

MINISTERE DE LA SANTE  
REGION LORRAINE  
INSTITUT LORRAIN DE FORMATION EN MASSO-KINESITHERAPIE  
DE NANCY

**REHABILITATION RESPIRATOIRE DANS LE CADRE  
D'UNE DEUXIEME TRANSPLANTATION BIPULMONAIRE  
CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE DE MUCOVISCIDOSE.**



Rapport de travail écrit personnel  
présenté par **Sabrina Battais**  
étudiante en 3<sup>ème</sup> année de kinésithérapie  
en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat  
de Masseur-Kinésithérapeute  
2008-2009.

## LE SOMMAIRE

<b>1. INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>2. RAPPELS</b> .....	<b>2</b>
2.1. LA MUCOVISCIDOSE OU FIBROSE KYSTIQUE DU PANCREAS .....	2
2.1.1. Présentation clinique .....	2
2.1.2. Le dépistage .....	3
2.1.3. Le traitement .....	4
2.2. LA TRANSPLANTATION BIPULMONAIRE .....	5
2.2.1. Le donneur .....	5
2.2.2. Le receveur .....	5
2.2.3. Les complications .....	6
2.2.4. Le traitement .....	7
<b>3. BILAN INITIAL (A J + 5 SEMAINES)</b> .....	<b>8</b>
3.1. HISTOIRE DE LA MALADIE .....	8
3.2. ANAMNESE .....	10
3.3. AU NIVEAU CUTANE .....	11
3.4. DOULEUR .....	12
3.5. EXAMEN PULMONAIRE .....	12
3.6. STATIQUE ET DYNAMIQUE .....	14
3.7. MUSCULAIRE .....	14
3.8. PSYCHOLOGIQUE .....	15
3.9. FONCTIONNEL .....	15
3.10. EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	15
<b>4. BILAN DIAGNOSTIQUE KINESITHERAPIQUE</b> .....	<b>16</b>
4.1. DEFICIENCES .....	16
4.2. INCAPACITES .....	16
4.3. DEPENDANCES .....	17
<b>5. TRAITEMENT</b> .....	<b>17</b>
5.1. OBJECTIFS .....	17
5.2. PRINCIPES .....	17
5.3. LA REHABILITATION RESPIRATOIRE .....	17
5.3.1. Définition .....	18
5.3.2. Déroulement des séances .....	18
5.3.3. Travail en endurance des membres inférieurs sur cycloergomètre .....	19
5.3.4. Travail des membres supérieurs avec haltères .....	20
5.3.5. Travail analytique (membres supérieurs et inférieurs) sur banc de Koch .....	21
5.3.6. kinésithérapie respiratoire .....	22
5.3.7. Education thérapeutique .....	24

5.3.7.1.L'hygiène de vie .....	24
5.3.7.2.L'alimentation .....	25
5.3.7.3.L'observance du traitement .....	25
<b>6. BILAN FINAL (A J + 16 SEMAINES) .....</b>	<b>26</b>
6.1. ANAMNESE .....	26
6.2. AU NIVEAU CUTANE .....	26
6.3. DOULEUR .....	26
6.4. EXAMEN PULMONAIRE .....	27
6.5. STATIQUE ET DYNAMIQUE .....	27
6.6. MUSCULAIRE .....	28
6.7. PSYCHOLOGIQUE .....	28
6.8. FONCTIONNEL .....	29
6.9. EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	29
<b>7. DISCUSSION .....</b>	<b>29</b>
<b>8. CONCLUSION .....</b>	<b>30</b>

## RESUME

Dans ce travail écrit, nous relatons la prise en charge de Ludivine, atteinte de mucoviscidose, qui après un premier rejet de greffe, est transplantée pour la seconde fois de deux poumons en juillet 2008.

Cinq semaines après l'opération, les médecins nous l'adressent pour une réhabilitation respiratoire à l'effort, elle vient trois matins par semaine à l'hôpital de Remiremont. Nos objectifs sont la lutte contre l'encombrement bronchique, le renforcement musculaire général et l'amélioration de ses conditions physiques afin d'augmenter au maximum son autonomie.

Ludivine est également suivie par les pneumologues de Strasbourg afin d'équilibrer son traitement et vérifier l'absence de rejet de greffe.

Au début de la rééducation, Ludivine est très fatiguée, le travail en endurance sur cycloergomètre est accessible et évolutif, mais le renforcement musculaire est difficile. Deux mois plus tard, une fibroscopie bronchique révèle la présence de sténoses cicatricielles et nécessite une hospitalisation pour dilatation par ballonnet.

Au retour de l'hôpital, Ludivine est de moins en moins dyspnéique, l'encombrement bronchique est diminué, la toux et les expectorations sont quasi absentes et les EFR nettement améliorées. Elle récupère progressivement de la force au niveau musculaire, et son autonomie s'améliore de jour en jour. Les poursuites de la rééducation ne peuvent que continuer à améliorer l'ensemble de ces facteurs pour redonner à Ludivine une vie aussi normale que possible.

Mots clés : mucoviscidose, transplantation bipulmonaire, rejet, réhabilitation respiratoire.

## ABREVIATIONS

### Dans l'ordre d'apparition du texte :

EFR : exploration fonctionnelle respiratoire

AJR : apport journalier recommandé

CMV : cytomégalovirus

RP : radiographie pulmonaire

HLA : complexe majeur d'histocompatibilité

EBV : Epstein Barr virus

VRS : virus respiratoire syncytial

LB : lymphocyte B

LT : lymphocyte T

CV : capacité vitale

VEMS : volume maximal expiré après une seconde d'expiration forcée

CPT : capacité pulmonaire totale

PO<sub>2</sub> artérielle : pression partielle en oxygène dans le sang artériel

PCO<sub>2</sub> artérielle : pression partielle en gaz carbonique dans le sang artériel

VNI : ventilation non invasive

AFE : augmentation de flux expiratoire

IMC : indice de masse corporelle

EVA : échelle visuelle analogique

FR : fréquence respiratoire

FC : fréquence cardiaque

TA : tension artérielle

PI max : pression inspiratoire maximale

OMS : organisation mondiale de la santé

1RM : charge maximale qu'un individu peut soulever dans toute l'amplitude pendant une seconde

EDIC : exercice à débit inspiratoire contrôlé

ELTGOL : expiration lente totale glotte ouverte en latérocubitus

## 1. INTRODUCTION

La mucoviscidose est la maladie génétique la plus fréquemment rencontrée dans la population caucasienne où elle touche un nouveau-né sur 3000, mais elle reste très rare dans les populations africaines et asiatiques (1). L'espérance de vie a considérablement évolué ces quarantes dernières années, passant de 7 ans en 1965 à 47 ans en 2005.

Les progrès au niveau de l'approche génétique, de la physiopathologie et du traitement n'ont cessé de s'accroître et la recherche progresse encore, malgré cela, la mucoviscidose reste une maladie grave à évolution fatale (10). Les traitements ne sont que symptomatiques et la transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire reste la seule alternative au stade ultime de la maladie. Elle prolonge la durée de vie de quelques années en réduisant considérablement les contraintes respiratoires, mais ne permet en aucun cas de guérir les patients atteints (10).

Après un premier échec, Ludivine porte tous ses espoirs dans cette nouvelle transplantation.

Ainsi nous allons dans un premier temps faire quelques rappels sur la moins communément appelée fibrose kystique du pancréas et sur la transplantation pulmonaire. Nous verrons par la suite le bilan masso-kinésithérapique initial de Ludivine ainsi que la mise en place d'un traitement adapté. Nous terminerons par le bilan post-traitement afin de voir les bénéfices apportés à la patiente. Une discussion sera établie quant au devenir de cette jeune femme.

## 2. RAPPELS

### 2.1. La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas

C'est une maladie génétique autosomique récessive (ANNEXE I) qui touche un enfant sur 3000 à la naissance, le sex ratio est de 1 (1). Elle est due à une anomalie de la protéine CFTR, codée par un gène situé sur le chromosome 7 (3). La protéine contrôle l'ouverture et la fermeture des canaux chlore des épithéliums glandulaires. Il existe plus de 1500 mutations, la plus fréquente est la Delta F508. Son dysfonctionnement aboutit au blocage de l'excrétion de chlore et à la réabsorption d'eau et de sodium par les cellules (3).

#### 2.1.1. Présentation clinique (ANNEXE I)

Atteinte pulmonaire : l'absence d'eau en milieu extra-cellulaire conduit à la présence d'un mucus déshydraté, visqueux, qui adhère au tapis muco-ciliaire et entraîne une paralysie des cils vibratils. Une réaction inflammatoire rapide et excessive a lieu, les sécrétions augmentent, stagnent et s'infectent. Un cercle vicieux se met alors en place entre inflammation, infection, et dégradation de la trame pulmonaire aboutissant à un tableau de bronchopneumopathie chronique obstructive et d'insuffisance respiratoire chronique (3). Les surinfections bronchiques sont fréquentes, les trois bactéries les plus souvent retrouvées sont l'*Haemophilus Influenzae*, le *Staphylococcus Auréus*, et le *Pseudomonas Aeruginosa* ou Bacille Pyocyanique (1). La colonisation par ce dernier marque un tournant négatif dans l'évolution de la maladie puisque une fois présent, le pyocyanique reste à vie, il secrète à un stade tardif des polysaccharides qui limitent l'action des antibiotiques et devient multi-résistant. L'atteinte respiratoire fait la gravité de la maladie et engage le pronostic vital.

Atteinte ORL : polypose nasale, sinusites, otites.

Atteinte pancréatique exocrine : les canaux pancréatiques obstrués par des sécrétions trop épaisses et par une fibrose, empêchent la libération des enzymes pancréatiques dans la lumière du tube digestif, et donc l'absorption des graisses, protéines, fer, vitamines et oligoéléments. Ainsi, il y a retard staturo-pondéral malgré un appétit conservé, défaut de minéralisation osseuse (par carence en vitamine D) avec risque d'ostéoporose et de fracture. Les graisses sont retrouvées dans les selles alors appelées stéatorrhées et sont responsables de diarrhées chroniques.

Atteinte pancréatique endocrine : la destruction des îlots de Langerhans perturbe la sécrétion d'insuline et aboutit parfois au diabète.

Atteinte hépato-biliaire : la bile, plus visqueuse, obstrue les canaux biliaires, d'où l'apparition d'une cirrhose et parfois d'une insuffisance hépato-biliaire.

Atteinte génitale : hypofertilité chez la femme et stérilité chez l'homme par atrésie bilatérale des canaux déférents.

La forme clinique la plus fréquente associe des troubles respiratoires, des troubles digestifs, et un retard staturo-pondéral.

### 2.1.2. Le dépistage

Néonatal : il est systématique depuis quelques années, par le dosage de la TIR (trypsine immuno-réactive) au troisième jour de vie (9). Si le taux est supérieur à 60 ug /l, une recherche de mutation génétique spécifique est demandée après accord écrit et signé de la part des deux parents. Si une mutation est retrouvée, un test à la sueur est réalisé, l'enfant doit avoir au moins cinq semaines, et peser au moins 4 kg. Il s'agit d'une injection de pilocarpine (vasodilatateur) en

sous-cutané au niveau de la face interne du bras, au dessus du pli du coude. Le test est positif si le taux de chlore présent dans la sueur est supérieur à 60 mmol /L. Le diagnostic de mucoviscidose est posé par deux tests à la sueur positifs (1).

**Anténatal** : il est indiqué à la demande de parents porteurs hétérozygotes de la mutation. L'analyse de l'ADN est réalisée à partir de biopsies du trophoblaste à la dixième semaine d'aménorrhée ou par amniocentèse à la dix-huitième semaine.

### 2.1.3. Le traitement

A vie, il est uniquement symptomatique, aucun traitement curatif n'existe.

Au niveau respiratoire, la masso-kinésithérapie est l'élément fondamental du traitement (deux fois trente minutes par jour) pour désencombrer les voies aériennes, entretenir les volumes respiratoires et lutter contre les déformations thoraciques et rachidiennes (9). Les fluidifiants pris avant la séance de kinésithérapie diminuent la viscosité du mucus et potentialisent le drainage. Les bronchodilatateurs également pris avant la séance de drainage limitent l'hyperréactivité bronchique et facilite la remontée des sécrétions (1). Les cures d'antibiotiques sont fréquentes (par voie orale, intraveineuse ou par nébulisations) pour lutter contre les agents infectieux. Les vaccinations sont surveillées. Une assistance respiratoire peut être nécessaire (lunettes à oxygène, ventilation non invasive) (1).

