

# Mucoviscidose



# La kinésithérapie



[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)

**VAINCRE LA  
MUCOVISCIDOSE**

Nous remercions les membres du Conseil médical, les kinésithérapeutes, les médecins, parents et patients à l'origine de cette brochure ayant témoigné ou participé à sa réactualisation ainsi que la Société Française de la mucoviscidose, [www.federation-crcm.org](http://www.federation-crcm.org)



Cette brochure est éditée grâce à la générosité du laboratoire ROCHE



#### Références :

Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. Conférence de consensus. Haute autorité de santé. Janvier 2003

Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. ALD n°18 - Mucoviscidose. Haute Autorité de santé. Novembre 2006

Hygiène et prévention du risque infectieux en cabinet médical ou paramédical. Haute Autorité de santé. Juin 2007

[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Place de la kinésithérapie respiratoire chez le nourrisson dépitsté : Rev Mal Respir 2003 ; 20 : 3S189-193

Kinésithérapie respiratoire chez l'enfant atteint de mucoviscidose : MTP Pédiatrie 2005 ; 8 (3) : 182-190

Activité physique et réentraînement à l'effort du patient atteint de mucoviscidose. Rev Mal Respir 2010 ; 27 : 301-13

# Sommaire

## Avant propos..... P. 4

## 1. La mucoviscidose et sa prise en charge ..... P. 5

### 2. La kinésithérapie respiratoire

- Évaluer, anticiper, prévenir et soigner.....P.6
- La physiologie de la respiration.....P.8
- La respiration chez le patient atteint de mucoviscidose.....P.9
- Le dépistage néonatal.....P.10
- La surveillance et les examens.....P.11

### 3. Les différentes techniques de drainage bronchique

- Adaptation selon l'âge.....P.18

### 4. La relation soignant - famille/patient

- Partage de l'information.....P.21

### 5. La séance de kinésithérapie respiratoire de désencombrement

- La préparation au drainage bronchique.....P.22
- Le drainage bronchique.....P.24
- La toux.....P.24
- L'expectoration.....P.26

### 6. Les aides instrumentales au désencombrement

- Le Flutter.....P.27
- Le PEP Masque.....P.27
- La spirométrie incitative.....P.28
- La ventilation non invasive.....P.28

### 7. L'éducation et la rééducation

- L'éducation thérapeutique.....P.29
- L'aérosolthérapie.....P.30
- La kinésithérapie à visée musculo-ostéo-articulaire.....P.30
- Les activités physiques.....P.31
- L'entraînement à l'exercice.....P.32

### 8. La prise en charge par la sécurité sociale ..... P.33

### 9. Vaincre la Mucoviscidose..... P.34

### 10. Des documents pour vous aider ..... P.35



## Avant propos

Cette brochure destinée aux patients atteints de mucoviscidose et à leurs proches va développer les différents aspects d'un des traitements essentiels de la mucoviscidose, la kinésithérapie. Un des effets immédiats de la kinésithérapie respiratoire est de désencombrer, de libérer les bronches du mucus épais et visqueux qui ne peut être évacué naturellement. La kinésithérapie, c'est aussi le maintien de l'élasticité thoracique et de la musculature et la lutte contre les douleurs.

Dès le diagnostic de mucoviscidose posé et même en l'absence de signes respiratoires évidents, la kinésithérapie respiratoire fait partie du traitement de fond de la maladie. Bien consciente des enjeux et des difficultés de ces soins, Vaincre la Mucoviscidose attache une importance prioritaire à développer et améliorer la prise en charge de la kinésithérapie des patients. Pour ce faire, elle mène de nombreuses actions :

- La formation continue des kinésithérapeutes de CRCM<sup>1</sup> (journée annuelle et précédant les Assises<sup>2</sup>) et des kinésithérapeutes libéraux (en collaboration avec l'AMK).
- La définition du rôle du kinésithérapeute coordinateur de CRCM et de Réseau de santé.
- Le financement de postes de kinésithérapeutes coordinateurs dans les CRCM et les réseaux.
- Le soutien de l'association AMK.

*Jean LAFOND*  
Président de Vaincre la Mucoviscidose

### L'AMK (Association Mucoviscidose et kinésithérapie)

L'Association Muco-Kiné (AMK) est née en 1999 avec un objectif simple : mettre en commun les compétences de tous les kinésithérapeutes pour offrir aux patients atteints de mucoviscidose les meilleurs soins, quelle que soit leur région ou leur âge.

L'AMK collabore avec Vaincre la Mucoviscidose depuis 2000, ce qui a permis les réalisations suivantes :

- Participation à la conférence de Consensus de 2002.
- Formations agréées pour les kinésithérapeutes libéraux depuis 2005.
- Soutien à l'élaboration de protocoles de recherche clinique.
- Représentation française dans le groupe international de kinésithérapeutes pour la mucoviscidose (IPGCF).
- Formation des parents à la kinésithérapie depuis 2009.

Pour tout renseignement, contactez le département médical : 01 40 78 91 70 et [www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org) rubrique "professionnels", puis "formations".

1. Centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose.

2. Assises des réseaux de soins de la mucoviscidose organisées par Vaincre la Mucoviscidose.

# 1

## La mucoviscidose et sa prise en charge

**La mucoviscidose est une maladie génétique transmise simultanément par les deux parents. On compte aujourd'hui plus de 6 000 patients en France dont la moitié sont des adultes.**

La mucoviscidose touche principalement les voies respiratoires et le système digestif. Elle est liée à une anomalie d'un gène qui code une protéine appelée CFTR présente à la surface de nombreuses cellules. Ceci explique que la maladie puisse toucher de multiples organes : sinus, poumons, intestins, pancréas, foie, glandes sudorales et organes génitaux. De très nombreuses mutations entraînent un dysfonctionnement variable de la protéine CFTR.

Présent dès la naissance, l'expression de ce dysfonctionnement sera plus ou moins précoce dans la vie du patient et plus ou moins sévère.

La prise en charge de la maladie est multidisciplinaire, coordonnée par un centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) en collaboration avec les professionnels de proximité.

Aujourd'hui, on ne sait pas encore la guérir, mais les traitements symptomatiques ont permis des progrès majeurs sur l'espérance et la qualité de vie. La kinésithérapie respiratoire précoce et adaptée est indispensable. Elle participe à l'amélioration de la qualité de vie et de la survie des patients. Le but est de favoriser le drainage bronchique pour reculer autant que faire se peut l'apparition des destructions bronchiques et leurs complications.



# 2

## La kinésithérapie respiratoire

En quelques années, l'évolution dans la compréhension des mécanismes de la maladie, dans celle des traitements médicaux, l'efficacité de l'organisation des soins ont contribué à modifier le pronostic à long terme des patients atteints de mucoviscidose. Parallèlement, la place du kinésithérapeute a elle aussi accompagné cette évolution. Initialement attendu dans le strict champ du désencombrement, ce qui faisait d'ailleurs confondre par beaucoup "la kiné" avec "un temps d'expectoration guidé", les attentes des patients d'aujourd'hui sont autres.

Interface privilégié entre l'équipe référente du CRCM et le patient ou sa famille, l'œil expert du kinésithérapeute, ses compétences, lui font prendre une place de "coach", qui guidera les choix du patient (ou de sa famille) dans la gestion de son encombrement (évaluation, autonomie), la gestion de l'effort (favoriser l'exercice physique adapté, la pratique d'une activité sportive raisonnée, la lutte contre le déconditionnement, la réadaptation à l'exercice...), la surveillance des troubles orthopédiques potentiels, la lutte contre les douleurs, l'éducation thérapeutique, le suivi des traitements prescrits.

**La kinésithérapie respiratoire est utile dès le diagnostic et sa poursuite régulière, même en l'absence d'encombrement apparent, permet de préserver au mieux le "capital poumon" des enfants. À la naissance, les poumons sont sains. Ce sont l'inflammation, les infections répétées et la stagnation du mucus qui vont les endommager.**

### ■ Évaluer, anticiper, prévenir et soigner

La kinésithérapie respiratoire vise à préserver ou restaurer la fonction pulmonaire. Elle s'inscrit dans une stratégie de prise en charge multidisciplinaire sous la direction d'un "chef d'orchestre" : le médecin référent du CRCM. La kinésithérapie respiratoire est un traitement prioritaire de la mucoviscidose, elle est réalisée sur prescription médicale par un kinésithérapeute. Pour acquérir une certaine autonomie, il est conseillé au patient (ou sa famille) d'apprendre et de maîtriser les différentes techniques qui doivent être adaptées à chaque patient selon son âge, sa situation respiratoire, son évolution et son organisation au quotidien.

## LES OBJECTIFS DE LA KINÉSITHÉRAPIE

### Évaluer

- L'encombrement (qualité et quantité des sécrétions bronchiques);
- Les signes cliniques annonciateurs d'une exacerbation (fatigue, diminution de l'appétit, fièvre, douleurs, essoufflement, modification du sommeil, de la toux, de l'aspect et du volume des sécrétions);
- La capacité d'adaptation face aux signes d'exacerbation;
- L'état musculo-squelettique;
- La tolérance à l'effort;
- Les freins à l'observance.

### Anticiper

- Accompagner le patient et/ou sa famille dans son projet de santé;
- Assurer le lien avec le CRCM et réaliser un ECBC en cas de signes d'alerte d'exacerbation;
- Développer et préserver l'état musculo-squelettique.



