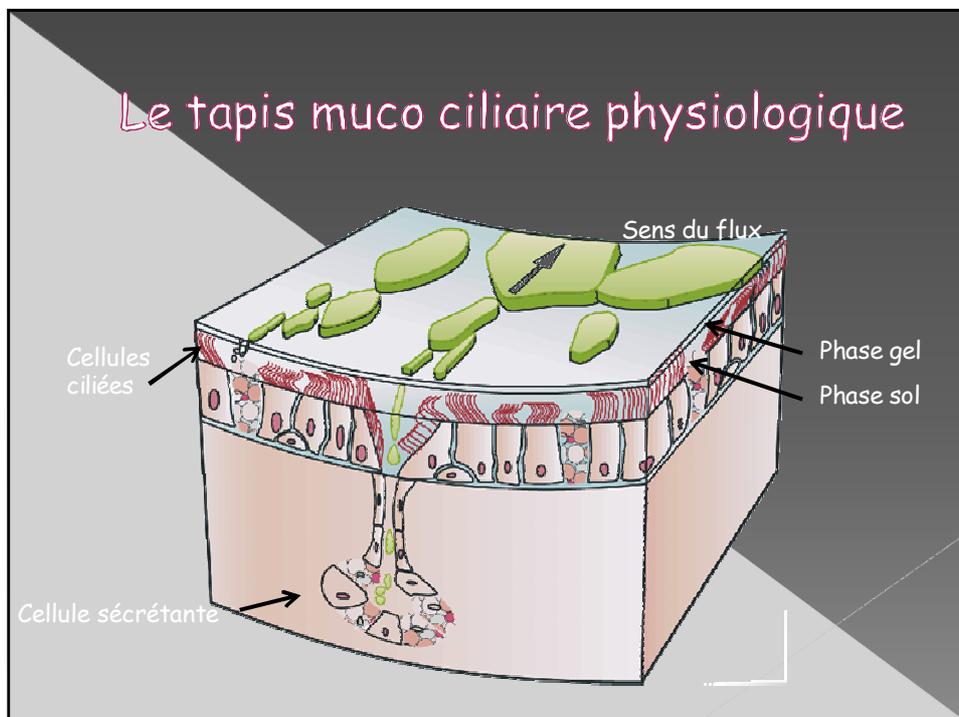
→ **Massage abdominal, activité physique**

## Atteinte respiratoire

- Muqueuse respiratoire des VAS aux alvéoles
- Cartilages dans les premières divisions bronchiques
- Diminution d'épaisseur jusqu'à la zone d'échange
- Rôle majeur de protection

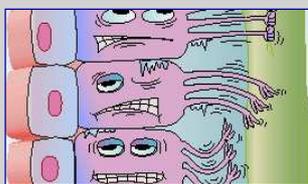
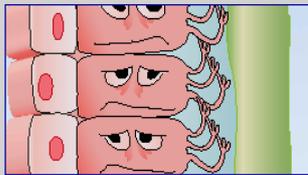
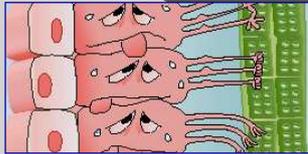


## Le tapis muco ciliaire physiologique



## Tapis muco ciliaire et altération CFTR

(hyperabsorption de  $\text{Na}^+$  et  $\text{H}_2\text{O}$  et défaut de sécrétion  $\text{Cl}^-$ )



- Modification rhéologique : épaissement du mucus
- Déshydratation phase sol
- Perte de chaleur de la muqueuse

Altération du système d'épuration muco ciliaire progressive

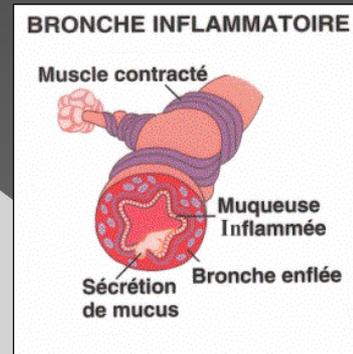


**OBSTRUCTION**

Tridimensionnel: inflammation, hypersécrétion, spasme bronchique

## Obstruction et CFTR

- Tridimensionnel
  - ❖ Inflammation : dès la naissance en périphérie ( réaction inflammatoire exagérées )
  - ❖ Spasme bronchique
  - ❖ Hypersécrétion et stase



**Facteur d'instabilité , d'infection et altération de la pompe respiratoire**

## Une approche kinésithérapique

- Bilan morphostatique
  - ❖ Type de thorax
  - ❖ zones de méplats
  - ❖ Asymétrie tensionnelle , repérer les zones de rétractions
  - ❖ Cyphose
  - ❖ Gibbosité , enroulement des épaules.....