La prise en charge est également nutritionnelle afin de lutter contre l'insuffisance pancréatique. Elle associe un régime hypercalorique (120 à 150 % AJR), une vitaminothérapie A, D, E et la prise systématique de CREON avant chaque repas (9). Ce dernier est un composé d'extraits d'enzymes pancréatiques et permet l'absorption d'une partie des graisses. Son arrivée a

considérablement fait évoluer l'espérance de vie des patients atteints. Dans les cas les plus extrêmes, une nutrition parentérale avec pose de gastrostomie est nécessaire.

Le sport est largement recommandé et les règles d'hygiène sont strictes.

Dans les formes très évoluées, le recours à la transplantation pulmonaire, cardio-pulmonaire, voire hépatique peut être discuté (1).

## 2.2. La transplantation bipulmonaire

Réalisée depuis 1989, la mucoviscidose en est la première indication (4). Malgré une surveillance contraignante surtout la première année post-greffe, la qualité de vie est nettement améliorée (6), la survie à un an est de 72 % et à 3 ans de 57 % (2).

Le choix du greffon est fonction du groupe sanguin, du morphotype et de la sérologie CMV (cytomégalovirus) des donneurs et receveurs (9).

La chirurgie consiste en une double thoracotomie antéro-latérale (ANNEXE II).

### 2.2.1. Le donneur

Il est en état de mort encéphalique au moment du prélèvement, en effet, il y a cessation totale et définitive de toute activité cérébrale mais l'activité cardio-respiratoire est maintenue artificiellement. Il doit être sans antécédent respiratoire, être stable au niveau hémodynamique et avoir une radio pulmonaire normale (2). Il ne doit pas avoir manifesté de refus au don d'organe durant son vivant (ANNEXE III).

### 2.2.2. Le receveur

Il est inscrit sur la liste nationale d'attente de greffe, l'inscription n'est permise que dans un seul centre référencé.

Les critères d'inscription sont :

- une insuffisance respiratoire chronique terminale (VEMS < 30%, PaO<sub>2</sub> < 55 mmhg, PaCO<sub>2</sub> > 50 mmhg), avec nécessité d'un apport d'oxygène voire d'une ventilation assistée
- une augmentation de la fréquence et de la sévérité des infections broncho-pulmonaires
- une perte régulière de poids nécessitant un apport nutritionnel croissant
- une apparition de certaines complications menaçantes comme l'hémoptysie ou le pneumothorax
- une altération croissante de la qualité de vie et de l'état général malgré un traitement maximal
- une survie compatible avec l'attente d'un greffon qui est d'environ 13 mois (1).

Les contre-indications :

- définitives sont : une cirrhose, une insuffisance rénale, une insuffisance cardiaque évoluée, une maladie grave associée, un désordre psychologique.
- temporaires sont : une malnutrition sévère, une infection curable (1).

### 2.2.3. Les complications

Trachéo-bronchiques : une mauvaise revascularisation bronchique ou trachéale en période post-opératoire, et l'apparition d'une ischémie voire d'une nécrose, peut conduire à une sténose et à une désunion des anastomoses bronchiques. Ceci est favorisé par une ischémie prolongée du greffon (> 6 heure) (1).

Le rejet : seule la biopsie transbronchique permet d'affirmer le diagnostic. Le diagnostic clinique est difficile car il est caractérisé par un ensemble de signes non spécifiques (asthénie

inhabituelle, perte d'appétit, dyspnée, toux, hyperthermie, crépitants à l'auscultation). La diminution de plus de 10 % des valeurs de base à l'EFR, la présence d'infiltrats non systématisés à la RP, une hyperleucocytose à la prise de sang et une hypoxie au gaz du sang sont également des signes évocateurs (1).

La bronchiolite oblitérante : assimilée à un rejet tardif, elle est la première cause de mortalité après greffe pulmonaire (2). Il y a dysfonctionnement chronique et progressif du greffon par une fibrose de la sous-muqueuse bronchique et une oblitération des petites voies aériennes. Les principaux facteurs de risque sont la différence de groupe HLA entre donneur et receveur et l'infection à CMV. Le remplacement de certains immunosuppresseurs par d'autres ralentit la dégradation mais ne stoppe pas le processus, la retransplantation est le seul traitement curatif, cependant les résultats sont très moyens (1).

- Infectieuses : - bactérienne (l'infection à Burkholderia Cepacia est la plus redoutée) (4)
- virale (CMV, EBV, VRS...)
  - fongique (Candida, Aspergillus).

Liées à la mucoviscidose : en effet, si la greffe règle le problème pulmonaire, elle ne supprime pas la maladie et l'atteinte des autres organes.

Métaboliques : l'hypertension artérielle, l'insuffisance rénale et le diabète sont d'apparition fréquente en période post greffe.

Post-chirurgicales : l'épanchement pleural surtout.

#### 2.2.4. Le traitement

Médicamenteux : les immunosuppresseurs (trois classes) :

- un inhibiteur de la calcineurine (PROGRAF), utile au fonctionnement des lymphocytes T (LT)
- un anti-métabolite (CELLCEPT), qui limite la prolifération et le fonctionnement des LB et LT
- un corticostéroïde, qui inhibe la prolifération des cellules immunitaires.

La prophylaxie anti-infectieuse adaptée aux germes retrouvés sur les derniers prélèvements du receveur.

Les médicaments des atteintes non pulmonaires de la mucoviscidose (CREON, BIPHOSPHONATES...).

Les médicaments combattant les éventuels effets toxiques des immunosuppresseurs (1).

Non médicamenteux : l'alimentation suffisante et équilibrée, les règles strictes d'hygiène de vie et la réhabilitation respiratoire constituent la deuxième grande partie du traitement, nous les détaillerons plus loin.

Le suivi médical (clinique et paraclinique) est régulier, deux fois par semaine au début, les consultations s'espacent ensuite pour arriver à une fois tous les six mois au bout de deux ans.

### 3. BILAN INITIAL (réalisé le 15 septembre 2008 à J + 5 semaines de l'opération)

#### 3.1. Histoire de la maladie

Ludivine est âgée de 28 ans, elle est atteinte de mucoviscidose, maladie diagnostiquée à l'âge de six ans du fait de bronchites répétitives. Un test génétique a révélé la mutation Delta F 508 du gène CFTR et le test à la sueur a confirmé le diagnostic. La maladie se manifeste chez elle par une insuffisance du pancréas exocrine (pas d'atteinte du pancréas endocrine donc pas de diabète), une polypose naso-sinusienne avec gène fonctionnelle modérée, et une ostéoporose.

Avant la 1<sup>ère</sup> greffe bipulmonaire (début 2007) : elle présente une insuffisance respiratoire chronique ; ses poumons sont colonisés par deux variétés de *Pseudomonas Aeruginosa* (ou bacille pyocyanique) et par *Staphylococcus méti-R* (résistant à la méticilline).

Elle présente un trouble ventilatoire obstructif sévère avec :

- à l'EFR : CV = 970ml ce qui correspond à 27% de la valeur théorique

VEMS = 560ml donc 18% de la valeur théorique

TIFFENEAU = 58%

CPT normale à 5,12 l

- à la scintigraphie pulmonaire : une absence totale de perfusion et de ventilation du poumon gauche

- au scanner thoracique : une dilatation kystique des bronches et une rétraction du lobe inférieur gauche

- les gaz du sang sont équilibrés sous 3l d'oxygène : pH = 7,41

PO<sub>2</sub> artérielle = 74 mmhg

PCO<sub>2</sub> artérielle = 50 mmhg

Saturation en oxygène = 95%.

Ludivine est oxygénodépendante depuis 1999 puis la ventilation non invasive (VNI) nocturne est instaurée début 2007. Elle est inscrite sur la liste d'attente de transplantation cœur-poumon de Strasbourg en mars 2007.

Première transplantation bipulmonaire (le 7/03/07) : du fait de l'urgence, les groupes sanguins donneur-receveur ne sont pas compatibles, en effet le donneur est du groupe A et Ludivine du groupe AB. Il y a rejet minime de grade 1 dès le premier mois, puis aggravation par

bronchiolite oblitérante de grade 3 en juillet 2007, bronchiolite d'origine multi-infectieuse (à *Candida Glabrata* et bacille pyocyanique) et de probable origine immunologique. Le traitement du rejet par corticoïdes, immunosuppresseurs, et antibiotiques ainsi que la réalisation de 10 cycles de photophérese s'avèrent inefficaces. La réinscription sur liste d'attente a lieu le 3/06/08.

Deuxième transplantation bipulmonaire (dans la nuit du 25 au 26/07/08) : le donneur est de groupe AB, CMV positif.

### 3.2. Anamnèse

Son mode de vie : elle vit seule dans un appartement situé au rée de chaussée sans escaliers d'accès. Elle a poursuivi une scolarité normale jusqu'en seconde puis après un an d'étude par correspondance a tout arrêté. Elle est aujourd'hui sans profession et vit grâce à l'allocation pour le logement, l'allocation pour adulte handicapé et une allocation compensatrice. Elle ne fume pas.

Ses loisirs : elle n'a jamais pratiqué d'activité sportive. Elle aime lire, écouter de la musique, sortir avec ses amis et communiquer par internet.

#### Ses antécédents :

Médicaux : environ une hospitalisation de quinze jours tous les deux mois ypour surinfection bronchique et cure d'antibiotiques.

Chirurgicaux : pose de port à cath, transplantation bipulmonaire en février 2007 et en juillet 2008.

#### Son traitement :

PROGRAF 5mg, CELLCEPT 500mg, SOLUPRED 20mg (trois immunosuppresseurs)

WELLVONE 750mg /5ml (prévention du pneumocyste)

ROVALCYTE 450mg tous les 2 jours (prévention du cytomégalo virus CMV)  
 ZITHROMAX 250mg (prévention d'infection), NOXAFIL 200 mg (antifongique)  
 LASILIX 20mg (diurétique)  
 FUMAFER (supplément de fer), FOSAMAX 70 + CACIT D3 (prévention de l'ostéoporose)  
 CREON 25000 (absorption digestive)  
 MOTILIUM si besoin (anti-vomitif), INEXIUM 40 mg (prévention de l'ulcère gastrique).

Aucun masseur-kinésithérapeute ne la suit régulièrement depuis l'âge de 15ans ; tous les jours elle fait environ une demi-heure d'exercices respiratoires pour évacuer ses sécrétions, exercices à type d'AFE (augmentation de flux expiratoire) lentes et rapides, drainage autogène et spirométrie incitative par Voldyne. On note une très bonne observance du traitement.

L'alimentation : elle boit deux litres d'eau par jour et prend trois repas après la prise de Créon, l'appétit est toujours présent. A chaque repas, elle mange un plat principal avec légumes ou féculents et viande ou poisson, elle en reprend parfois une ou deux fois, pas d'entrée ni de dessert. Elle mange plus qu'avant l'opération. Seul le pamplemousse lui est interdit car il diminue l'action des anti-rejets. Son poids est de 45 kg, sa taille de 1,60 m et l'indice de masse corporelle est de 17,5 kg/m<sup>2</sup>. Il y a donc insuffisance pondérale.

Le sommeil : en décubitus, ses réveils sont multiples, elle prend un somnifère au couché (STILNOX).

### 3.3. Au niveau cutané

La cicatrice mesure environ 39cm, elle part des 2 faces latérales des seins, suit le pourtour des glandes mammaires jusqu'à l'appendice xiphoïde (fig.1). Elle est indolore, non

inflammatoire, souple et non adhérente. Il y a également deux cicatrices d'emplacement des drains thoraciques à droite et à gauche, sans particularité. La sensibilité superficielle et profonde est intacte au pourtour des cicatrices. On note également la présence du port à cath en zone sous-clavière droite et la cicatrice de l'ancien port à cath à gauche, examen clinique sans particularité.



Figure 1 : cicatrices de la double thoracotomie antéro-latérale et des drains thoraciques.

#### 3.4. Douleur

Elle est interne, mécanique, à type de tiraillements et irradie le long du sternum. Fluctuante pendant la journée, absente la nuit, elle augmente à l'inspiration et à la toux. L'échelle visuelle analogique (EVA) est à 3 sans antalgique (ANNEXE IV).

#### 3.5. Examen pulmonaire

Dyspnée inspiratoire et expiratoire, cotée à 4 sur l'échelle de SADOUL et cotée à 0.5 sur l'échelle de Borg (ANNEXE IV).