© CKCF Nord

« Le matin, je dois me lever tôt pour faire le nez, la kiné, et les autres, eux, ils ont le temps un petit peu de dormir et moi j'aimerais bien faire comme les autres. »

Pierre, 7 ans

### Prévenir

- En favorisant le mécanisme naturel d'élimination des sécrétions;
- En encourageant l'exercice physique;
- En mettant en œuvre des actions d'éducation thérapeutique.

### Soigner

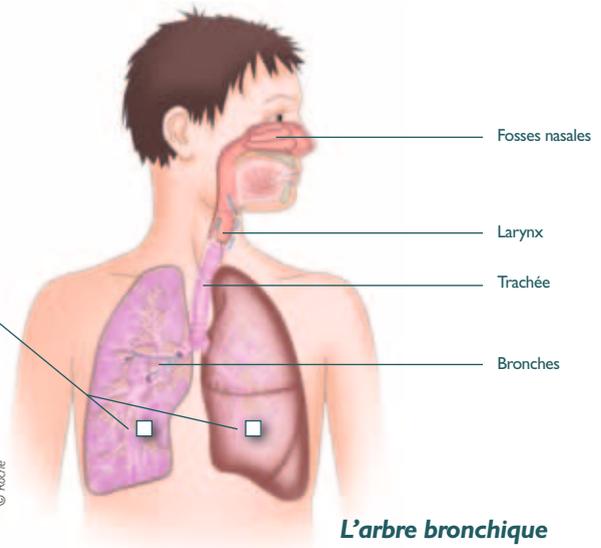
- Désencombrer ou aider au désencombrement bronchique;
- Éliminer les sécrétions épaisses et adhérentes, en les faisant remonter dans l'arbre bronchique jusqu'à la bouche pour qu'elles soient expectorées;
- Accompagner le patient et/ou sa famille dans son projet de vie;
- Favoriser son autonomie en participant à l'apprentissage à la prise de certains médicaments en aérosol prescrits par le médecin (cf. page 30).

**Pour comprendre pourquoi et comment la kinésithérapie est une aide quotidienne, incontournable, qui contribue largement à la qualité de vie des patients, posons-nous la question : "comment respirons-nous ?"**



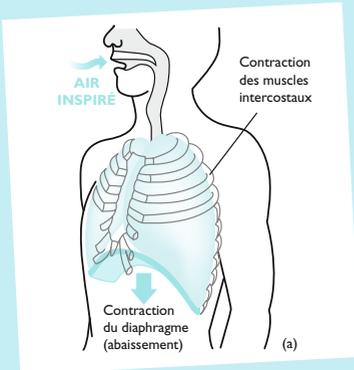


**Alvéoles pulmonaires  
(sac alvéolaire)**

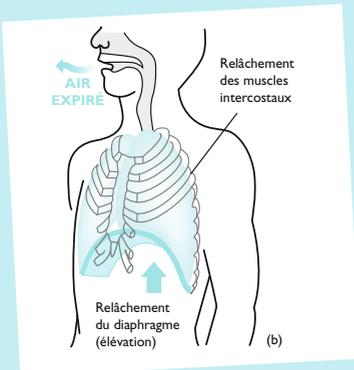


**L'arbre bronchique**

## La respiration



**Inspiration**



**Expiration**

## La physiologie de la respiration

La respiration est une des grandes fonctions vitales de l'organisme. Quand on respire, on fait entrer de l'air extérieur riche en oxygène dans les poumons par des conduits aériens : le nez, la trachée et les bronches. Le nez a un rôle important pour réchauffer, hydrater et filtrer l'air inspiré.

Les bronches se divisent, comme les ramifications des branches d'un arbre ; c'est pourquoi on parle de l'arbre bronchique. Une fois que l'air est arrivé à l'extrémité des petites bronches, il pénètre dans le lobule pulmonaire rempli de petits sacs alvéolaires. C'est là que le sang va se charger de l'oxygène de l'air et se débarrasser du gaz carbonique. La ventilation est un phénomène naturel qui ne demande aucun effort au repos. Elle comporte deux phases : inspiratoire et expiratoire.

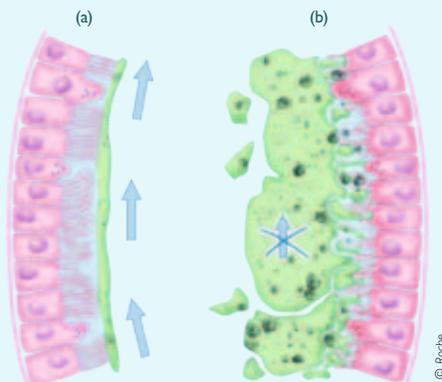
**L'inspiration de repos est un phénomène actif :** le diaphragme (muscle inspirateur principal) descend, faisant gonfler le ventre. L'air de l'extérieur est aspiré dans les poumons, les sacs alvéolaires s'allongent et s'ouvrent (voir schéma a).

**L'expiration de repos est passive :** le diaphragme se relâche ; l'air contenu dans les poumons peut alors s'échapper. Pour souffler complètement, il faut par contre contracter activement les abdominaux et faire ainsi remonter le diaphragme (voir schéma b).

## ■ Respiration chez le patient atteint de mucoviscidose

À la naissance, les poumons d'un enfant atteint de mucoviscidose sont sains.

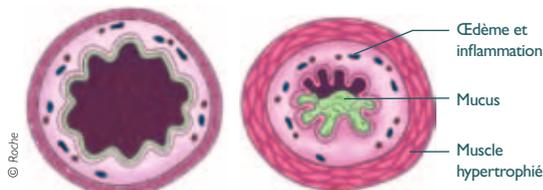
L'anomalie génétique entraîne un défaut d'hydratation des sécrétions, et en particulier du mucus. Les cils qui tapissent l'épithélium respiratoire (schéma a) sont alors englués dans ce mucus trop épais dans lequel les bactéries vont pouvoir se développer et provoquer des infections (schéma b). La pérennisation des phénomènes locaux d'inflammation et d'infection va entraîner des destructions irréversibles du "squelette" bronchique. Il se crée alors un cercle vicieux : les conduits bronchiques normalement rigides du fait de leur armature cartilagineuse se dilatent, se transformant en sacs aux parois molles difficiles à vidanger; le mucus épaissi stagne dans ces sacs favorisant infection et inflammation, elles-mêmes nocives.



Épithélium bronchique

## Les bronches au microscope

Le mucus sert à protéger l'épithélium respiratoire du nez jusqu'aux petites bronches, il l'humidifie et capture les poussières, les polluants, les bactéries et les virus qui n'ont pas été arrêtés par les voies aériennes supérieures. Les cils vibratiles, situés au sommet des cellules ciliées, battent dans la phase liquide du mucus (phase sol) et viennent "piquer" la couche supérieure (phase gel) pour la faire avancer. Les cils jouent ainsi le rôle d'un escalator à mucus. Le couple cils-mucus est "le nettoyeur" du poumon, on parle d'épuration mucociliaire.



Bronche saine

### Coupe transversale de bronche

Cette inflammation peut aussi déclencher la contraction des muscles lisses que contiennent les parois bronchiques entraînant des spasmes comme dans l'asthme : non seulement le calibre des bronches est diminué par l'obstruction liée à la présence de mucus mais en plus le diamètre est

réduit par le bronchospasme. Les bronches se "bouchent", les sécrétions épaisses empêchent l'air de pénétrer normalement dans les poumons qui ont du mal à assurer l'oxygénation normale et une évacuation du gaz carbonique. La toux intervient pour tenter de désobstruer les grosses bronches.

## Dépistage néonatal, enfant asymptomatique et kinésithérapie

Le dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose s'est généralisé partout en France en 2002. Le dosage de la trypsine immunoréactive<sup>3</sup> est désormais effectué chez tous les nouveau-nés.

Au-delà d'un certain seuil, une étude en biologie moléculaire à la recherche des principales mutations est réalisée. Dès qu'une ou deux mutations sont détectées, l'enfant doit être vu dans un CRCM pour réaliser un test de la sueur, et si ce dernier est positif, l'équipe du CRCM va organiser avec ses parents la prise en charge de l'enfant.

**Si, après un dépistage néonatal positif, l'enfant ne présente aucun symptôme respiratoire, la kinésithérapie quotidienne est-elle nécessaire ?**

La kinésithérapie respiratoire doit être quotidienne dès les premiers symptômes respiratoires, mais que faire en l'absence de signes cliniques objectifs ?

On sait que si le poumon est normal à la naissance, les anomalies des EFR<sup>4</sup>, les anomalies radiologiques et des signes d'inflammation existent précocement. La présence régulière du kinésithérapeute permettra le repérage précoce de l'encombrement et de ralentir la survenue de conséquences irréversibles. Il permet aussi de sensibiliser et former la famille, et de favoriser l'acceptation du traitement. La collaboration entre les parents et les professionnels repère les indicateurs propres à l'enfant. Le rythme des séances sera fonction de l'état du jeune patient.



© Frédérique Lucot

3. Enzyme pancréatique élevée notamment en cas de mucoviscidose

4. Explorations fonctionnelles respiratoires

## ■ La surveillance respiratoire et les examens

Plusieurs examens sont réalisés régulièrement pour suivre l'évolution de la maladie respiratoire et juger de l'efficacité des différents traitements : médicaments, désencombrement bronchique...

### LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES (EFR)

#### Qu'est-ce que c'est ?

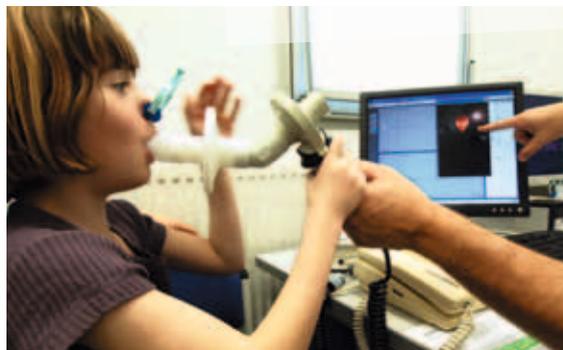
C'est un examen qui permet de mesurer de manière objective la capacité respiratoire, d'apprécier l'efficacité des traitements qui sont prescrits et de suivre l'évolution de la maladie. On mesure le volume et les débits d'air qui entrent et sortent des poumons, au cours d'une expiration normale ou forcée. Ces mesures exigent une certaine coopération et ne peuvent être faites que lorsque le patient comprend bien ce qu'on lui demande, c'est à dire à partir de 5-6 ans en général.

#### Où se pratique cet examen ?

En consultation externe (ou intégré à une hospitalisation de jour) dans un hôpital ou dans un service spécialisé, en présence d'un médecin et/ou d'une infirmière et/ou d'un kinésithérapeute et/ou d'un technicien EFR.

#### Comment se déroule cet examen ?

L'examen est réalisé après une séance de kinésithérapie. Avant l'épreuve, on mesure la taille et le poids, afin que ces paramètres soient pris en compte. Le patient doit être très attentif car le déroulement correct de l'examen dépend de la bonne exécution des indications données. Après avoir mis un pince-nez, ce qui oblige le patient à respirer par la bouche, il faut souffler dans un tuyau relié à un appareil de mesure, lui-même connecté à un ordinateur. C'est le médecin,



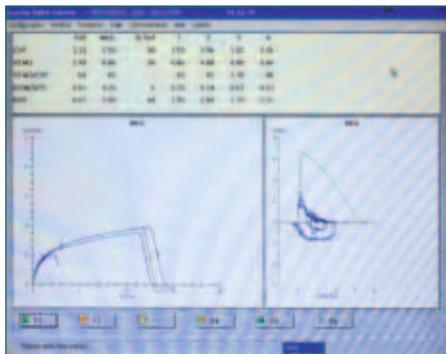
© Patrick Alard

l'infirmière, le kinésithérapeute ou le technicien qui guide le patient quant au rythme de la respiration, normale ou forcée. Cet examen est indolore mais il peut être un peu fatigant. Les résultats sont disponibles en général rapidement. Ils doivent toujours être interprétés par un médecin.

Le kinésithérapeute dispose parfois d'un matériel qui permet le suivi des débits et des volumes, mais aussi l'entraînement des patients (spirométrie incitative).

« On vous fait souffler en inspirant à fond et en expirant fort d'un coup jusqu'à vider totalement vos poumons »

Pascal, 40 ans



### **EFR : courbes débit-volume**

#### **Quels sont les paramètres testés ?**

La capacité vitale forcée (CVF ou CV) et le volume expiré maximal la première seconde (VEMS) sont les deux mesures fondamentales pour le suivi de la mucoviscidose. Le VEMS est pour l'instant le critère le plus utilisé pour suivre l'évolution de la fonction respiratoire dans la mucoviscidose et l'effet des thérapeutiques. On note le résultat en litre et aussi en pourcentage de la valeur prédite en fonction du sexe, de la taille et de l'âge.

#### **D'autres mesures sont également effectuées :**

- Le DEM 50 et DEM 25-75 (débit expiratoire moyen)
- L'amélioration éventuelle du VEMS après broncho-dilatateur (médicament qui relaxe les bronches)
- Les gaz du sang (oxygène et gaz carbonique)
- La saturation en oxygène

Aujourd'hui, grâce à de petits appareils simples, la mesure du VEMS et de la CV peuvent parfois être réalisés en dehors du laboratoire d'EFR lors de la consultation ou même à domicile.

## **LA MESURE DU DÉBIT EXPIRATOIRE DE POINTE OU PEAK-FLOW**

### **Qu'est-ce que c'est ?**

C'est une mesure très simple, largement utilisée par les patients asthmatiques.

Elle consiste à souffler le plus fort possible dans un petit appareil<sup>5</sup> mesurant le débit expiratoire maximum. Cette mesure permet de quantifier le degré d'obstruction des gros troncs bronchiques et peut donc être utile pour évaluer la possibilité d'une hyper-réactivité bronchique. L'appareil doit être nettoyé et désinfecté régulièrement. De nouvelles générations d'appareils mesurent aussi le VEMS et le DEM sans toutefois se substituer aux informations recueillies par une EFR.

**À savoir :** dans le cadre de l'asthme associé à la mucoviscidose cet appareil est remboursé par la sécurité sociale.



**Débit-mètres de pointe**

<sup>5</sup>. Le débit-mètre de pointe

## LES GAZ DU SANG

### Qu'est-ce que c'est ?

Il s'agit d'un prélèvement de sang, non pas dans la veine comme à l'occasion d'une prise de sang ordinaire, mais dans une artère, du poignet en général. Parfois on effectue le prélèvement au lobe de l'oreille en "capillaire artérialisé", précédé de la pose d'une pommade "chauffante" ou au bout du doigt.

### À quoi ça sert ?

L'examen permet d'apprécier entre autre, la quantité d'oxygène et de gaz carbonique que contient le sang. L'échantillon de sang prélevé renseigne sur la capacité de l'hémoglobine des globules rouges à se charger en oxygène (saturation de l'hémoglobine en oxygène), et de mesurer le pH sanguin (acidité du sang), ainsi que le taux des bicarbonates.

### Où se pratique cet examen et par qui ?

Essentiellement effectué en milieu hospitalier ou dans un laboratoire spécialisé, le prélèvement est pratiqué par un médecin ou par une infirmière sur prescription médicale.

### Est-ce douloureux ?

L'examen est désagréable, voire douloureux pour certains. On peut réduire la douleur en appliquant avant la ponction artérielle une pommade anesthésiante. L'idéal est d'avoir cette pommade chez soi (se la faire prescrire par le médecin) et de la mettre une à deux heures avant l'examen.

## L'OXYMÉTRIE

### Qu'est-ce que c'est ?

Elle s'effectue par une pince au doigt et est indolore. Elle mesure la quantité d'oxygène fixée aux globules rouges. On dit aussi mesurer "la saturation" ou "la SpO<sub>2</sub>" ou "la sat".

On l'utilise pour des contrôles rapides ou lors d'efforts, la nuit ou pendant une séance de kinésithérapie respiratoire. Ne donnant qu'une idée de l'oxygénation du sang et non de l'épuration en gaz carbonique, elle ne dispense pas de mesurer les gaz du sang par ponction artérielle, ou capillaire artérialisé.

C'est une pratique courante à l'hôpital, au cabinet du kinésithérapeute ou même au domicile du patient.

### Le capteur d'oxymétrie



## L'EXAMEN CYTOBACTÉRIOLOGIQUE DES CRACHATS (ECBC)

### Qu'est-ce que c'est ?

Cet examen consiste à recueillir les crachats dans un flacon stérile, pour analyse au laboratoire de microbiologie du CRCM. Le prélèvement doit être amené rapidement au laboratoire, dans des conditions strictes de température en raison de la fragilité de certains germes.

### À quoi sert-il ?

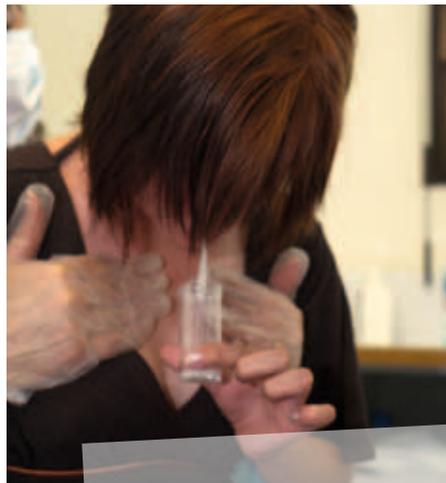
L'ECBC permet de détecter les germes, bactéries ou champignons qui peuvent se développer dans les bronches. Le laboratoire pratique un antibiogramme sur le ou les germes identifiés. L'antibiogramme est utile pour adapter le traitement antibiotique.

Les germes retrouvés le plus fréquemment sont : le *Staphylocoque*, l'*Haemophilus influenzae*, le *Pseudomonas aeruginosa*, plus rarement le *Burkholderia cepacia* ou d'autres germes. La culture de ces prélèvements permet également de faire une étude mycologique, c'est-à-dire rechercher des champignons comme l'*Aspergillus fumigatus*.

Lors de la première culture positive à pyocyanique (*Pseudomonas aeruginosa*), un traitement antibiotique devra être débuté rapidement (le plus souvent en aérosol associé à un traitement oral, parfois par voie intraveineuse).

## Comment savoir si on s'infecte ?

**Les crachats sont nombreux, on entend grailonner aux rires, aux pleurs, l'enfant touse plus : la nuit, au réveil. Les sécrétions deviennent jaunes ou vertes. L'enfant peut être essoufflé, fatigué, il dort plus et transpire plus facilement, son appétit est diminué.**



© Thierry Posseno

### Comment se pratique le recueil des sécrétions ?

Le prélèvement se fait de préférence au cours d'une séance de kinésithérapie, de façon à recueillir des sécrétions du poumon profond. La bouche est rincée à l'eau stérile. Les premiers crachats doivent être éliminés. Chez le tout petit, cet examen se fait par une aspiration naso-pharyngée ou par un écouvillonnage du fond de la gorge.