### ○ Bilan morphodynamique

- ❖ Paternité respiratoire, mode, type de respiration et fréquence respiratoire
- ❖ Mesure mobilité thoracique : périmètre ( $\Delta$  7 et 10 cm)
- ❖ Distance doigt-sol
- ❖ Distance pointe omoplate- dernière côte (distension antero-post)
- ❖ Mobilité de la ceinture scapulaire (antépulsion ++)
- ❖ Inclinaisons latérales,...

Prédire et prévenir les déformations et les pertes de mobilités

## Examen paraclinique et kinésithérapie respiratoire

### ❖ Examen cytobactériologique des crachats (ECBC)

- Haemophilus , staphylocoque,  
pseudomonas , burkholderia  
Cepacia , Aspergillus...



Mesures d'hygiène , instabilité bronchique, hyperréactivité  
bronchique

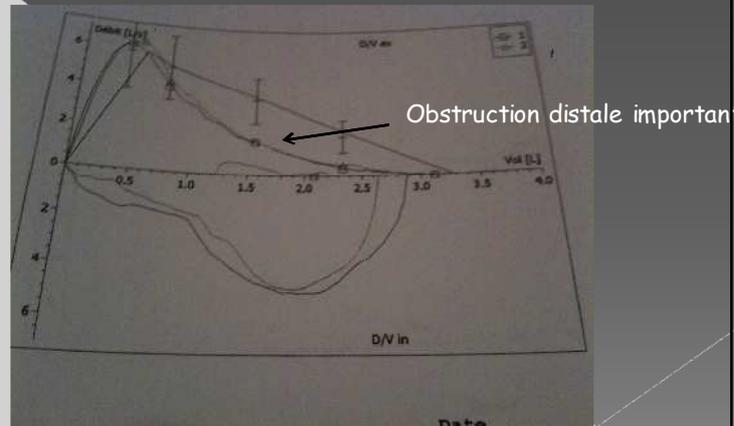
### ○ Radio pulmonaire

- Signes de distension
- Troubles de ventilation
- Impactions mucoïdes
- Score de Brasfield

### ○ EFR

- Type de trouble
- Localisation du trouble
- Réversibilité
- Résistance à l'écoulement

## Son EFR en fin de cure antibiotique (stable)



### ○ Préparation de la séance

#### ❖ Préparation du mucus pour faciliter l'évacuation

- Fluidifiant: pulmozyme®, mucoclear®
- Hydratation
- Bronchodilatateur si besoin
- Travail inspiratoire

#### ❖ Libération des voies aériennes supérieures (VAS)

- Systématique pour diminuer les résistances et faciliter le drainage des VAI
- Sinusite, polyposes nasales → lavage de nez



## Technique privilégiée dans la mucoviscidose : le drainage autogène

- ◉ Respect de la bronche, limite la compression dynamique lors de l'expiration
- ◉ Optimiser le mode ventilatoire du patient pour diminuer le coût énergétique de la respiration
- ◉ Facilite l'auto-drainage grâce aux feedbacks auditifs, sensitifs et olfactifs



## Les différentes aides instrumentales



## Utilisation d'une aide inspiratoire lors du désencombrement (1)

- Utilisation d'un support ventilatoire: VNI

### Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis: Improved Tolerance With Nasal Pressure Support Ventilation

Brigitte Fauroux, Michèle Boulé, Frédéric Lofaso, Françoise Zérah, Annick Clément, Alain Harf and Daniel Isabey

DOI: 10.1542/peds.103.3.e32

*Pediatrics* 1999;103:e32

Travail ventilatoire diminué, pas de désaturation, FR constante, pas de modification du volume des expectorations

## Utilisation d'une aide inspiratoire lors du désencombrement (2)

- Utilisation d'un support ventilatoire: IPPB

→ réglage de l'AI, Trigger inspiratoire, débit

→ pas une ventilation (FR), tolérance

→ peu de perturbation dans la technique de drainage

→ nébulisation de sérum physiologique

## Utilisation d'une aide inspiratoire lors du désencombrement (3)

- Utilisation d'un support ventilatoire : Caught assist
- Insufflation + ou - exsufflation
- AI peu précise...
- risque de pneumothorax

## L'entretien musculaire

- Trampoline , tapis de course , vélo , natation , musculation , ...

Mode de vie dès l'enfance....

## Conclusion...

- Le Masseur Kinésithérapeute se poste donc dans un rôle de veille sanitaire
- → Prévenir
- → Prédire
- → Agir