**Relaté** : la toux est spontanée, chronique, sans horaire précise, grasse et productive. Les expectorations sont modérées à raison de 4 à 5 crachats jaunâtres et adhérents par jour en dehors des séances de drainage.

**Observé** : la toux est grasse et peu productive, il n'y a pas d'expectoration. La ventilation est mixte, nasale, en air ambiant. Il n'y a pas de signe de détresse respiratoire : pas de tirage sus-sternal, ni sus-claviculaire, ni intercostal, pas de cyanose. Un hippocratisme digital est retrouvé au niveau des mains et des pieds (fig. 2).



**Figure 2** : hippocratisme digital.

**Mesuré** : (au repos)

- fréquence respiratoire : 10 cycles par minute (légère bradypnée)
- saturation en oxygène : 98%
- fréquence cardiaque : 108 battements par minute, pouls régulier avec tachycardie.
- tension artérielle TA : 140/80 mm hg

Ludivine réussit à inspirer 1750 ml au Voldyne 2500.

A l'auscultation : le murmure vésiculaire est clair et symétrique, il y a des sous-crépitations à haute fréquence aux deux bases à l'inspiration et des ronchis diffus aux deux temps de la respiration. La palpation et la percussion sont normales.

### 3.6. Statique et dynamique

Il n'y a pas de déformation rachidienne ni thoracique, la mobilité rachidienne est souple. Diminution modérée des amplitudes thoraciques et perte de mobilité costale (ANNEXE V), en effet les mesures objectivées au mètre-ruban sont de 4 cm au niveau des côtes supérieures et de 3 cm au niveau des côtes inférieures. Les normes sont respectivement de 4.9 cm et de 4.1 cm.

### 3.7. Musculaire

L'amyotrophie est généralisée, mais plus particulièrement présente au niveau :

du quadriceps (plus accentuée à droite) ; mesure du tour de cuisse :

- au niveau de la base de la rotule : 34 cm à gauche (G), 33.5 cm à droite (D)
- à 5 cm de la base de la rotule : mesures identiques
- à 15cm : 39 cm à G et 37 cm à D
- à 25cm : 45cm à G et 43 cm à D

du biceps brachial ; mesure du périmètre brachial : 22.5 cm à D et à G.

La perte de force musculaire est également généralisée :

elle est objectivée par la mesure des résistances maximales (1 RM) sur le banc de Koch, ce qui correspond à la charge maximale que le patient peut soulever une seule fois pendant une seconde. Elle est symétrique pour chaque muscle, à 8kg pour les abaisseurs, 4 kg pour le biceps brachial et 6 kg pour le quadriceps. La mesure de la force de préhension est de 10 à G et à D au JAMAR. On ne note pas de faiblesse musculaire du transverse, le testing est réalisé en position assise bord de table, la quadrupédie étant trop fatigante ; les obliques et les grands droits ne sont pas évalués compte-tenu de l'épuisement de Ludivine. La PI maximale et la pression transdiaphragmatique ne

peuvent pas être réalisées à Remiremont, l'examen du diaphragme se limite donc à la palpation abdominale afin de percevoir une asymétrie de contraction au niveau des coupoles droite et gauche.

**3.8. Psychologique :** sa famille et ses amis sont très présents, surtout sa mère avec qui elle communique beaucoup. Elle parle beaucoup plus de sa maladie depuis la première greffe et après de nombreux moments de doute, cette fois elle veut vraiment tout faire pour s'en sortir. Elle ne fait partie d'aucune association mais aime beaucoup parler de la mucoviscidose à l'hôpital avec les autres personnes atteintes du même mal. Une psychologue est à sa disposition lorsqu'elle le souhaite à l'hôpital de Strasbourg, elle la consulte de temps en temps. Elle avoue vivre au jour le jour.

**3.9. Fonctionnel :** elle a le permis de conduire mais n'a pas reconduit depuis l'opération car elle a peur de la route et la faiblesse musculaire des membres inférieurs l'empêche d'appuyer correctement sur les pédales. Sa mère lui fait les courses et toutes les tâches ménagères, elle l'aide dans la préparation des repas. Ludivine fait sa toilette et s'habille seule. Sa vie est pour l'instant rythmée par les consultations médicales le mardi et le jeudi à Strasbourg, et par la réadaptation à l'effort à Remiremont les lundi, mercredi, et vendredi matin. L'évaluation fonctionnelle est également représentée par le questionnaire de qualité de vie de Saint Georges (ANNEXE VI).

**3.10. Examens complémentaires**

Les EFR du 12/09/08 et du 16/09/08 (ANNEXE VII) révèlent un trouble ventilatoire mixte.

La Radiographie thoracique est sans particularité.

Au test de marche des six minutes (ANNEXE V), Ludivine réalise une distance de 205 mètres.

La distance normale réalisée par un adulte de même âge, même poids et même taille est selon la formule (ANNEXE V) de 600 à 740 mètres. La fréquence cardiaque et la saturation en oxygène sont stables à l'effort. La dyspnée est modérée.

#### 4. BILAN DIAGNOSTIC KINESITHERAPIQUE

##### 4.1. Déficiences

Ludivine présente un trouble ventilatoire mixte. L'encombrement des bases et des régions pulmonaires moyennes est important, et responsable d'une toux et d'une expectoration chronique. Les fonctions respiratoires sont également affaiblies par une diminution des ampliatiions thoraciques et une perte de mobilité costale.

L'amyotrophie et la perte de force généralisées ainsi que la dyspnée d'effort rendent difficile chaque action.

S'ajoutent à ces déficiences une douleur interne en regard du sternum et une fragilité osseuse.

##### 4.2. Incapacités

Le périmètre de marche est limité. La réalisation d'efforts soutenus et la réalisation d'efforts prolongés modérés et minimes restent impossibles.

### 4.3. Dépendances

Ludivine est contrainte à prendre un traitement très lourd quotidiennement. Ses activités de la vie quotidienne restent limitées, notamment les tâches ménagères, les courses et la préparation des repas. Les échanges sociaux restent faibles, en effet l'hôpital reste son principal lieu de sortie, mais la communication y est en plus réduite du fait du port de masque obligatoire.

## 5. TRAITEMENT

### 5.1. Objectifs

Notre plan de traitement s'appuie sur deux axes principaux. Tout d'abord une amélioration de la fonction pulmonaire par la lutte contre l'encombrement bronchique, la mobilisation costale et l'augmentation des volumes respiratoires. Ensuite, l'amélioration de la condition physique par le renforcement de la musculature générale.

Ainsi, l'amélioration de la qualité de vie de Ludivine et l'augmentation de son autonomie l'aideront à se réintégrer socialement.

### 5.2. Principes

Nous respectons la fatigue. La surveillance est orientée sur la cicatrice et l'apparition des signes de rejet, ainsi que sur les constantes hémodynamiques au repos et à l'effort. Nous apportons une attention particulière à la fragilité osseuse. Enfin nous jetons un regard attentif sur l'observance du traitement, le contenu alimentaire, et le respect des règles d'hygiène.

### 5.3. La réhabilitation respiratoire

5.3.1. Définition : ensemble des activités nécessaires pour assurer aux patients une condition physique, mentale et sociale optimale, leur permettant d'occuper une place aussi normale que possible dans la société (OMS, 1974) (4).

### 5.3.2. Déroulement des séances

Elles ont lieu à l'hôpital de Remiremont, trois fois par semaine le lundi, mercredi et vendredi matin. Un jour de repos entre chaque séance est nécessaire pour une bonne récupération. Les séances durent deux heures (de 10h à 12h), avec une durée d'effort variable, une part d'éducation et de soutien psychologique, et de la kinésithérapie respiratoire (5) réalisée une à deux fois par semaine et enseignée à la patiente afin qu'elle réalise les manœuvres seule à domicile.

La durée minimum d'une réhabilitation respiratoire est de 8 à 10 semaines, les séances sont prescrites par un pneumologue (7).

Les critères d'annulation de la séance sont (7) (8) :

- une modification de l'état général avec amaigrissement
- une augmentation brutale et importante de la dyspnée ou de la fréquence cardiaque au repos
- une fièvre importante (supérieure ou égale à 38 degrés)
- une douleur thoracique d'angor (rétrosternale en barre avec irradiation dans la mâchoire et le bras gauche).

Chaque séance est précédée *d'un entretien* précisant :

- le compte-rendu de la dernière visite médicale à Strasbourg, l'éventuelle modification du traitement, les résultats de l'EFR et de la dernière prise de sang (taux d'hémoglobine).

- l'importance de la fatigue et la qualité du sommeil
- l'apparition d'une quelconque douleur ou d'un autre signe clinique inhabituel
- les activités réalisées la veille (marche ...)
- l'état psychologique de la patiente ;

*d'une auscultation pulmonaire*

*de la mesure des constantes hémodynamiques au repos* : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, saturation en oxygène, tension artérielle, dyspnée.

### 5.3.3. Travail en endurance des membres inférieurs sur cycloergomètre

Du fait de la fatigabilité rapide de Ludivine, nous débutons l'entraînement par un protocole continu rectangulaire, la résistance est minimale à 15 watts, la fréquence cardiaque cible est de 123 cycles par minute (FC maximale observée au cours du TM6), la durée d'effort est ajustée aux possibilités de la patiente. *Au cours des trois premières semaines*, Ludivine augmente la durée d'effort à chaque séance puisque de 15 minutes à la première, elle pédale 50 minutes à la neuvième séance. Nous contrôlons la FC, la saturation et la dyspnée toutes les 5 minutes et la TA régulièrement. Les deux premières valeurs sont tout à fait stables, la TA a tendance à s'élever légèrement à l'effort mais reste dans des valeurs physiologiques. Il n'y a pas d'augmentation significative de la dyspnée qui reste inférieure à 3 sur l'échelle de BORG, Ludivine communique oralement sans difficulté pendant l'activité. Aucune douleur (ni osseuse ni musculaire) n'est ressentie.

A noter l'ajout de deux antibiotiques au cours de la deuxième semaine de réentraînement du fait d'un fébricule et d'une augmentation de l'encombrement bronchique, Ludivine doit faire

des aérosols de COLIMICINE (3 millions d'unités matin et soir) et prendre du ZIVOXIDE (600 mg matin et soir) pendant dix jours.

*A partir de la quatrième semaine*, nous mettons en place un protocole de travail en créneau. Le premier essai avec des pics de travail de cinq minutes à 25 watts est peu fructueux, Ludivine se fatigue trop vite. Nous adoptons alors le protocole suivant : 5 minutes d'échauffement à 15 watts, des pics de 2 minutes à 25 watts entrecoupés de période de 5 minutes à 15 watts, et 5 minutes de récupération à 15 watts. Ce type de protocole permet une progression plus rapide et est bénéfique pour les muscles respiratoires du fait des hyperventilations créées (7). Ludivine réussit à réaliser 4 pics de 2 minutes à 25 watts, la surveillance reste la même que pour le travail continu, les constantes évoluent de la même façon, toutefois la dyspnée est un peu plus importante puisqu'elle monte à 5 sur l'échelle de BORG et des douleurs musculaires du quadriceps et des ischio-jambiers sont perçues au moment des pics de travail.

#### 5.3.4. Travail en endurance des membres supérieurs avec haltères

En effet, la dyspnée apparaît également lors des efforts des membres supérieurs, notamment lors des tâches de la vie quotidienne. Il s'agit de réaliser un travail musculaire segmentaire, dynamique excentrique des abaisseurs et du biceps brachial. Il se fait contre pesanteur avec des haltères. Pour le biceps, les poids passent de 1 à 2 kg, et pour les abaisseurs ils passent de 500g à 1kg. Ludivine doit faire 5 séries de 15 contractions, un temps de repos au moins égal au temps de travail est nécessaire entre chaque série de contractions. Nous surveillons la régularité des mouvements respiratoires.

### 5.3.5. Travail analytique (membres supérieurs et inférieurs) sur banc de koch

L'entraînement en puissance apporte des résultats plus significatifs en terme de force musculaire. On mesure la 1 RM avec le dynamomètre, il s'agit de la charge maximale que Ludivine peut soulever une fois dans toute l'amplitude pendant une seconde. Respectivement à droite et à gauche, pour le biceps brachial elle est de 4 et 3 kg, pour les abaisseurs de 8 et 7 kg, et pour le quadriceps de 5 et 6 kg.