### Quelle fréquence pour cet examen ?

Un ECBC doit être effectué tous les 2 à 3 mois et plus souvent en fonction de l'état clinique. Il est important que le patient (ou sa famille), son kiné et son médecin traitant connaissent les germes présents dans les sécrétions bronchiques pour l'adaptation des traitements antibiotiques et la prévention des infections croisées<sup>6</sup>.

Les ECBC peuvent parfois être réalisés au domicile ou au cabinet du kinésithérapeute, mais seront analysés au mieux par le laboratoire du CRCM.

<sup>6</sup>. Contamination entre patients

# 3

## Les différentes techniques de drainage bronchique

**Les techniques pour nettoyer les bronches sont multiples et varient d'un pays à l'autre selon le système de soins. En l'absence de consensus sur la technique idéale, le traitement doit être adapté à chaque patient en fonction de son âge, de son atteinte respiratoire, de son souhait d'autonomie et de son adhésion au traitement.**

La perception de l'efficacité est une donnée importante pour les professionnels comme pour les patients. Il est conseillé d'utiliser des outils d'évaluation de l'efficacité de la séance. Ces indicateurs sont contenus dans le dossier que le kinésithérapeute tient à jour (bilan diagnostic kinésithérapeute), et doivent être communiqués au CRCM.

Depuis la conférence de consensus de 1994 (Lyon) seules les techniques de désencombrement bronchique par modulation du flux expiratoire sont reconnues efficaces et recommandées.

- AFE (Augmentation du flux expiratoire)
- DA (Drainage Autogène)
- ELPr (Expiration lente prolongée)
- ELTGOL (Expiration lente totale à glotte ouverte en latérocubitus<sup>7</sup>)

Quelle que soit la technique utilisée, elle nécessite une préparation du mucus et des bronches s'il y a un bronchospasme (voir page 22).

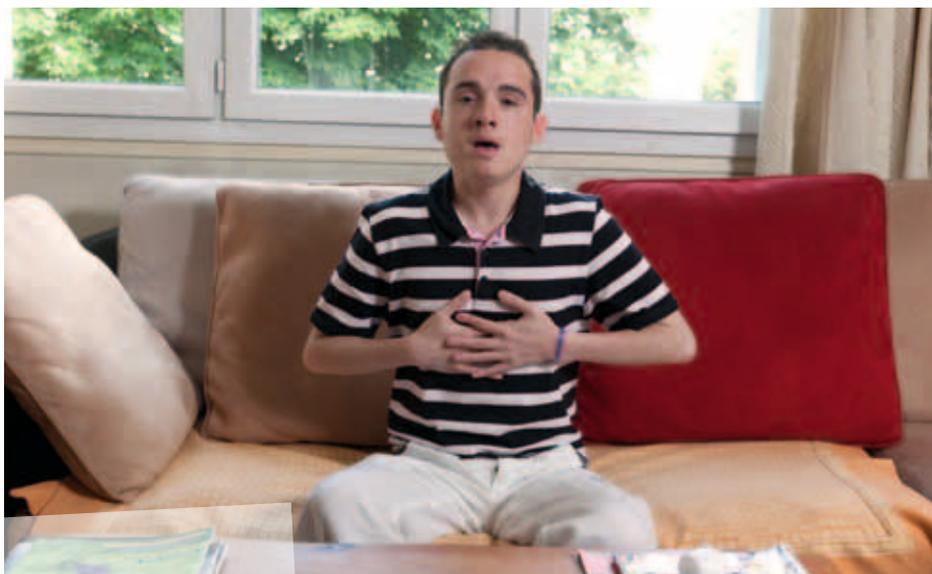
Comme lors de la toux spontanée, c'est la vitesse du souffle lors de l'expiration, qui va chasser les sécrétions de l'arbre bronchique.



© CRIF Nord

C'est ce que l'on appelle les techniques utilisant le contrôle du flux expiratoire. On cherche à amener de l'air derrière les sécrétions pour les mobiliser lors de l'expiration en faisant varier les volumes et la force de la respiration. Selon le cas, la technique insistera également sur l'inspiration, ou se pratiquera dans différentes positions. Elles pourront être passives (effectuées par le thérapeute), ou actives, selon les possibilités de participation du patient (âge, compréhension, maîtrise).

7. Couché sur le côté



## Séance d'autodrainage

Parmi ces techniques, deux d'entre-elles sont plus largement utilisées avec des finalités identiques :

### L'AUGMENTATION DU FLUX EXPIRATOIRE (AFE)

Il s'agit pour le kinésithérapeute, puis le patient dès qu'il devient autonome, de trouver le débit optimal pour mobiliser les sécrétions en variant et modulant l'expiration.

La modification du bruit expiratoire qui se charge de bruits "ajoutés" témoigne du décolllement des sécrétions des parois bronchiques et de leur progression dans l'arbre aérien. Le kinésithérapeute, observateur attentif et rigoureux, aide l'enfant et ses parents, à reconnaître ces bruits afin d'adapter l'effort expiratoire utile. C'est par essais successifs d'efforts expiratoires à débits variés, sans cesse adaptés, que les sécrétions sont mises en évidence, mobilisées, puis expectorées. Il n'est pas possible de mettre en place un protocole applicable à tous, reproductible d'un individu à l'autre, identique à lui-même

de jour en jour. Il s'agit d'une adaptation permanente, d'une réévaluation instantanée des conditions mécaniques de la mobilisation de la sécrétion.

L'AFE ne doit pas être confondue avec les techniques anglo-saxonnes connues sous le nom de FET (*forced expiratory techniques*), qui consistent en l'application de pressions thoraciques manuelles passives énergiques ou d'efforts volontaires d'expirations maximales et forcées, proches d'un effort de toux.

### LE DRAINAGE AUTOGÈNE (DA)

Le DA vise par des expirations dosées à volume fractionnés à transporter les sécrétions des petites bronches périphériques vers la trachée avec des vitesses suffisantes afin qu'elles soient évacuées. Il se distingue essentiellement de l'AFE par une description plus protocolaire.

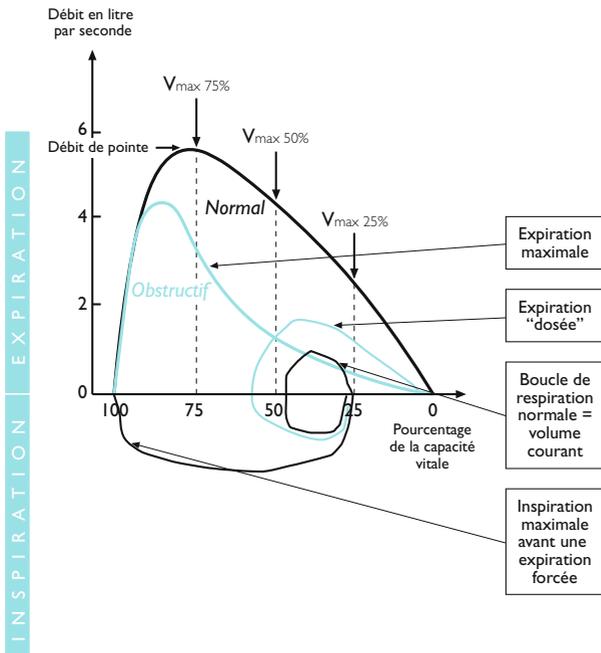
Il comporte quatre modalités :

1. Une inspiration avec une pause pour homogénéiser la ventilation. Cette pause est indiquée tout particulièrement chez les patients ayant des bronches instables ou hyper réactives ;
2. L'expiration à bas volume cherche à décoller le mucus dans les petites bronches (sur des poumons déjà vidés en partie) ;
3. L'expiration à volume courant collecte le mucus (état d'équilibre lors de respirations habituelles) ;
4. L'expiration à haut volume est responsable de son évacuation (avec les poumons plus gonflés qu'en respiration habituelle).

Les expirations se font à glotte ouverte (air chaud sans bruit) afin d'éviter la compression des bronches. La progression des sécrétions est appréciée par la perception des bruits à la bouche et des vibrations ressenties.

Après une période d'apprentissage, de nombreux patients sont capables de désencombrer leurs poumons de façon plus autonome.

### Courbes débit/volume



« J'ai commencé l'auto drainage depuis au moins un an avec le CRDM. J'ai fait deux formations qui ont duré deux heures chacune. Il y avait ma maman aussi qui était à côté, c'est elle qui me fait la kiné chez moi. J'ai fait des progrès depuis que j'ai commencé la technique d'auto drainage, mais il faut quand même beaucoup d'entraînement, donc tous les jours, j'en fais un petit peu. Cette technique me fait du bien parce que la kiné est plus efficace, je suis moins encombrée et je tousse moins dans la journée. »

Ludivine, 16 ans

## Comment évaluer l'efficacité des manœuvres de désencombrement ?

C'est le bruit de "grésillement, de grailonnement" à l'expiration qui apparaît soit rapidement soit au bout de plusieurs minutes et traduit la collection et la mobilisation des sécrétions bronchiques. Celles-ci se rapprochent de la gorge en faisant plus de bruit et peuvent déclencher la toux. Dans la mucoviscidose, il arrive qu'en début de séance l'enfant ne produise pas ce bruit caractéristique lors d'une expiration forcée. Deux solutions sont alors possibles : soit le patient n'est pas encombré, soit au contraire les sécrétions sont adhérentes et collées aux parois bronchiques et ne sont pas mobilisées par un débit d'air insuffisant lors de l'effort d'expiration. L'examen au stéthoscope est alors faussement rassurant. Il faut plusieurs minutes de manœuvres de kinésithérapie, à différents débits et différents volumes (plus ou moins rapidement, les poumons plus ou moins gonflés) pour que les crachats se décollent enfin et que l'on entende le bruit. À la fin d'une séance, les bruits de "grailonnement" sont plus lointains et moins gras, le bruit respiratoire est moins intense. Les crachats sont plus petits et remontent plus difficilement. Les nourrissons respirent plus calmement, les plus grands perçoivent une ventilation plus libre, et ceci peut être confirmé par l'amélioration du débit de pointe (vu plus haut). À distance on peut aussi noter l'effet sur la toux nocturne, l'appétit et la tolérance à l'effort.