Le montage réalisé sur banc de koch, permet de réaliser un travail actif résisté, segmentaire. Nous débutons le travail avec des charges correspondant à 10 % de la 1 RM, donc de 500g. Les protocoles sont préétablis, à savoir 5 séries de 15 contractions pour le travail du biceps brachial et des abaisseurs (fig. 3), et 7 séries de 10 contractions pour le travail du quadriceps. De même que précédemment, un temps de repos au moins égal au temps de travail est à respecter entre chaque série de contractions, et la respiration doit être constante et régulière.

Lors de chaque mouvements, nous demandons à Ludivine, un travail dynamique concentrique de 1,5 seconde, un travail statique de 0,5 seconde, et un travail dynamique excentrique de 1 seconde. La surveillance est basée sur la bonne exécution des mouvements, le respect des temps de travail et de repos, et sur la mesure de la tension artérielle à la fin de chaque exercice. Ludivine a une TA stable mais remarquons qu'une augmentation brutale de celle-ci nous aurait obligé à arrêter ce dernier. Du fait du temps restreint des séances et pour respecter la fatigue, nous travaillons chaque muscle (abaisseurs, biceps brachial, quadriceps) une seule fois par jour, soit avec haltères soit sur banc de koch.

Remarques: l'efficacité du renforcement des muscles respiratoires au cours du réentraînement à l'effort reste encore discutée (7), c'est pourquoi nous ne l'avons pas intégré

dans notre traitement. La douleur sternale s'est atténuée à la fin de la première semaine, pour enfin disparaître complètement ; elle était simplement due à la cicatrisation des anastomoses, aucun traitement kinésithérapique n'était nécessaire.



Figure 3 : travail des abaisseurs et du biceps brachial sur banc de Koch.

#### 5.3.6. Kinésithérapie respiratoire

Avant toute manœuvre, afin de respecter au mieux les règles d'hygiène, il est nécessaire de se laver scrupuleusement les mains, de mettre des gants, de porter un masque et une surblouse. L'auscultation pulmonaire se fait avant et après chaque séance afin d'orienter au mieux nos manœuvres et de vérifier leurs effets. Ludivine présente un trouble ventilatoire mixte, nos techniques doivent à la fois désencombrer les voies aériennes, augmenter les volumes inspiratoires et améliorer la mobilité costale.

Nous débutons la séance par quelques manœuvres de ventilation dirigée, elle permet d'apaiser Ludivine et de lui rappeler les différents mouvements de la cage thoracique et de l'abdomen au cours de l'inspiration et de l'expiration. Elle se réalise à FR lente et à grand volume courant. Une main guide les mouvements sur le thorax et l'autre sur l'abdomen.

Pour désencombrer les voies aériennes distales, nous réalisons deux types de techniques. Tout d'abord l'EDIC (exercice à débit inspiratoire contrôlé), la patiente est placée en latérocubitus, en vue de mobiliser les sécrétions du poumon supralatéral. Elle réalise une inspiration lente et profonde suivie d'une apnée de 5 secondes et d'une expiration normale. Ceci permet une baisse de la pression pleurale et favorise l'appel d'air et le décollement des sécrétions dans les régions obstruées. Puis l'ELTGOL (expiration lente totale à glotte ouverte en latérocubitus) réalisée également en latérocubitus agit sur le poumon infralatéral. Après une inspiration abdominale, nous demandons une expiration lente. Nous plaçons une main mobilisatrice entre la crête illiaque et la dernière côte qui exerce une poussée abdominale vers le haut et le dedans et une autre main qui sert de contre-appui au niveau du thorax moyen supralatéral. Nous réalisons ces deux techniques en veillant à ne pas trop fatiguer Ludivine.

Des augmentations de flux respiratoires (AFE), permettent ensuite de mobiliser les sécrétions vers la trachée. Il s'agit d'expectorations dirigées à glotte ouverte, une main est placée au niveau thoracique, une autre au niveau abdominal. Elles se font à bas puis à moyen et haut volume pour agir dans l'arbre bronchique proximal. Enfin une toux à glotte fermée permet d'expectorer les sécrétions.

Pour augmenter ses volumes inspiratoires, nous utilisons la spirométrie incitative par Voldyne 2500 (fig. 4). Après quelques cycles respiratoires normaux, Ludivine réalise une

expiration lente et totale puis une inspiration maximale afin de faire monter un curseur qui indique le volume inspiré (de 0 à 2500 ml). Un autre curseur lui indique le débit auquel inspirer. La technique est réalisée à l'hôpital et à la maison.



Figure 4 : spirométrie incitative par Voldyne 2500.

Lors du bilan, nous observons une baisse de la mobilité costale. Par manque de temps, le désencombrement est privilégié, mais nous essayons de faire quelques étirements de chaque côtés. Ludivine est placée en latérocubitus, le bras supralatéral est en élévation maximale, nous exerçons une poussée sur la crête iliaque homolatérale, Ludivine réalise une inspiration contre stimulation manuelle.

### 5.3.7. Education thérapeutique

#### 5.3.7.1. L'hygiène de vie

Elle doit être rigoureuse, du fait de la fragilité du système immunitaire. Nous conseillons à Ludivine de se laver les mains avant chaque repas, avant et après chaque passage aux toilettes, ou après un contact avec un animal. Elle doit prendre une douche tous les jours, et se brosser les dents après chaque repas, doit désinfecter toute plaie cutanée avec un antiseptique.

Afin d'éviter le contact avec des allergènes, elle doit nettoyer son intérieur régulièrement, aérer les pièces, limiter les moquettes, tapis, plantes vertes et animaux. Ludivine doit également éviter de fréquenter les lieux publics ou en travaux, les personnes infectées et les piscines, afin de prévenir au maximum la contraction de bactéries contre lesquelles elle est incapable de se défendre. Elle doit enfin porter un masque lors de ses visites à l'hôpital.

#### 5.3.7.2. L'alimentation

Elle doit être suffisante et équilibrée. La proportion en lipides, glucides, protides et la dose de CREON sont établies par le médecin et la diététicienne. Afin d'éviter les infections parasitaires, les viandes doivent être suffisamment cuites, la consommation de fruits et légumes crus, de fromage au lait cru et de coquillage crus est interdite. Rappelons que le pamplemousse est strictement interdit.

#### 5.3.7.3. L'observance du traitement

Elle est vitale, elle le sait, elle connaît chaque médicament, chaque posologie, et l'effet de chacun d'eux. Elle vit avec cette maladie depuis sa naissance, elle la connaît et elle se connaît mieux que personne. Notre rôle est plus de la soutenir, de la rassurer, et de l'encourager quand on

la sent plus fragile, ceci en partenariat avec la psychologue et tous les autres intervenants médicaux et paramédicaux.

## 6. BILAN FINAL (réalisé le 1<sup>er</sup> décembre 2008 à J + 16 semaines de l'opération)

### 6.1. Anamnèse

Ludivine rentre d'une hospitalisation de quinze jours à l'hôpital de Strasbourg pour asthénie. La biopsie transbronchique a éliminé un rejet de greffe, mais la fibroscopie bronchique a mis en évidence une sténose bronchique nécessitant une dilatation par endoprothèse sous anesthésie générale. La seule modification apportée au traitement est la diminution de la dose de PROGRAF (immunosuppresseur) passant de 5mg à 4mg.

L'alimentation : Ludivine a pris 2 kg puisqu'elle pèse aujourd'hui 47 kg, son IMC est de 18.35 kg/m<sup>2</sup>, elle reste malgré tout en insuffisance pondérale. Elle boit toujours beaucoup (2 litres par jour), l'appétit reste conservé et les habitudes alimentaires inchangées.

Le sommeil : est plus régulier et réparateur, elle réussit à dormir plus de 8 heures sans interruption, elle prend encore un STILNOX de temps en temps au coucher.

### 6.2. Au niveau cutané

Nous ne notons pas de changement. Les cicatrices de la thoracotomie, des drains thoraciques et des ports à cath sont sans particularité, indolores. Le port à cath droit est toujours en place. Il n'y a pas d'œdème et pas de trouble de la sensibilité superficielle et profonde.

6.3. douleur : Ludivine ne présente plus aucune doléance.

#### 6.4. Examen pulmonaire :

La dyspnée est maintenant absente au repos et légèrement présente après la montée de deux étages ou lors de la marche en terrain pentu (cotée respectivement à 0 et 2 sur l'échelle de BORG et à 2 sur l'échelle de SADOUL) (ANNEXE IV).

- relaté : La toux est absente la nuit, présente 4 à 5 fois la journée, sèche, il n'y a plus aucune expectoration.

- observé : pas de toux ni d'expectoration à l'examen clinique. La respiration est toujours nasale et mixte. Comme au bilan initial, nous ne notons aucun signe de détresse respiratoire (pas de tirage, pas de cyanose).

- mesuré (au repos) la FR est régulière, toujours à 10 cycles par minute

la saturation en oxygène a augmenté pour atteindre 100% en air ambiant

la FC a nettement diminué, elle est normale à 56 cycles par minute, les

bruits du cœur sont réguliers et la TA est stable à 140/80 mm hg.

Ludivine réussit maintenant à inspirer 2000 ml au Voldyne 2500.

A l'auscultation : le murmure vésiculaire est toujours clair et symétrique. Des crépitants sont perçus de façon symétrique au niveau des lobes inférieurs et moyens témoignant d'un encombrement des voies aériennes distales. Quelques sibilants sont perçus de façon asymétrique et irrégulière sur l'ensemble des trois champs pulmonaires, signalant des zones encore inflammatoires.

#### 6.5. Statique et dynamique

Nous ne notons pas de modification des ampliatiions costales ni abdominales (ANNEXE V), donc pas d'amélioration de la mobilité des côtes supérieures et inférieures et pas de changement au niveau diaphragmatique.

### 6.6. Musculaire

L'amyotrophie du quadriceps et du biceps brachial n'a pas diminué, les mesures sont identiques au bilan initial. Par contre on note une nette amélioration de la force musculaire de ces derniers ainsi que des abaisseurs, objectivée par la mesure des 1 RM sur dynamomètre. Elle est maintenant de 17 kg pour les abaisseurs, 8kg pour le biceps brachial et de 12 kg pour le quadriceps contre respectivement 8, 4 et 6 kg au bilan initial. La force de préhension a elle aussi augmenté passant de 10 à 13 à gauche et à droite au JAMAR. Les transverses peuvent maintenant être testés en quadrupédie, les grands droits et les obliques en décubitus, ils ne présentent pas de faiblesse musculaire.

### 6.7. Psychologique

Ludivine a confiance en cette nouvelle greffe, elle ressent vraiment une bonne évolution de son état physique et respiratoire au cours des semaines. Elle est toujours très souriante, ne pense jamais au donneur, ses poumons sont désormais les siens. Elle n'a d'ailleurs pas reconsulté la psychologue de Strasbourg depuis sa sortie de l'hôpital après l'opération et avoue ne pas en avoir besoin. Elle n'a pas de projet particulier pour l'instant, simplement de profiter de «sa nouvelle vie» comme elle dit, avec sa famille et ses amis.

### 6.8. Fonctionnel

Ludivine conduit maintenant sa voiture, elle prépare ses repas seule, fait les courses avec sa mère, mais les tâches ménagères sont toujours trop éprouvantes. Elle sort toutes les semaines avec ses amis, notamment en discothèque ; elle danse environ 15 minutes sans interruption et s'arrête parce qu'elle en a assez et non parce qu'elle se sent gênée par une dyspnée ou une perte de force musculaire. Elle nous fait remarquer qu'elle peut maintenant monter plusieurs étages (3 ou 4) sans s'arrêter et sans être gênée.

### 6.9. Examens complémentaires

Les EFR s'améliorent progressivement (ANNEXE VII).

Au test de marche des six minutes (ANNEXE V), Ludivine réalise une distance de 301 mètres soit 100 mètres de plus que lors du bilan initial. La distance normale théorique est de 596 à 735 mètres. La patiente est stable au niveau hémodynamique et la dyspnée a diminué par rapport au bilan initial.

## 7. DISCUSSION

La réalisation d'une seconde transplantation bipulmonaire s'est présentée comme la seule et unique chance de sauver Ludivine. Certes, la mucoviscidose est toujours là et continue à évoluer et à détruire les muqueuses sinusiennes, pancréatiques, hépatiques et intestinales.

Ludivine souffre toujours de carences nutritionnelles, de troubles digestifs divers et l'ostéoporose continue à détruire progressivement ses os. Son traitement est lourd. Les immunosuppresseurs altèrent considérablement ses défenses immunitaires et la rendent très vulnérable aux agents

infectieux. Les corticoïdes fragilisent son système osseux qui est déjà bien abîmé. Mais Ludivine vit, ou plutôt elle revit, sans bouteille d'oxygène à ses côtés, sans VNI, sans une toux et des crachats perpétuels et sans cette fatigue qui l'empêchait il n'y a pas encore si longtemps de sortir de chez elle. Le dégagement des sécrétions par la kinésithérapie respiratoire et le travail des volumes par spirométrie incitative améliorent toujours plus ses EFR. Le retour progressif de la force musculaire par le renforcement la stimule à faire de plus en plus de chose, ce qui est très positif pour son moral. Les poumons sont sains mais les cavités sinusiennes et les voies aériennes supérieures restent des lieux de destruction par la mucoviscidose. Ainsi, les épisodes infectieux futurs de ces territoires pourront par propagation mettre en danger les territoires pulmonaires à plus ou moins long terme, il faut donc rester très vigilant.

## 8. CONCLUSION

Après un état d'insuffisance respiratoire chronique qui ne lui laissait que peu de temps à vivre, et après l'échec d'une première greffe, Ludivine voit enfin quelques lueurs d'espoir dans cette deuxième transplantation. En effet, après trois mois de prise en charge, elle présente une saturation à 100 % en air ambiant, n'a plus qu'une légère dyspnée à l'effort et l'encombrement pulmonaire se résorbe petit à petit. Les EFR sont toujours meilleures, les volumes et les débits s'améliorent tout doucement. Notre patiente retrouve une vie sociale épanouie, et réapprend à vivre sans avoir besoin des autres.

Dans les suites de sa prise en charge, il faut continuer le renforcement musculaire, et le travail en endurance, aider à évacuer les sécrétions résiduelles, et l'accompagner à la reprise d'une éventuelle activité sociale et /ou professionnelle.

## BIBLIOGRAPHIE

1. **AJZENMAN C.** -Aspergillose et transplantation pulmonaire dans la mucoviscidose : à propos de trois observations.- Thèse Méd. : Nancy : 1997. -171p.
2. **CHABOT F., VIAL B., ROBERT V., BORELLY J., POLU J.M.** – La transplantation pulmonaire : indications, techniques et résultats. – Revue pneumologie clinique, 2000, 56, 5, p.301 – 312.
3. **CHINET T.** – Physiopathologie de l’atteinte pulmonaire de la mucoviscidose. – Revue Maladie Respiratoire, 1999, 16, p. 339 – 345.
4. **FOUCAUD P., LENOIR G., NAVARRO J.** – Mucoviscidose : transplantation pulmonaire. – La presse médicale, 1997, 26, 15, p. 733 – 737.
5. **KEMOUN G., STRECKER A., DURLANT V., CLERSON P.** – Réhabilitation respiratoire : résultats à un an sur la tolérance à l’effort et la qualité de vie. – Revue maladie respiratoire, 2000, 17, p. 849 – 855.
6. **LENOIR G., VRIELYNCK S., SERMET-GAUDELUS I., SOUILAMAS R.** – Transplantation pulmonaire pédiatrique et mucoviscidose. EMC (elsevier Masson SAS, Paris), pédiatrie, 4 – 025 – F – 10, 2008.
7. **NAGY JULIANNA B.** – Prise en charge des bronchopneumopathies chroniques obstructives en France et en Lorraine. – Mémoire diplôme universitaire en kinésithérapie respiratoire et cardio-vasculaire : Université Claude Bernard Lyon 1 : 2007. – 37 p.
8. **PIPERNO D.** – La réhabilitation respiratoire guide pratique. 1<sup>ère</sup> éd. – Paris : Imothep Medecine-Sciences, 2000. – 185 p.

**9. POUTOT V.** – Aspects psychologiques de la transplantation cardio-pulmonaire chez l'enfant atteint de mucoviscidose : à propos de cinq observations. – Thèse Méd. : Nancy : 1992. – 170p.

**10. WEITZENBLUM E.** – L'exploration fonctionnelle respiratoire en pneumologie. 1<sup>ère</sup> éd. – Paris : Margaux Orange, 2004. – 315p.

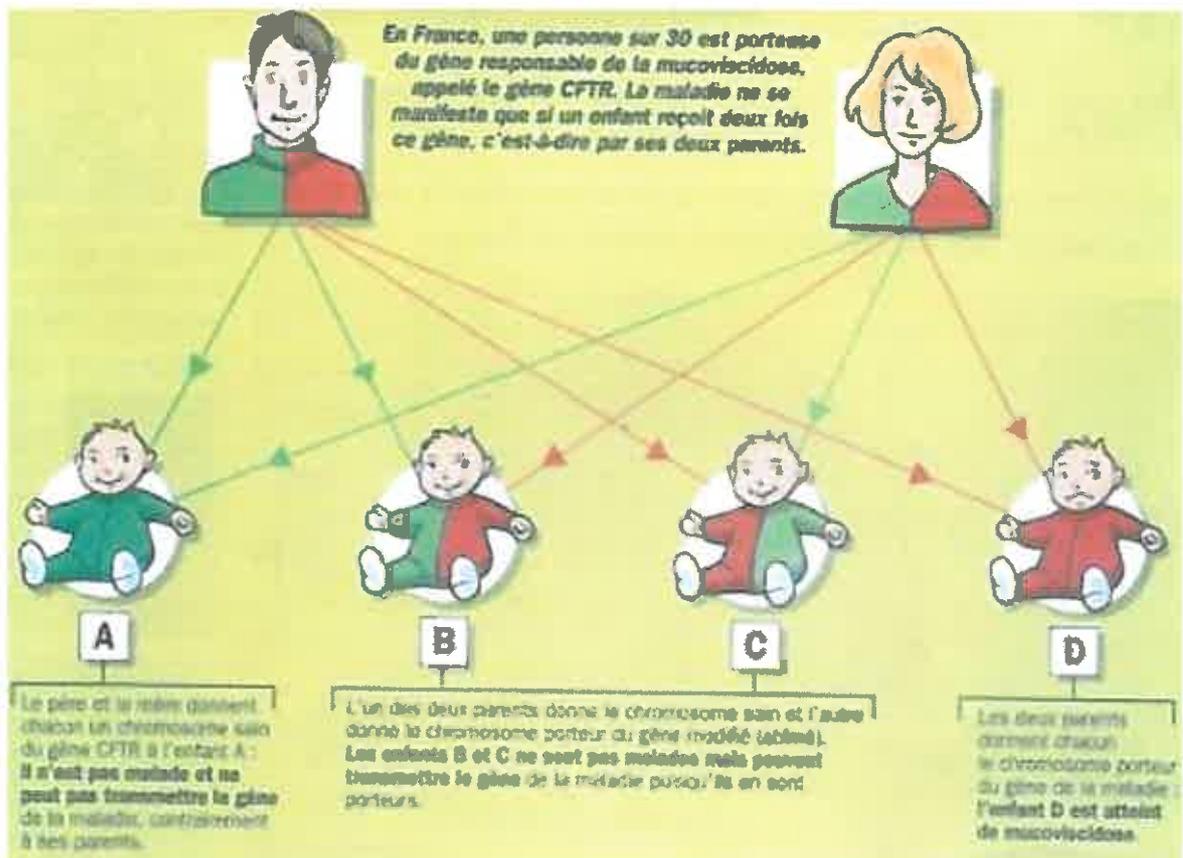
« Autres références »

**ASSOCIATION VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE.** – Greffe et mucoviscidose, les questions médicales. Brochure d'information à l'attention des parents et de leur famille.

**ASSOCIATION VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE.** – Dossier Greffe et Mucoviscidose : contre la mucoviscidose, la vie sera plus forte. – Bulletin trimestriel, 2002, numéro 93.

## ANNEXE I

### MODE DE TRANSMISSION AUTOSOMIQUE RECESSIF DE LA MUCOVISCIDOSE



## PRINCIPAUX SITES D'ATTEINTE DE LA MUCOVISCIDOSE.

Les organes atteints par la mucoviscidose



## ANNEXE II

### Compte-rendu opératoire du 26/07/2008.

**Nature de l'intervention : retransplantation bipulmonaire pour bronchiolite oblitérante (transplantation bipulmonaire pour mucoviscidose en février 2007).**

**Prélèvement** : technique de sternotomie médiane. Dissection des adhérences médiastinales et péricardiques. Canulation de l'artère pulmonaire au niveau de sa racine. Clampage aortique et décharge au niveau de l'oreillette gauche et de la veine cave inférieure (clampage aortique 3h15). Pneumoplégie par perfusion antérograde de 4 l de Perfadex. Incision du péricarde postérieur jusqu'au contact de l'œsophage. Section des deux ligaments triangulaires. Dissection le long de l'œsophage jusqu'au niveau de la basse trachée. Section de la plèvre médiastinale avec ouverture de la crosse aortique. Exérèse du bloc coeur-poumon, conditionné dans un litre de solution de Perfadex réfrigéré. Le prélèvement est mis successivement dans trois sacs stériles et placé dans la glacière.

**Transplantation** : intubation par sonde de Carlens. Le test d'exclusion montre une meilleure tolérance de la ventilation uni-pulmonaire gauche. Reprise de l'incision percutanée préexistante, puis reprise de la thoracotomie antéro-latérale droite. Présence d'une symphyse pleurale complète qui nécessite une pneumolyse progressive qui progresse de façon satisfaisante grâce aux ciseaux bipolaires. On se rend rapidement compte de la nécessité de la section sternale telle qu'elle avait été pratiquée à la première intervention. Après pneumolyse complète, on aborde les structures hilaires. Le nerf phrénique est identifié et conservé sur toute son étendue. Dissection très périphérique des deux veines pulmonaires. Le bord libre du péricarde est ensuite retrouvé et disséqué par rapport aux veines, de sorte à libérer la paroi latérale de l'oreillette gauche. Au cours de sa dissection, s'installe une désaturation relativement importante, liée à un déplacement de la sonde de Carlens au cours des manipulations chirurgicales et à un effet shunt. L'artère pulmonaire peut finalement être contrôlée de façon périphérique par ligature première de l'artère médiastinale, ce qui donne ensuite accès à la portion distale de l'artère pulmonaire. La test de clampage sur l'axe s'avérant efficace, on réalise d'emblée la trans-section à l'endo-agrafeuse. Le moignon artériel est ensuite progressivement libéré de ses adhérences pour pouvoir être clampé dans l'espace rétrocave. Section de la bronche souche, ce qui achève l'exérèse. Le greffon bipulmonaire est conservé dans un bain de sérum glacé. Résection du cœur. Séparation des deux poumons par section de l'oreillette au niveau de la ligne médiane postérieure, section de l'artère pulmonaire au niveau de la bifurcation et enfin, agrafage de la bronche gauche au niveau de la caréna. Le poumon gauche est ensuite reconditionné en glacière.

Rectification des moignons vasculaires du poumon droit puis reperfusion rétrograde au Perfadex. Le greffon est ensuite redispôsé dans le médiastin postérieur et implanté de façon habituelle. L'anastomose bronchique est construite. Clampage de l'oreillette gauche, recoupe des moignons veineux, puis anastomose atriale. Clampage de l'artère pulmonaire dans l'espace rétrocave, recoupe du moignon artériel puis anastomose artérielle. Bolus de solumédrol, reventilation pulmonaire, puis déclampage et purge des anastomoses vasculaires. Le greffon prend immédiatement une fonction satisfaisante.

Du côté gauche, la thoracotomie antéro-latérale est complétée, puis on réalise un temps de décortication intra-pleural identique au côté droit. Repérage du nerf phrénique puis dissection du plan veineux. Un nouvel épisode de désaturation par effet shunt conduit à clamber d'emblée les deux veines pulmonaires. Ligature de l'artère médiastinale, ligature des branches périphériques de l'artère pulmonaire inférieure et agrafage de l'artère pulmonaire. Section bronchique au niveau de la partie terminale de la bronche souche.

Le poumon gauche est ensuite conditionné dans un bain de sérum glacé. Après rectification des moignons vasculaires, on effectue une reperfusion vasculaire au Perfadex. Recoupe du moignon bronchique. Le poumon est ensuite disposé dans le médiastin postérieur, et l'anastomose bronchique est construite. Recouvrement par adossement des tissus ganglionnaires peribronchiques. Reconstruction du plan intra-péricardique, clampage latéral de l'oreillette gauche, recoupe des moignons veineux et anastomose atriale. Clampage et anastomose de l'artère pulmonaire. Bolus de solumédrol, reventilation et déclampage avec purge des anastomoses.