## ■ Adaptation selon l'âge

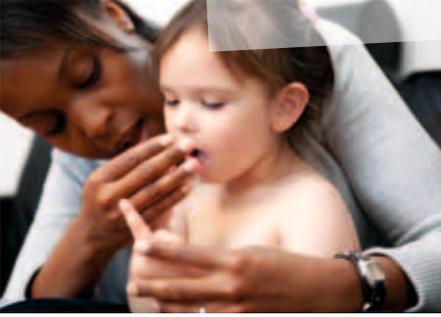
### CHEZ LE NOURRISSON OU LE PETIT ENFANT

Le nourrisson ne participant pas activement à l'augmentation de son flux expiratoire, il est nécessaire d'accompagner l'expiration avec les mains sur son thorax et son abdomen pour faire sortir plus d'air et mobiliser les sécrétions. En pratique, à distance du repas, le tout petit est placé sur le dos légèrement surélevé (30°). Le kinésithérapeute place une main qui englobe le thorax, et l'autre main sur le ventre. On écoute et on sent les mouvements respiratoires de l'enfant en respectant le rythme respiratoire de l'enfant, en accompagnant ses mouvements thoraciques sans les contraindre, puis, petit à petit, on intensifie légèrement le mouvement en enroulant les côtes et en maintenant le ventre pour allonger, amplifier et moduler la vitesse de l'expiration.



© CRRF Nord

Bien qu'indolores, les techniques peuvent être perçues par l'enfant comme contraignantes, gênantes et en ce sens être sources de pleurs et de fatigue. C'est pourquoi, on laisse des temps de récupération pour ne pas épuiser l'enfant.



### **CHEZ L'ENFANT PLUS GRAND ET L'ADULTE**

Dès qu'il va donner les premiers signes de coopération (parfois vers dix-huit mois, le plus souvent vers deux ans), on donne à l'enfant atteint de mucoviscidose l'opportunité de devenir acteur de ses soins. La rééducation va alors être active et s'orienter vers la maîtrise du souffle, en utilisant largement les jeux. Ceux-ci peuvent être variés, depuis la balle de ping-pong qui s'élève quand on souffle, jusqu'au tuyau plongé dans une bassine pour faire des bulles, en passant par la sarbacane.

Le plus souvent, ces jeux ne serviront pas à satisfaire l'objectif de désencombrement, mais plutôt à éduquer l'enfant aux différentes façons de souffler pour faire sa toilette bronchique. On va donc rechercher une différenciation d'augmentation du flux expiratoire : plus ou moins rapide, plus ou moins prolongée.

Quand l'enfant commence à comprendre ce que l'on attend de lui, la kinésithérapie n'est plus passive comme chez le petit ; c'est une collaboration, une complicité entre lui et son kinésithérapeute.

Lors des séances, le praticien place ses mains sur le thorax et l'abdomen du patient, le guide, pour lui faire comprendre quand souffler plus ou moins fort ou plus ou moins lentement ou pour l'aider lors des efforts de toux. Les positions proposées peuvent varier, en fonction de l'âge de l'enfant. La position

**« La "chatouillothérapie" !  
Ce n'est pas dans les livres  
mais tous les parents  
connaissent. Ça détend,  
ça décoiffe, ça remue les  
poumons, cul par dessus tête,  
ça décolle les glaires et ça fait  
du bien à tout le monde. »**

Alain, grand-père de Julie

allongée sur le dos, sur un plan suffisamment rigide, tête surélevée, permet d'accompagner l'enfant dans un effort expiratoire important. La position assise ne sera adoptée que lorsque l'enfant sera assez grand pour effectuer une expiration active totale efficace.

Les éclats de rire, générés par les chatouilles, modifient le débit expiratoire et peuvent reproduire les effets recherchés par les techniques de modulation du flux. Chacun préfère bien sûr que le soin se pratique dans le rire et la bonne humeur plutôt que dans les pleurs !

**« On ne peut pas vivre autrement qu'une vie normale, parce que sinon c'est la vie de toute ma famille qui s'en trouve modifiée, après c'est sûr, il y a des adaptations... Tous les enfants n'accompagnent pas leur maman chez le kiné, trois fois par semaine. »**

Marion, patiente adulte et maman

# 4

## La relation soignants - famille/patient

Les parents sont les piliers de l'éducation de l'enfant. Sans eux rien n'est possible. Le kinésithérapeute qui accompagne un enfant dans sa maladie est en tant que soignant, positionné comme le dépositaire de l'autorité parentale. Il lui arrive fréquemment de se confronter au refus de l'enfant à poursuivre ses soins, à ses colères, à sa lassitude. C'est sa position de professionnel de santé choisi par les parents qui lui permet d'éviter que ces refus, ces colères cette lassitude ne soient sources de conflits familiaux. L'enfant ne s'impliquera dans le soin et n'écouterà le thérapeute que s'il sent l'autorité et le soutien de ses parents. Ils seront tour à tour exigeants, discrets, attentifs, sévères, compréhensifs...

« Honnêtement, une séance de kiné c'est fastidieux et Tiffany en a, depuis des années, deux par jour. On a le même but toutes les deux, on va nettoyer les poumons... »

Séverine, kinésithérapeute

La kinésithérapie respiratoire est essentielle dans le traitement de la mucoviscidose mais reste une contrainte pour le patient. C'est pourquoi, il est important que l'entourage – et les parents en particulier – participent aux soins, encourageant le patient, lui expliquent même s'il est tout petit, l'importance de ce soin et de la présence du kinésithérapeute dans cette entreprise collective. Pour que la triade parents, enfant, kiné fonctionne, il faut que les parents se soient fait expliquer le projet thérapeutique. En corollaire, les soignants doivent respecter les choix éducatifs des parents. Quand l'enfant devient autonome, le kinésithérapeute a un rôle d'expert, de "coach" choisissant une technique à un instant donné de l'évolution de la maladie. Si les parents peuvent et doivent pratiquer ce soin, c'est plus pour habituer l'enfant à une toilette bronchique régulière et pour gagner un peu d'autonomie, que pour être le remplaçant du kinésithérapeute. Les parents peuvent assumer le désencombrement bronchique

seuls, le week-end lorsqu'ils désirent partir de chez eux, ou simplement rester "en stricte famille", pendant les vacances, quand l'enfant va bien. Les séances faites par les parents ou l'autodrainage peuvent aussi être un complément à une prise en charge par un kinésithérapeute, lorsque plusieurs séances quotidiennes s'avèrent nécessaires.



© Christophe Hargoues

Assurer une qualité de la kinésithérapie et une permanence des soins est une des principales préoccupations des patients, de leur famille et des équipes soignantes hospitalières et libérales.

## ■ Partage de l'information

Le kinésithérapeute libéral, interlocuteur quotidien du patient, est un observateur privilégié qui peut rassembler des informations, et les relayer au CRCM. La formalisation écrite semble indispensable. Grâce aux documents fournis par les réseaux de santé, les associations ou les CRCM, cette évaluation peut prendre un caractère plus formel, plus partagé, et ainsi permettre d'améliorer relations et suivi, de préciser les priorités du traitement. Le Projet de

« Avec la kinésithérapeute, on a un travail d'équipe, je surveille comment va Maïna, je fais faire les aérosols, un peu de ballon, je la fais bouger pendant la journée. »

Maman de Maïna, 2 ans ½

conduite kinésithérapique (PCK) est un de ces outils, disponible sur demande au département médical de Vaincre la Mucoviscidose ou sur le site Internet : [www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org).

Le kinésithérapeute prend du temps avec le patient et/ou sa famille pour s'interroger; ne pas s'enfermer dans une routine de soins automatisés, réorienter le diagnostic kinésithérapique et/ou les actions thérapeutiques.

### Quand faut-il contacter le médecin en dehors des consultations habituelles ?

Quand de nouveaux signes apparaissent :

- Toux fréquente entre les séances de kinésithérapie ou la nuit ;
- Fatigue ;
- Augmentation des sécrétions ou modification de leur aspect qui devient purulent ;
- Essoufflement ;
- Fièvre, perte d'appétit, amaigrissement,

Le médecin traitant ou le médecin du CRCM doit être contacté. La fiche d'observation du kinésithérapeute ou le carnet de suivi trouvent ici toute leur importance.

# 5

## La séance de kinésithérapie respiratoire de désencombrement

Après un examen qui doit toujours être attentif malgré le risque de "routine", elle se déroule classiquement en 3 étapes : la fluidification éventuelle du mucus, le désencombrement des voies aériennes supérieures, le drainage bronchique qui aboutit à la toux et surtout l'expectoration.

### ■ Préparation au drainage bronchique

#### FLUIDIFICATION DE L'EXPECTORATION

L'hydratation influe sur la fluidité des sécrétions. Un apport de boissons est nécessaire avec une supplémentation en sel plus importante lorsqu'il fait chaud, ou en cas de fièvre ou d'activité physique intense<sup>9</sup> pour rendre plus fluides les sécrétions bronchiques

épaisses et déshydratées, en particulier le matin. Cependant, il est conseillé de pratiquer la kinésithérapie respiratoire à distance des repas afin d'éviter les régurgitations. Les sécrétions peuvent aussi être fluidifiées par des médicaments comme la rhDnase



#### Faut-il prendre des mesures d'hygiène ?

Les patients atteints de mucoviscidose sont fréquemment colonisés par des bactéries, que l'on classe selon leur risque de transmission d'un patient à l'autre et leur résistance aux antibiotiques. Si ces germes ne sont généralement pas dangereux pour ceux qui ne souffrent pas de troubles respiratoires, il convient pour le kinésithérapeute de les connaître, afin qu'il adopte les mesures d'hygiène appropriées, et au patient ou ses parents d'en être conscient afin d'adapter leurs comportements. Le lavage des mains avec un savon liquide et le séchage avec des serviettes jetables ou la friction avec une solution hydro alcoolique, avant et après la séance de kinésithérapie doivent être systématiques pour le kiné et le patient.

(Pulmozyme®) et le sérum salé hypertonique<sup>9</sup> si nécessaire. Selon la prescription médicale, les bronchodilatateurs se prennent avant la séance de kinésithérapie (voir page 30 section aérosolthérapie).

## LIBÉRATION DES VOIES AÉRIENNES SUPÉRIEURES

### L'hygiène des fosses nasales

Le nettoyage des fosses nasales est aussi utile pour le tout petit que pour l'enfant plus grand et même l'adulte. Le nez étant la voie de passage naturelle de l'air lors d'une respiration normale, il est indispensable qu'il soit libre pour assurer ses fonctions de filtre, de réchauffer et d'humidification de l'air qui entre dans les poumons. Le reniflage et le mouchage peuvent être aidés par une instillation de sérum physiologique, qui aidera à fluidifier les sécrétions nasales.

La pression et le volume utilisés pour l'instillation de sérum physiologique sont adaptés à chaque situation et au passage de l'air dans les narines de l'enfant. Cette technique peut être enseignée aux parents ou au patient lui-même.

Il ne faut jamais pousser contre une résistance lors d'un lavage des fosses nasales pour ne pas provoquer de trop grandes pressions qui seraient néfastes à l'oreille moyenne, reliée au nez par un petit conduit appelé trompe d'Eustache, et qui permet d'équilibrer les pressions de part et d'autre du tympan !



© Valérie Louet

### Le drainage rhinopharyngé rétrograde : "reniflement"

Malheureusement socialement réprimé ("arrête de renifler !"), le reniflement permet un drainage efficace de la partie postérieure (profonde) des fosses nasales. Effectué en deux temps, on demande au patient de souffler et d'inspirer rapidement avec le nez, en fermant la bouche comme "un petit chien qui sent une piste", les sécrétions reculent alors vers l'arrière-fond du nez. Dans un second temps on amène la langue au contact du voile du palais lors d'une inspiration profonde. Cette façon de "renâcler" permet de faire tomber les sécrétions du nez et des sinus dans la gorge d'où elles sont alors crachées.

8. En effet les pertes de sel dans la sueur sont majorées en cas de mucoviscidose et doivent être compensées.

9. Dont les mécanismes d'action différent et peuvent être complémentaires.



**Drainage rhinopharyngé rétrograde**

## Comment savoir quand souffler fort ou lentement, et quand tousser ?

Le meilleur moyen est d'écouter le bruit que font les crachats dans les bronches lorsque l'enfant souffle glotte ouverte :

- Si dès le début de l'expiration, on entend "rouler ou ronfler" sur les poumons, ou qu'on sent sous les doigts, on peut commencer par souffler fort ou tousser.
- Si on n'entend crépiter les sécrétions qu'à la fin de l'expiration ou que l'on n'entend pas de bruit du tout, il faut alors aller chercher les sécrétions et moduler les efforts expiratoires pour décoller le mucus.

Une séance peut ainsi débuter en soufflant fort puis, quand les grosses bronches sont propres, on souffle plus lentement, puis à nouveau plus fort pour remonter les sécrétions ainsi collectées.

### Chez le nourrisson ou le petit enfant

La technique est passive : le kinésithérapeute ferme la bouche du nourrisson à l'inspiration. Ce geste technique fait l'objet d'un enseignement particulier en kinésithérapie et doit être effectué par un professionnel confirmé pour être exécuté de façon non traumatique.

### Chez l'enfant plus grand et l'adulte

La technique est active : le patient renifle bouche fermée imitant le petit chien, puis renâcle "comme un petit cochon". Une fois la sécrétion dans la gorge, il la crache.

### Le mouchage

Cette méthode nettoie bien l'avant du nez mais peu l'arrière-fond et les sinus. On apprend très tôt à l'enfant à se moucher en commençant par exemple à faire de la buée sur une glace, en soufflant par le nez, puis en se bouchant une narine. Il est préférable en effet de moucher une narine après l'autre pour éviter d'élever la pression dans les sinus et ainsi de les encombrer, voire de provoquer des otites.

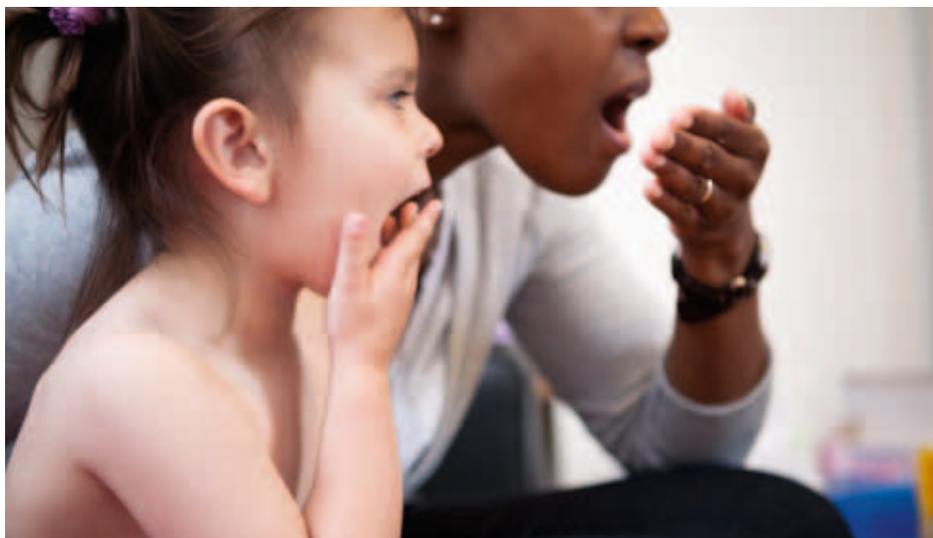
## ■ Le drainage bronchique (voir chap. 3)

## ■ La toux, mécanisme naturel de drainage

C'est la première technique employée spontanément lorsqu'un crachat gêne. La toux est en effet la réponse normale et physiologique à un encombrement bronchique.

Après une inspiration profonde, on ferme la glotte, on commence à souffler et on ouvre brutalement la glotte<sup>10</sup>. C'est l'augmentation

<sup>10</sup>. Partie du larynx (gorge) où se trouvent les cordes vocales



### **Augmentation du flux expiratoire**

brutale et violente de la vitesse d'écoulement de l'air dans les bronches qui permet de décoller les sécrétions, à la manière d'une boulette de papier mâché dans une sarbacane. La toux intervient dès que les bronches sont irritées mais ne permet de désencombrer que les grosses bronches.

Une fois que les sécrétions sont parvenues dans les grosses bronches ou la trachée (on l'entend à un fort roulement à l'expiration, ou on le sent aux vibrations dans le thorax sous la main), on peut alors provoquer la toux.

#### **Chez le nourrisson ou le petit enfant**

La toux du nourrisson est immature et peut être inefficace du fait de son incapacité à fermer complètement sa glotte à la suite d'une inspiration profonde. La pression de l'air expiré est insuffisante pour mobiliser les sécrétions collées aux parois bronchiques. Il s'agit alors pour le kinésithérapeute de trouver une alternative : la stimulation des réflexes trachéaux

par un étirement ou une pression (avec un doigt ou le bord de la main) sur la trachée juste au dessus du sternum pour obtenir la toux. Cette technique – à utiliser raisonnablement – est désagréable pour l'enfant, mais n'est pas douloureuse car l'armature cartilagineuse de la trachée n'est pas complète à cet âge. Cette technique ne peut pas être utilisée comme telle chez l'adulte.

### **Stimulation des réflexes trachéaux**



### Chez l'enfant plus grand et l'adulte

Plus l'enfant va grandir, plus on va pouvoir lui demander de réaliser des techniques perfectionnées demandant un grand contrôle respiratoire. La toux va ainsi être progressivement éduquée, c'est-à-dire contrôlée. Puisqu'elle nettoie les premières divisions bronchiques, on peut l'accepter en début de séance. Mais dès qu'elle devient improductive, on préfère faire remonter les crachats du poumon profond par des manœuvres d'expiration plus lentes. Le kinésithérapeute va donc apprendre au patient à repérer et à sentir où se trouvent les crachats, et lui apprendre à maîtriser une quinte de toux pendant le drainage. Ce travail privilégie une toux contrôlée qui, à la fin, permettra d'expectorer les sécrétions remontées des petites bronches.

**La toux peut être inefficace voire nocive lorsqu'elle est sèche, irritative, non productive ; elle est énergiquement couteuse, et génère des pressions intra bronchiques importantes qu'il convient d'éviter lorsque les bronches sont abîmées, en cas de bronchospasme ou lorsque les sécrétions sont profondes et très adhérentes.**

## ■ L'expectoration

C'est le résultat d'une séance de kinésithérapie respiratoire. Faire une toilette bronchique en oubliant de faire tousser ou cracher équivaudrait à raconter une histoire en oubliant la fin !