Vérification de l'hémostase, drainage par 4 drains. Ostéosynthèse sternale. Réparation des téguments superficiels.

Les pièces de pneumonectomie du receveur, de même que le cœur du donneur sont adressés en anatomie-pathologique.

**Temps d'ischémie totale** : du poumon droit (entre clampage et déclampage) : 3h15  
du poumon gauche : 6h15.

## ANNEXE III

### LOI CONCERNANT LE DON D'ORGANE(loi de Bioéthique du 6 août 2004)

Il n'y a pas de greffe si il n'y a pas de don. C'est le principe du consentement présumé qui s'applique.

#### Article L 1232-1 :

« Le prélèvement d'organe sur une personne dont la mort a été dûment constatée ne peut être effectué qu'à des fins thérapeutiques et scientifiques ».

« Ce prélèvement peut être pratiqué dès lors que la personne n'a pas fait connaître de son vivant, son refus d'un tel prélèvement. Ce refus peut être exprimé par tout moyen, notamment par l'inscription sur un Registre National prévu à cet effet. Il est révocable à tout moment. »

« Si le médecin n'a pas directement connaissance de la volonté du défunt, il doit s'efforcer de recueillir auprès des proches l'opposition au don d'organes éventuellement exprimée de son vivant par le défunt, par tout moyen, et il les informe de la finalité des prélèvements envisagés ».

« L'Agence de la Biomédecine est avisée, préalablement à sa réalisation, de tout prélèvement. »

« Le don d'organe repose sur trois principes, le consentement, l'anonymat complet entre donneur et receveur et la gratuité du don ».

#### Article L. 1233-1 :

« Les prélèvements d'organe en vue de don à des fins thérapeutiques ne peuvent être pratiqué que dans des établissements de santé autorisés à cet effet par l'autorité administrative après avis de l'Agence de Biomédecine ».

Il est possible de se munir d'une carte de donneur d'organe auprès de l'ADOT : fédération des Associations pour le Don d'Organe et de Tissu humain.



**“DITES OUI OU DITES NON, MAIS DITES LE”.**

## ANNEXE IV

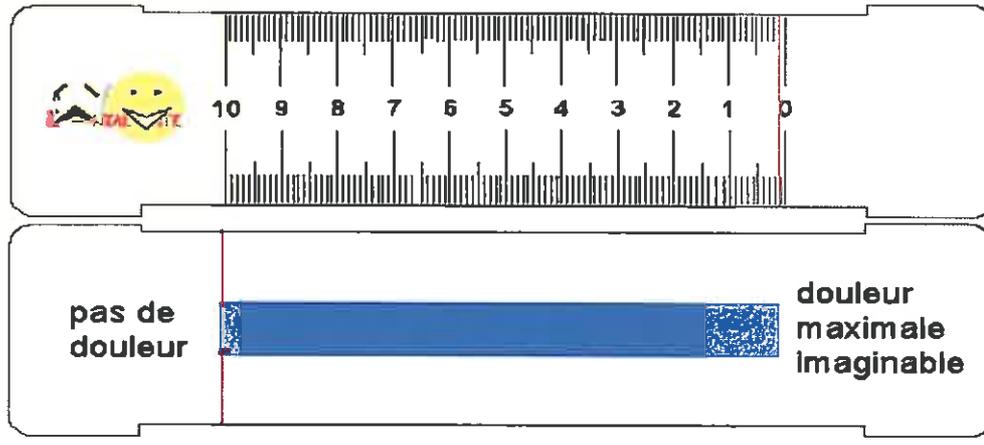
### **ECHELLE DE BORG** (dyspnée ressentie par le patient)

- 0 Rien du tout
- 0.3
- 0.5 Extrêmement faible
- 1 Très faible
- 1.5
- 2
- 3 Modéré
- 4
- 5 Fort
- 6
- 7 Très fort
- 8
- 9
- 10 Extrêmement fort

### **ECHELLE DE SADOUL** (dyspnée évaluée par le thérapeute)

- 0 Pas de dyspnée
- 1 Dyspnée survenant après la montée de deux étages
- 2 Dyspnée survenant après la montée d'un étage
- 3 Dyspnée lors de la marche en terrain plat à allure normale
- 4 Dyspnée lors de la marche en terrain à allure lente
- 5 Dyspnée au repos

**ECHELLE VISUELLE ANALOGIQUE** (évaluation de la douleur par le patient)



## ANNEXE V

### Les ampliatiions thoraciques et abdominales au bilan initial :

<b>Localisation</b>	<b>Expiration maximale (cm)</b>	<b>Position de repos (cm)</b>	<b>Inspiration maximale (cm)</b>
Sous axillaire	78	81	82
Xiphoïdien	76.5	78	79.5
Abdominal	69	71	71.5

Remarque : les mesures sont répétées trois fois, et seule les meilleures ampliatiions sont retenues.

### Les ampliatiions thoraciques et abdominales au bilan final :

<b>Localisation</b>	<b>Expiration maximale (cm)</b>	<b>Position de repos (cm)</b>	<b>Inspiration maximale (cm)</b>
Sous axillaire	78	79	82
Xiphoïdien	76.5	77	78
Abdominal	71.5	76	78

### Test de marche des six minutes (TM6) au bilan initial :

<b>Temps (minute)</b>	<b>Fréquence cardiaque (cycles / minute)</b>	<b>Saturation (%)</b>	<b>Dyspnée (Borg)</b>
0	88	98	0.3
1	107	96	
2	116	97	
3	121	96	3
4	120	96	
5	118	97	
6	123	97	3
<b>Récupération (minute)</b>			
1	117	97	
2	117	97	
3	111	98	1.5

La distance réalisée est de 205 mètres.

Formule de calcul de la distance réalisée par une personne normale de même taille, même âge, et même poids :  $(2.11 * \text{taille}) - (5.78 * \text{âge}) - (2.29 * \text{poids}) + 667(-139)$

Test de marche des six minutes au bilan final :

<b>Temps (minute)</b>	<b>Fréquence cardiaque (cycles / minute)</b>	<b>Saturation (%)</b>	<b>Dyspnée (Borg)</b>
0	67	100	0
1	82	95	
2	86	96	
3	84	96	2
4	82	95	
5	82	95	
6	84	95	2
<b>Récupération (minute)</b>			
1	69	100	
2	70	100	
3	69	100	0

La distance réalisée est de 301 mètres.

## ANNEXE VI

### Questionnaire respiratoire du St George's hospital.

avant la greffe de 2008...

#### 1ère partie

Au cours des 12 derniers mois

		Presque tous les jours de la semaine ( 5-7 jours )	Plusieurs jours par semaine (2-4 jours)	Quelques jours par mois	Seulement pendant une infection respiratoire	Pas du tout
1	Avez-vous toussé ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
2	Avez-vous craché ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
3	Avez-vous été essoufflé(e)?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
4	Avez-vous eu des crises de sifflement dans la poitrine?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
5	Combien de fois avez-vous eu des crises graves?		<input type="checkbox"/> Plus de 3 crises	<input type="checkbox"/> 3 crises	<input type="checkbox"/> 2 crises	<input type="checkbox"/> 1 crise <input type="checkbox"/> aucune crise

6	Combien de temps a duré la crise la plus pénible?	<input type="checkbox"/> Une semaine ou plus	<input type="checkbox"/> 3 jours ou plus	<input type="checkbox"/> 1 ou 2 jours	<input type="checkbox"/> Moins d'une journée	
7	Dans une	<input type="checkbox"/> Aucune	<input type="checkbox"/> 1 ou 2	<input type="checkbox"/> 3 ou 4	<input type="checkbox"/> Presque tous les jours	<input type="checkbox"/> Tous les jours

semaine ordinaire, combien avez-vous eu de journées sans grand problème respiratoire?

journée      jours      jours

8 Quand vous avez des sifflements, est-ce pire le matin?  Oui  Non

## 2ème partie

### Section 1

Que pensez-vous de votre état respiratoire?	C'est mon plus gros problème	Cela me pose pas mal de problèmes	Cela me pose quelques problèmes	Cela ne me pose aucun problème
	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
Si vous avez ou si vous avez eu une activité professionnelle	Mes problèmes respiratoires m'ont obligé(e) à ne plus travailler	Mes problèmes respiratoires m'empêche parfois de travailler	Mes problèmes respiratoires ne m'empêche pas de travailler	
	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	

### Section 2

Voici quelques situations qui, habituellement, vous essouffent.

Etre assis au repos	<input type="checkbox"/>
Faire sa toilette ou s'habiller	<input type="checkbox"/>
Marcher dans la maison	<input checked="" type="checkbox"/>
Marcher à l'extérieur sur terrain plat	<input checked="" type="checkbox"/>
Monter un étage	<input checked="" type="checkbox"/>
Monter une côte	<input checked="" type="checkbox"/>
Pratiquer une activité physique ou sportive	<input checked="" type="checkbox"/>

### Section 3

Voici encore quelques situations concernant votre toux et votre essoufflement

- Ca me fait mal quand je tousse
- Ca me fatigue quand je tousse
- Je suis essoufflé quand je parle
- Je suis essoufflé quand je me penche
- Ma toux ou ma respiration perturbe mon sommeil
- Je m'épuise vite en faisant un activité quotidienne ( par exemple : toilette, habillement, ménage)

#### Section 4

Voici d'autres effets que vos problèmes respiratoires peuvent entraîner chez vous.

- Devant les autres je me sens gêné de tousser ou d'être essoufflé
- Mes problèmes respiratoires gênent ma famille, mes amis ou mon voisinage
- J'ai peur ou je panique quand je n'arrive plus à respirer
- Je sens que je ne peux pas contrôler ma respiration
- Je pense que mon état respiratoire ne va pas s'améliorer
- Je suis devenu un grand malade du fait de mon état respiratoire
- L'exercice physique est dangereux pour moi
- Tout me demande un effort

#### Section 5

Cette section concerne votre traitement( médicaments, aérosols, oxygène, kinésithérapie...)

- Mon traitement ne m'aide pas beaucoup
- Devant les autres, je me sens gêné de suivre mon traitement
- Mon traitement a des effets désagréable chez moi
- Mon traitement me gêne beaucoup dans ma vie de tous les jours

#### Section 6

Cette section concerne les activités quotidiennes qui pourraient être gênées par votre respiration

- |   |                                     |
|---|-------------------------------------|
| <b>J'ai besoin de beaucoup de temps pour faire ma toilette ou pour m'habiller</b>   | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Je ne peux pas prendre un bain ou une douche, ou alors j'ai besoin de beaucoup de temps pour le faire</b>  | <input type="checkbox"/>            |
| <b>Je marche plus lentement que les autres ou je m'arrête pour me reposer</b>   | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Des travaux comme le ménage me prennent beaucoup de temps ou je dois m'arrêter pour me reposer</b>   | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Si je monte un étage, je dois aller lentement ou m'arrêter</b>   | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Si je me dépêche ou si je marche vite, je dois m'arrêter ou ralentir</b>   | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Ma respiration rend pénible les activités telles que monter une côte, porter des objets en montant un étage, effectuer des travaux légers de jardinage, danser, jouer aux boules</b>     | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Ma respiration rend pénible les activités telles que porter des charges lourdes, bêcher le jardin, déblayer la neige, faire du jogging ou marcher rapidement, jouer au tennis, nager</b> | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Ma respiration rend pénible les activités telles que les travaux manuels lourds, la course à pied, le vélo, la natation rapide ou les sports de compétition</b>                          | <input checked="" type="checkbox"/> |

## Section 7

Decrivez avec quelle intensité votre état respiratoire retentit d'ordinaire sur votre vie quotidienne?

- |   |                                     |
|---|-------------------------------------|
| <b>Je ne peux pratiquer aucun sport</b>                                 | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Je ne peux pas sortir pour me distraire ou me détendre</b>           | <input type="checkbox"/>            |
| <b>Je ne peux pas sortir faire les courses</b>                          | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Je ne peux pas faire le ménage ou bricoler</b>                       | <input checked="" type="checkbox"/> |
| <b>Je ne peux pas m'éloigner beaucoup de mon lit ou de mon fauteuil</b> | <input type="checkbox"/>            |

Maintenant pourriez-vous cocher la case correspondant à ce qui décrit le mieux, selon vous, la manière dont votre état respiratoire vous gêne.