### Chez le nourrisson ou le petit enfant

Les sécrétions peuvent être dégluties ou expectorées de deux façons différentes :

- Le plus souvent par un appui manuel du kinésithérapeute sous la base de la langue et en ramenant celle-ci de l'arrière vers l'avant pour faire cracher le petit.
- Plus rarement par aspiration à l'aide d'une sonde introduite dans le nez, notamment pour les bébés de moins de trois mois.

### Chez l'enfant plus grand et l'adulte

L'expectoration est volontaire : on crache comme on se rince la bouche lors du lavage des dents. C'est un élément important pour la surveillance de la maladie. Le crachat renseigne par sa couleur (infection bronchique), et par sa fluidité : si les sécrétions sont très épaisses, il faut boire plus, augmenter les aérosols ou consulter le médecin. Si au contraire elles sont abondantes et très liquides, il faut aussi le signaler au médecin.

### Les déchets

Les crachats éliminés lors d'un drainage bronchique peuvent être recueillis dans des mouchoirs en papier, jetés dans un premier sachet, lui-même jeté dans un sac poubelle.

**La mesure de la quantité (ou le comptage) des sécrétions récoltées au cours d'une séance est importante à noter. Grâce à elle on pourra déterminer la durée optimale de la séquence de désencombrement, et évaluer l'efficacité de la séance de kinésithérapie. Quelle que soit la technique utilisée, il est préférable d'extérioriser les crachats : c'est en effet le seul moyen de juger de leur qualité (épaisseur, couleur) et de pratiquer une analyse cyto bactériologique (voir page 14).**

# 6

## Les aides instrumentales

Dans les pays ne disposant pas de kinésithérapeutes libéraux, des techniques ont été développées pour aider au désencombrement bronchique : PEP Masque, vestes vibrantes... Le recours à ces aides peut apporter une stimulation ou une facilitation des manœuvres respiratoires nécessaires au drainage bronchique en complément des autres mesures thérapeutiques telles que la mobilisation de la cage thoracique, l'aérosolthérapie, la pratique d'activités physiques et sportives...

### ■ Le flutter®

Ce petit appareil en forme de pipe contient une lourde bille qui vibre lorsqu'elle est mise en mouvement par le souffle. Elle applique une pression positive oscillante transmise de la bouche à l'arbre bronchique lors de l'expiration. L'intensité de la résistance à l'expiration est réglée en fonction de l'inclinaison de l'appareil. Son emploi nécessite un appren-

#### Le flutter®



tissage avec un kinésithérapeute, et s'utilise préférentiellement avec une sangle.

### ■ Le PEP Masque®

Le PEP est l'acronyme de "pression expiratoire positive". Cette résistance apposée lors de l'expiration évite la fermeture des bronches qui entrave alors l'évacuation du mucus. Le PEP masque est constitué d'un masque facial et d'une valve sur laquelle est insérée une résistance. Le diamètre de la résistance est déterminé pour chaque patient de manière à obtenir un niveau de pression de 10 à 20 cm d'eau durant l'expiration.

Le traitement avec Flutter ou PEP Masque consiste en périodes de respiration (10 à 15 cycles) suivies d'expirations forcées (3 à 5 cycles forcés) ou de toux. Une utilisation durant environ 10 à 15 minutes 2 à 3 fois par jour est recommandée pour les patients en état stable.



### Supports de la spirométrie incitative

## ■ La spirométrie incitative

C'est une technique basée sur le principe du feedback : le patient visualise ses mouvements respiratoires, ce qui l'incite à maintenir ses efforts. À visée inspiratoire, elle favorise l'expansion des alvéoles et augmente la force des muscles respiratoires. Les variables dépendent du support : débit : Tri-Flow®, débit et volume : Voldyne®, Threshold®.

## ■ La ventilation non invasive

Pour les patients ayant une atteinte respiratoire sévère, une aide respiratoire peut être apportée par une machine qui délivre de l'air par l'intermédiaire d'un masque facial. Cette ventilation, dite non invasive car elle n'est pas administrée par une sonde dans la trachée, facilite la séance de kinésithérapie respiratoire en diminuant la fatigue des muscles respiratoires et les désaturations en oxygène pendant et après le drainage.

**Toutes les aides instrumentales doivent être désinfectées et sont à usage individuel.**

L'absence d'études cliniques convaincantes et le système français favorable à un accompagnement du drainage bronchique par des professionnels ne permettent pas aujourd'hui le déploiement et le remboursement des vestes vibrantes en France.

# 7

# Éducation et rééducation

En dehors du drainage bronchique, le masseur-kinésithérapeute est aussi un acteur essentiel au quotidien pour l'éducation thérapeutique, l'encouragement aux activités physiques, la bonne réalisation de l'aérosolthérapie, la prévention des déformations et des douleurs et le suivi d'un réentraînement à l'effort.

## ■ L'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique apporte des compétences au patient et lui permet de développer une meilleure compréhension de son état pour vivre au mieux avec sa maladie, savoir réagir face à des situations difficiles, et acquérir son autonomie. Outre les techniques de désencombrement, la kinésithérapie cherche aussi à faire prendre conscience au patient de sa respiration pour mieux la maîtriser. Plusieurs objectifs d'apprentissage ont été définis : ils concernent la connaissance des particularités du mucus, l'hygiène, l'aérosolthérapie, l'utilisation des aides instrumentales... Des outils développés par le Gethem<sup>11</sup>, sont disponibles dans les CRCM pour la mise en place des activités organisées d'éducation thérapeutique.



« Le fait de faire “ma kiné” de façon autonome me permet de l'adapter à la situation. Je gère le nombre des séances et leur durée et j'ai transformé cette contrainte en un atout précieux qui m'aide à économiser mes poumons. »

Véronique, 41 ans

11. Groupe de travail de la Société Française de la Mucoviscidose et de vaincre la Mucoviscidose.



## ■ L'aérosolthérapie

Un aérosol est “une suspension, dans un gaz, d'un produit médicamenteux sous forme liquide ou solide”. Faire un aérosol consiste donc à inhaler un brouillard de toutes petites particules de médicament. Il est indispensable de bien maîtriser la technique pour un résultat optimal : inspirer lentement et profondément, puis souffler lentement et à fond. L'aérosol sera administré grâce à un masque chez le tout petit, mais dès que possible avec un embout buccal, (3-4 ans) afin de diminuer les pertes de médicaments inhalés. Certains traitements par aérosol ont pour objet la fluidification des sécrétions : la rhDNase (Pulmozyme®) et le sérum salé hypertonique. Ces traitements devront être pris 30 à 45 minutes avant la séance de désencombrement. Quand le patient est très encombré, il est nécessaire de procéder préalablement à une toilette bronchique sommaire, puis d'effectuer la nébulisation de rhDnase, et enfin terminer la séance de drainage bronchique avec le kinésithérapeute.

D'autres médicaments inhalés viseront à :

- Relaxer les bronches : les broncho dilateurs
- Traiter l'infection : les antibiotiques
- Réduire l'inflammation : les corticoïdes.

Dans ces deux derniers cas, l'aérosol sera de préférence administré après le drainage bronchique.

La durée de l'aérosol ne semble pas devoir pas dépasser 10 minutes chez l'enfant pour être bien acceptée et donc favoriser une bonne adhésion au traitement.

## ■ La kinésithérapie à visée musculo-ostéo-articulaire

Avec une espérance de vie croissante, les aspects ostéo-articulaires ne peuvent plus être ignorés ou négligés. La prévention des déformations thoraciques, des douleurs, passe par des exercices de mobilisation des articulations, d'ouverture, d'assouplissement du thorax et des membres, de renforcement

### Assouplissement du thorax



musculaire. Les parents peuvent jouer un rôle dès la petite enfance en favorisant des exercices en extension par exemple sur un gros ballon. Les massages et la relaxation peuvent améliorer le confort des patients.

L'incontinence urinaire touche une proportion importante de femmes atteintes de mucoviscidose : de 19 à 49 % des jeunes filles et de 30 à 69 % des femmes adultes selon les séries sont concernées par ce problème. La toux, semble la cause principale de l'incontinence. Les techniques de drainage bronchique qui contrôlent la toux sont préférées en cas d'incontinence urinaire. Les patientes doivent être encouragées à réaliser les séances de drainage bronchique dans une position qui maintienne la courbure lombaire physiologique. La rééducation vésico-sphinctérienne et périnéale améliore le tonus musculaire du périnée, du sphincter, et améliore le contrôle de la vessie.

© CCRF Nord



## ■ Les activités physiques

Comme pour tout un chacun, une pratique sportive régulière est à encourager et ce, dès l'enfance. L'exercice physique entretient la forme générale, aide à lutter contre la monotonie, et favorise l'adhésion aux traitements. Si l'activité sportive ne remplace pas la kinésithérapie, elle la facilite en favorisant le drainage bronchique. Les effets positifs de l'entraînement physique ou de la pratique régulière d'une activité sportive sont nombreux et avérés : diminuer l'essoufflement, augmenter la force des muscles respiratoires, renforcer les os, faciliter le transit intestinal, équilibrer un éventuel diabète, et par conséquent, améliorer la confiance en soi, le moral et la qualité de vie.

Pour en savoir plus et choisir le sport qui vous plaît, rendez-vous sur

[www.mucoviscidosesport.com](http://www.mucoviscidosesport.com)

**Attention !** La dépense d'énergie doit être compensée par des apports caloriques adaptés. Les pertes en sel dans la sueur devront être corrigées par des boissons et aliments salés ou des comprimés de sel. Si les activités sportives sont conseillées à tous les patients, il est préférable d'adapter à votre état celle(s) que vous aurez choisie(s), ainsi que l'intensité de sa pratique. Pour cela, il est parfois proposé de faire des tests d'effort à intervalles réguliers au CRCM.



© Patrick Allard



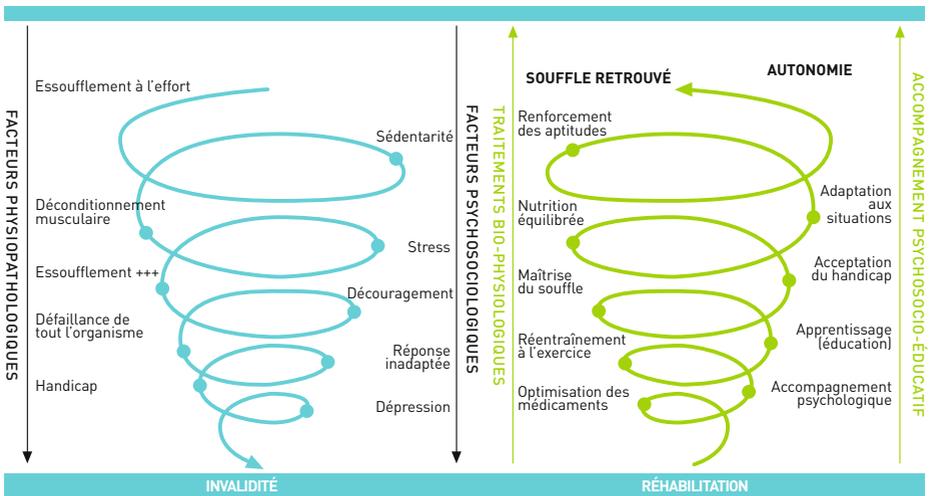
## ■ L'entraînement à l'exercice

Apprendre à évaluer sa capacité à l'effort est un objectif à maîtriser très tôt. Avant que l'atteinte respiratoire ne devienne importante au point d'impacter la vie quotidienne (essoufflement, activité physique difficile...), il s'avère nécessaire d'accompagner plus spécifiquement le patient pour éviter la spirale négative

du déconditionnement. Des programmes adaptés d'entraînement à l'exercice peuvent être proposés.

En cas de déconditionnement à l'effort, des programmes de réentraînement individualisés peuvent être proposés. Ils visent à améliorer les fonctions respiratoires et à faire reculer fatigue musculaire et essoufflement. Le kinésithérapeute dispose alors de moyens qui lui permettent de s'adapter aux situations les plus critiques. L'équipe médicale du CRCM occupe alors un rôle central dans le guidage de la rééducation : (test de marche, test navette ou épreuve d'effort avec mesure de la consommation d'oxygène dans un service spécialisé en lien avec le CRCM). La réhabilitation respiratoire associée au réentraînement à l'effort est une prise en charge globale : nutritionnelle, environnementale et psychologique. Ces activités sont proposées soit en hospitalisation de jour ou conventionnelle, soit à domicile ou chez le kinésithérapeute, notamment dans le cadre de réseaux.

### Spirales négative du déconditionnement et positive de la réhabilitation respiratoire



# 8

## La prise en charge par la sécurité sociale

**Les malades atteints de mucoviscidose bénéficient d'une prise en charge à 100 % par les organismes de sécurité sociale pour tous les soins en rapport avec cette affection. Depuis 2008, il existe une franchise de 0,5 € sur chaque acte paramédical (kinésithérapeute, infirmier), de 2 € sur chaque transport et de 0,5 € sur chaque boîte de médicament (limite de 50 € par an et par patient).**

### ■ À savoir

Cette prise en charge à 100 % concerne en particulier les séances de kinésithérapie<sup>12</sup>.

- 1- Le médecin traitant prescrit les séances sur une ordonnance "bizona".
- 2- Sur présentation de l'ordonnance, le kinésithérapeute remplit le formulaire d'accord préalable<sup>13</sup>.
- 3- L'assuré transmet les deux documents au contrôle médical de la caisse dont il dépend.

Dans la plupart des cas, une procédure de tiers payant permet le règlement direct des séances de kinésithérapie (le patient ou sa famille n'avance pas les frais). Si votre kinésithérapeute est équipé d'un lecteur de carte Vitale, apportez-la au début du traitement.

12. la cotation reconnue à la nomenclature des actes professionnels pour tout acte de kinésithérapie respiratoire est "AMK8 "par séance de traitement individuel avec une durée adaptée en fonction de l'âge et de l'état du patient. Un bilan est pris en charge toutes les 20 séances (8,1 AMK). Les actes de kinésithérapie orthopédiques, urologiques ou de lutte contre la douleur font l'objet d'une cotation spécifique.
13. La non réponse de la caisse dans le délai de 15 jours à compter de la date de réception de la demande d'accord préalable équivaut à un accord.

### ■ Les frais de déplacement

Le kinésithérapeute est habilité à pratiquer les soins tant dans son cabinet qu'au domicile du patient :

- Lorsque les soins sont exécutés en cabinet, la prise en charge des frais de déplacement est limitée au kinésithérapeute le plus proche du domicile du patient, sur présentation d'une prescription du médecin traitant.
- Lorsque les soins sont effectués au domicile du patient, le remboursement au kinésithérapeute de ses frais de déplacement est calculé sur la base de la distance du domicile au cabinet du kinésithérapeute le plus proche (ou par un forfait en zone urbaine).

**Les caisses de sécurité sociale n'ont pas toujours la même lecture des règles conventionnelles. En cas de difficulté, contactez le médecin conseil de votre caisse, l'assistante sociale de votre CRCM ou le département Qualité de Vie de Vaincre la Mucoviscidose.**

# 9

# Vaincre la Mucoviscidose

**Vaincre la Mucoviscidose est une association de parents et de patients qui collabore étroitement avec les soignants et les chercheurs. Pour mieux agir et vous aider, elle s'est donnée 4 missions.**

## À votre service

- **01 40 78 91 70** ou **01 40 78 91 97**  
(département médical)
- **01 40 78 91 91**  
(informations générales et pour nous rejoindre)
- **01 40 78 91 58**  
(service donateurs)

*Vaincre la Mucoviscidose, association reconnue d'utilité publique, membre du comité de la charte, 181 rue de Tolbiac, 75013 Paris, 01 40 78 91 91*

*Association habilitée à recevoir des legs, des donations et des assurances-vie.*

[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)

## **GUÉRIR, EN SOUTENANT ET EN FINANÇANT LA RECHERCHE**

Cette mission est la première finalité de l'association qui développe une stratégie diversifiée et ambitieuse (plus de 80 projets financés par an), en lien permanent avec la recherche internationale.

## **SOIGNER, EN AMÉLIORANT LA QUALITÉ DES SOINS**

Nous assurons des formations, un suivi épidémiologique, le financement de 90 postes par an dans les CRCM... L'association intervient dans un souci d'optimisation des soins et de la prise en charge globale par des équipes pluridisciplinaires au fait des dernières avancées médicales et techniques.

## **AIDER À VIVRE MIEUX EN AMÉLIORANT LA QUALITÉ DE VIE DES PATIENTS**

Un accompagnement individuel des familles pour tous les aspects de la vie quotidienne (école, insertion...) est proposé. Nous menons également des actions collectives pour défendre vos droits.

## **VOUS INFORMER ET SENSIBILISER LE GRAND PUBLIC**

Pour les patients et leur famille, des documents pédagogiques sur les soins et la vie quotidienne sont publiés. Par ailleurs, la sensibilisation du plus grand nombre permet un soutien indispensable à nos activités.

**L'association agit à 95% grâce à la générosité du public et de ses partenaires**

# 10

# Des documents pour vous aider

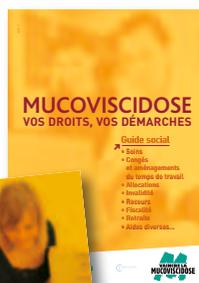
## ■ Des documents sur les soins et la prévention

→ kinésithérapie, nutrition, hygiène, les enjeux du dépistage, le guide des parents et de leur entourage

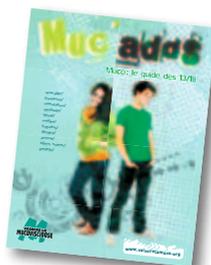


## ■ Des documents sur la vie quotidienne

→ le guide social, la scolarité, la pratique sportive, le guide pratique mucoviscidose et vie professionnelle



## ■ "Vaincre" un magazine trimestriel avec un dossier d'information



### N'hésitez pas

à demander ces documents auprès de l'association au :

01 40 78 91 91

et à les consulter sur :

[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)

**Ce document est édité par  
Vaincre la Mucoviscidose, grâce à la générosité  
du public, de ses partenaires et de ses membres.**

**Pour nous aider à continuer à publier des documents  
pour les patients, les parents et les professionnels de santé,  
vous pouvez nous soutenir :**

**→ en faisant un don  
→ en adhérant**

**[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)**



VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE  
ASSOCIATION RECONNUE D'UTILITÉ PUBLIQUE - MEMBRE DU COMITÉ DE LA CHARTE  
181, rue de Tolbiac - 75013 Paris  
Tél. 01 40 78 91 91 - Fax 01 45 80 86 44 - [www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)  
Association habilitée à recevoir des legs, des donations et des assurances-vie