- |   |                                     |
|---|-------------------------------------|
| <b>Cela ne m'empêche pas de faire ce que je veux</b>                                    | <input type="checkbox"/>            |
| <b>Cela ne m'empêche pas de faire une ou deux choses que j'aurais envie de faire</b>    | <input type="checkbox"/>            |
| <b>Cela ne m'empêche pas de faire la plupart des choses que j'aurais envie de faire</b> | <input checked="" type="checkbox"/> |

Cela ne m'empêche pas de faire tout ce que j'aurais envie de faire



**SCORE** : Symptômes : 46 %

Activités : 79 %

Impact : 39 %

Total : 52 %.

Plus le pourcentage est proche de 100 %, plus le score est mauvais, plus le patient est gêné.

## Après la greffe...

### 1<sup>ère</sup> partie

Au cours des 12 derniers mois

	Presque tous les jours de la semaine ( 5-7 jours )	Plusieurs jours par semaine (2-4 jours)	Quelques jours par mois	Seulement pendant une infection respiratoire	Pas du tout
1 Avez-vous toussé ?	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non			
2 Avez-vous craché ?	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non				
3 Avez-vous été essoufflé(e)?	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non				
4 Avez-vous eu des crises de sifflement dans la poitrine?	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non				
5 Combien de fois avez-vous eu des crises graves?		<input type="radio"/> Plus de 3 crises	<input checked="" type="radio"/> 3 crises	<input type="radio"/> 2 crises	<input type="radio"/> 1 crise <input type="radio"/> aucune crise

- 6 **Combien de temps a duré la crise la plus pénible?**  Une semaine ou plus  3 jours ou plus  1 ou 2 jours  Moins d'une journée
- 7 **Dans une semaine ordinaire, combien avez-vous eu de journées sans grand problème respiratoire?**  Aucune journée  1 ou 2 jours  3 ou 4 jours  Presque tous les jours  Tous les jours
- 8 **Quand vous avez des sifflements, est-ce pire le matin?**  Oui  Non

## 2ème partie

### Section 1

Que pensez-vous de votre état respiratoire?	C'est mon plus gros problème		Cela me pose pas mal de problèmes		Cela me pose quelques problèmes		Cela ne me pose aucun problème	
	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non
Si vous avez ou si vous avez eu une activité professionnelle	Mes problèmes respiratoires m'ont obligé(e) à ne plus travailler		Mes problèmes respiratoires m'empêche parfois de travailler		Mes problèmes respiratoires ne m'empêche pas de travailler			
	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non

### Section 2

Voici quelques situations qui, habituellement, vous essouffent.

Etre assis au repos	<input type="checkbox"/>
Faire sa toilette ou s'habiller	<input type="checkbox"/>
Marcher dans la maison	<input type="checkbox"/>
Marcher à l'extérieur sur terrain plat	<input type="checkbox"/>

- Monter un étage
- Monter une côte
- Pratiquer une activité physique ou sportive

### Section 3

Voici encore quelques situations concernant votre toux et votre essoufflement

- Ca me fait mal quand je tousse
- Ca me fatigue quand je tousse
- Je suis essoufflé quand je parle
- Je suis essoufflé quand je me penche
- Ma toux ou ma respiration perturbe mon sommeil
- Je m'épuise vite en faisant une activité quotidienne ( par exemple : toilette, habillement, ménage)

### Section 4

Voici d'autres effets que vos problèmes respiratoires peuvent entraîner chez vous.

- Devant les autres je me sens gêné de tousser ou d'être essoufflé
- Mes problèmes respiratoires gênent ma famille, mes amis ou mon voisinage
- J'ai peur ou je panique quand je n'arrive plus à respirer
- Je sens que je ne peux pas contrôler ma respiration
- Je pense que mon état respiratoire ne va pas s'améliorer
- Je suis devenu un grand malade du fait de mon état respiratoire
- L'exercice physique est dangereux pour moi
- Tout me demande un effort

### Section 5

Cette section concerne votre traitement( médicaments, aerosols, oxygène, kinésithérapie...)

- Mon traitement ne m'aide pas beaucoup**
- Devant les autres, Je me sens gêné de suivre mon traitement**
- Mon traitement a des effets désagréable chez moi**
- Mon traitement me gêne beaucoup dans ma vie de tous les jours**

## Section 6

- J'ai besoin de beaucoup de temps pour faire ma toilette ou pour m'habiller**
- Je ne peux pas prendre un bain ou une douche, ou alors j'ai besoin de beaucoup de temps pour le faire**
- Je marche plus lentement que les autres ou je m'arrête pour me reposer**
- Des travaux comme le ménage me prennent beaucoup de temps ou je dois m'arrêter pour me reposer**
- Si je monte un étage, je dois aller lentement ou m'arrêter**
- Si je me dépêche ou si je marche vite, je dois m'arrêter ou ralentir**
- Ma respiration rend pénible les activités telles que monter une côte, porter des objets en monter un étage, effectuer des travaux légers de jardinage, danser, jouer aux boules**
- Ma respiration rend pénible les activités telles que porter des charges lourdes, bêcher le jardin, déblayer la neige, faire du jogging ou marcher rapidement, jouer au tennis, nager**
- Ma respiration rend pénible les activités telles que les travaux manuels lourds, la course à pied, le vélo, la natation rapide ou les sports de compétition**

## Section 7

Decrivez avec quelle intensité votre état respiratoire retentit d'ordinaire sur votre vie quotidienne?

- Je ne peux pratiquer aucun sport**
- Je ne peux pas sortir pour me distraire ou me détendre**
- Je ne peux pas sortir faire les courses**
- Je ne pas faire le ménage ou bricoler**
- Je ne peux pas m'éloigner beaucoup de mon lit ou de mon fauteuil**

Maintenant pourriez-vous cocher la case correspondant à ce qui décrit le mieux, selon vous, la manière dont votre état respiratoire vous gêne.

<b>Cela ne m'empêche pas de faire ce que je veux</b>	
<b>Cela ne m'empêche pas de faire une ou deux choses que j'aurais envie de faire</b>	
<b>Cela ne m'empêche pas de faire la plupart des choses que j'aurais envie de faire</b>	
<b>Cela ne m'empêche pas de faire tout ce que j'aurais envie de faire</b>	

**SCORE : Symptômes : 35 %**

**Activités : 41 %**

**Impact : 4 %**

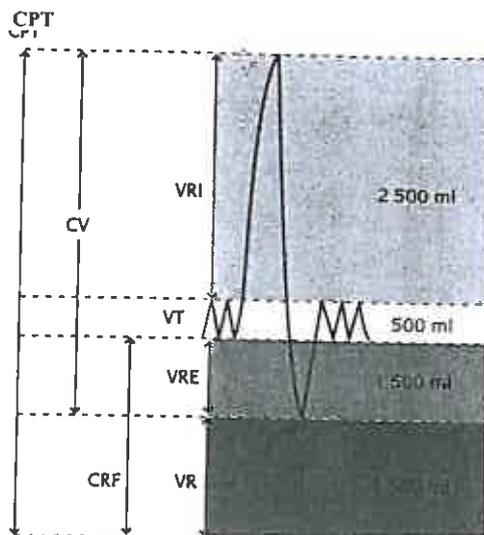
**Total : 20 %.**

**Amélioration du score de 32 %**

## ANNEXE VII

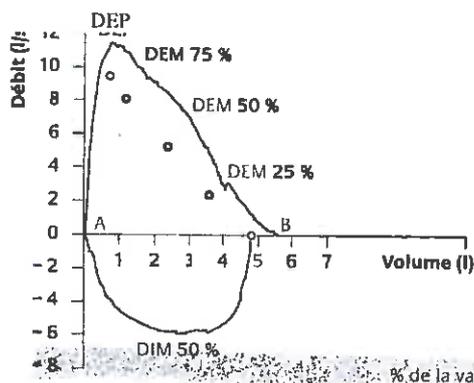
### L'EXPLORATION FONCTIONNELLE RESPIRATOIRE CHEZ LE SUJET SAIN

#### La spirométrie



**VT** = volume courant  
**VRI** = volume de réserve inspiratoire  
**VRE** = volume de réserve expiratoire  
**CV** = capacité vitale  
**CPT** = capacité pulmonaire totale  
**CRF** = capacité résiduelle fonctionnelle  
**VR** = volume résiduel

#### La courbe débit-volume



**DEP** = débit expiratoire de pointe

**DEM 75, 50, 25 %** = débits maximaux expirés à 75, 50, 25 % de la capacité vitale

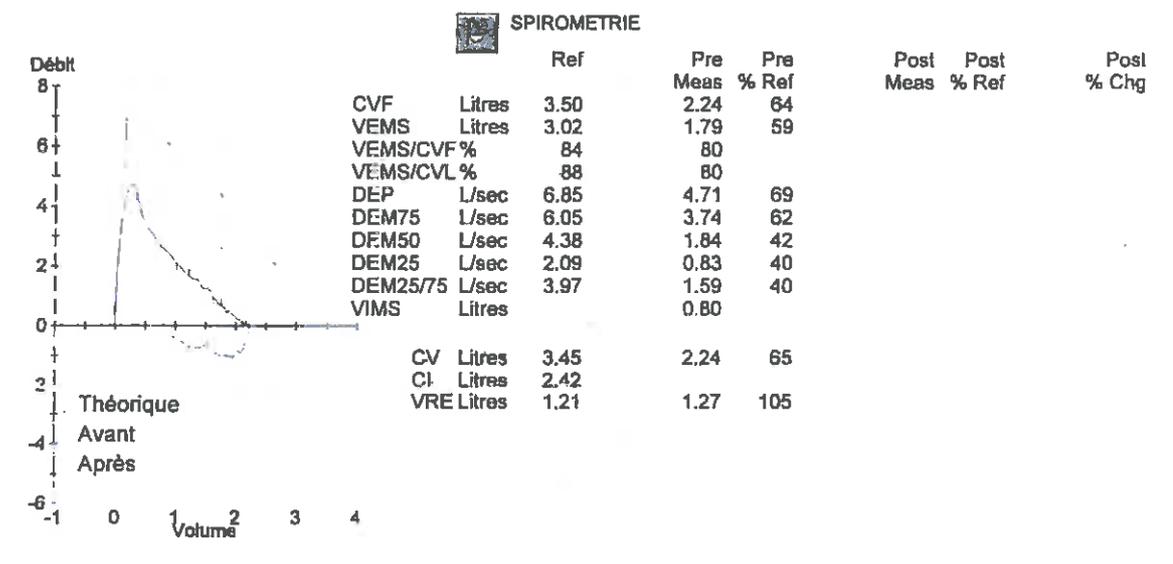
**VEMS** = volume maximum expiré au bout d'une seconde d'expiration forcée

**Coefficient de Tiffeneau** =  $VEMS/CV$

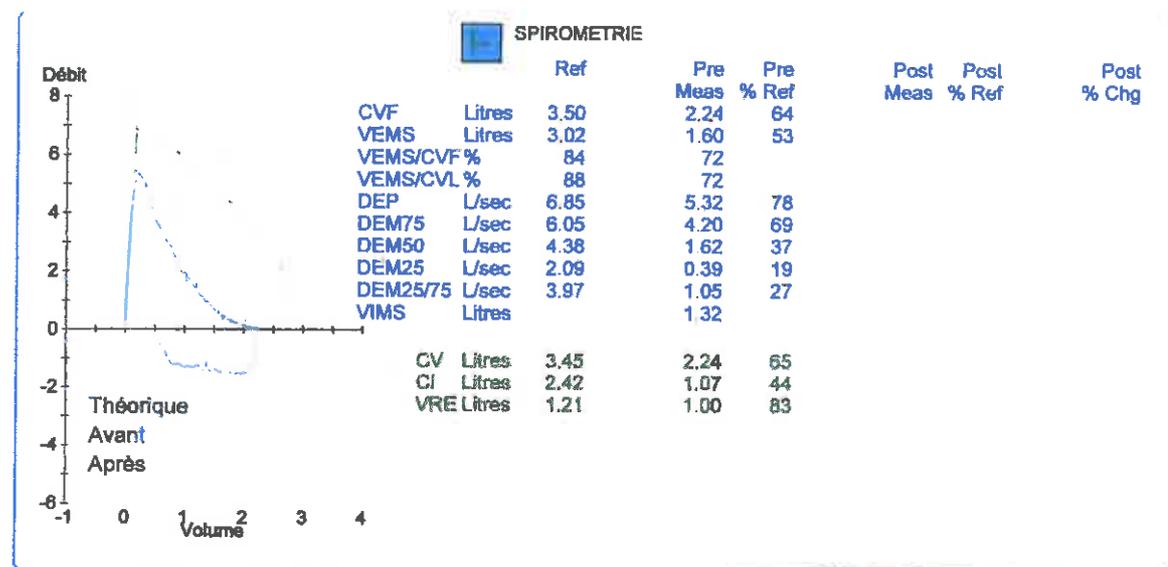
		Mesuré	Théorique	% de la valeur théorique
CVF	(l)	5,49	4,77	115
VEMS	(l)	4,87	3,99	122
VEMS/ CVF	(%)	89	84	
VEMS/ CVL	(%)	85	80	
DEM 75 %	(l/s)	10,38	8,02	129
DEM 50 %	(l/s)	7,49	5,18	144
DEM 25 %	(l/s)	2,96	2,32	128
DEP	(l/s)	11,33	9,35	121
DEM 25-75 %	(l/s)	6,08	4,64	131

## LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRE DE LUDIVINE

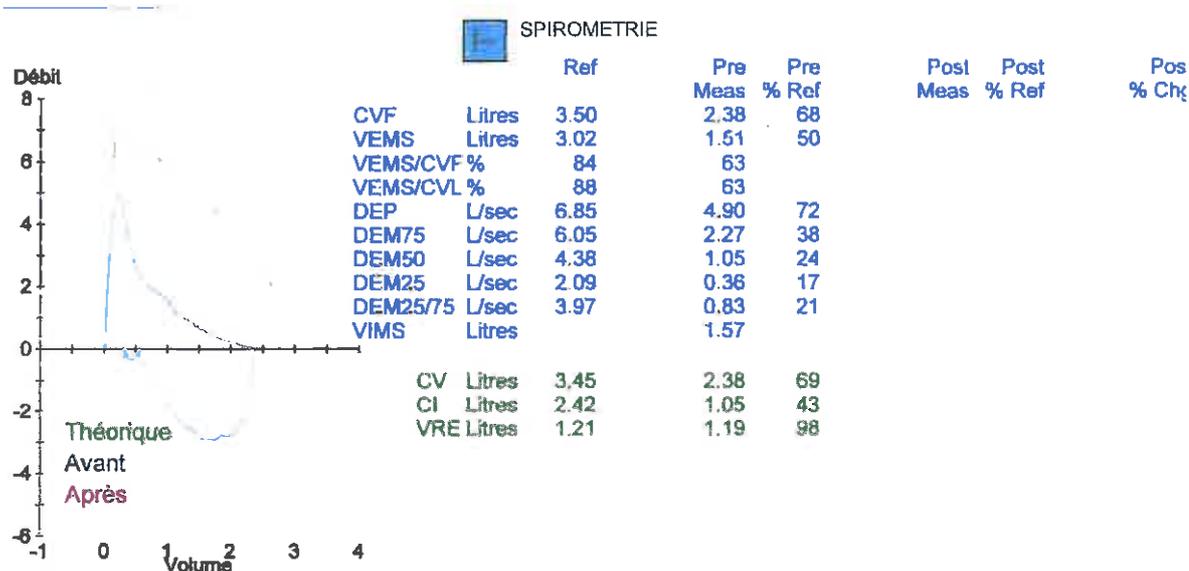
Le 12/09/08



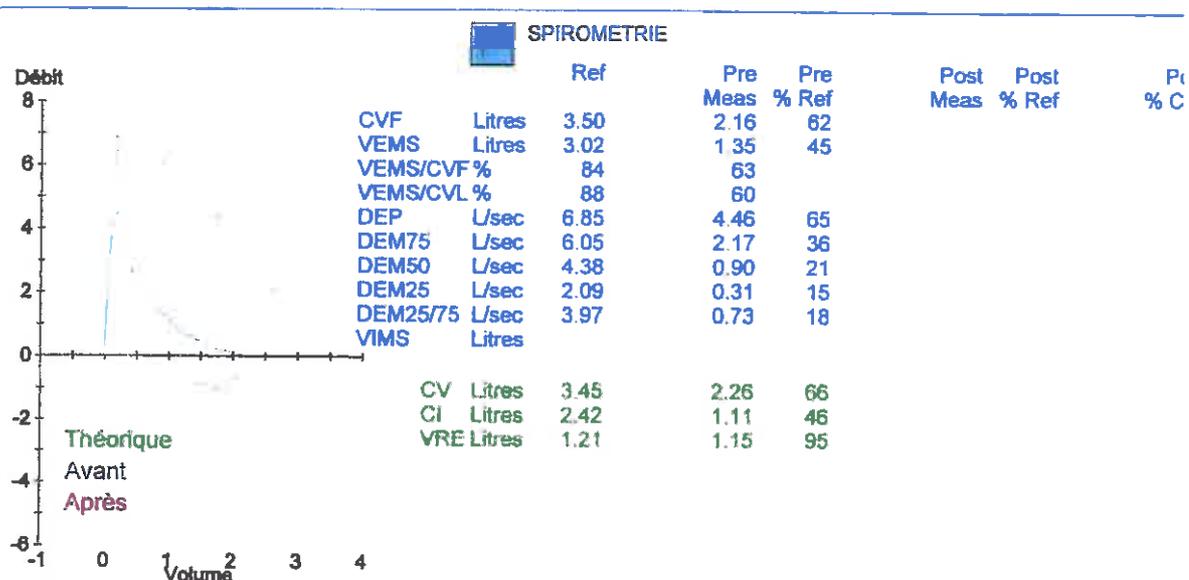
Le 16/09/08



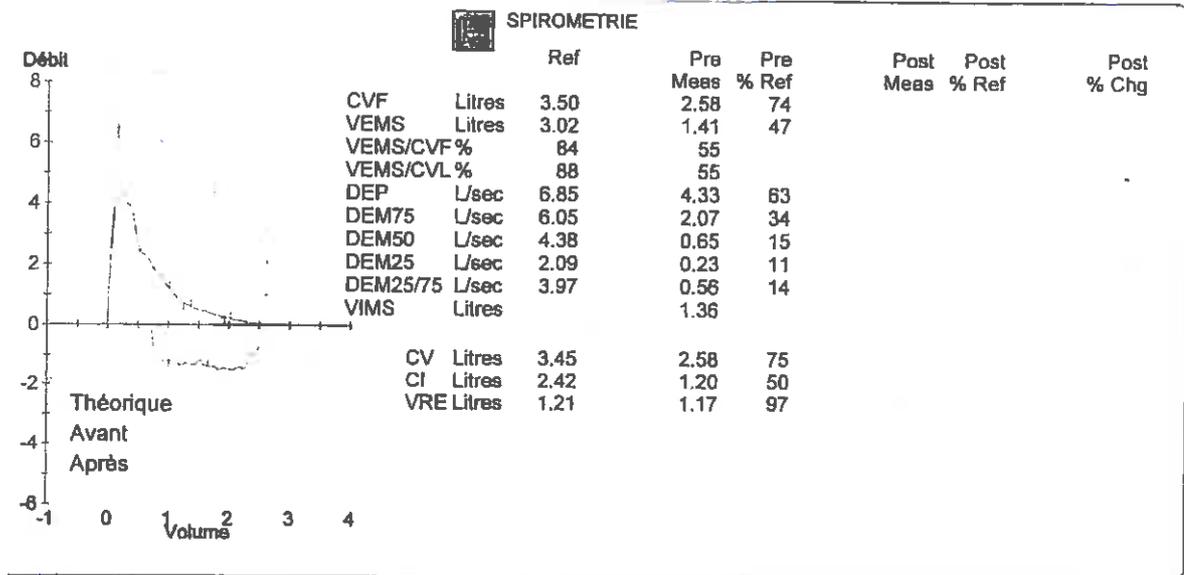
Le 25/09/08



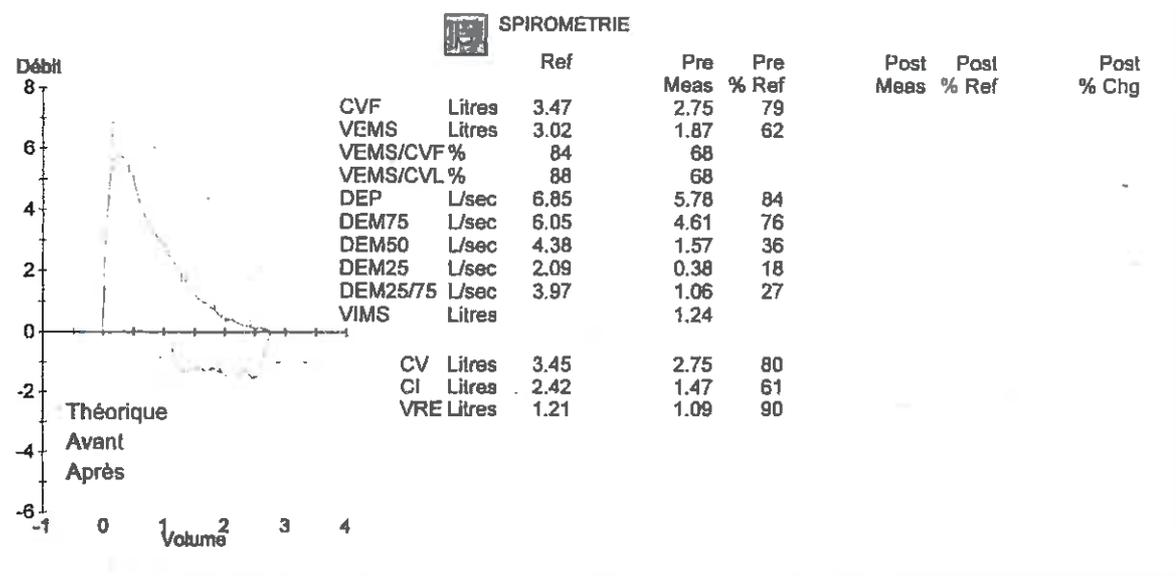
Le 30/09/08



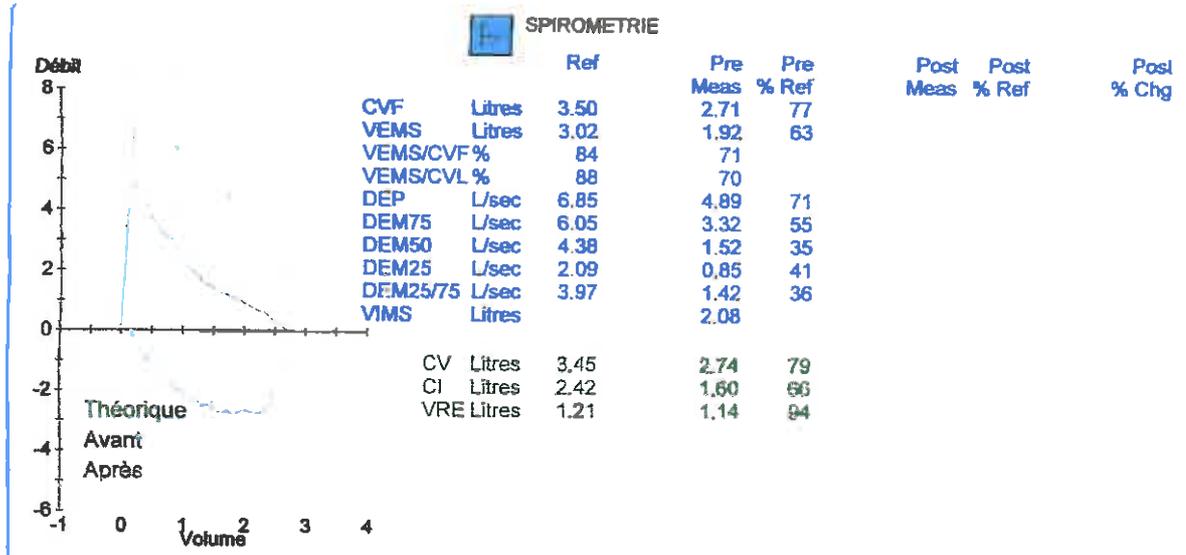
Le 5/11/08



Le 13/11/08



**Le 26/11/08**



**EFR intermédiaires**

