

MINISTERE DE LA SANTE
REGION LORRAINE
ECOLE DE KINESITHERAPIE DE NANCY

KINESITHERAPIE
DE LA MUCOVISCIDOSE
CHEZ UN ENFANT
DE 10 ANS

Rapport de travail ecrit
personnel presente par
Stephane JUDE etudiant
en 3^{eme} annee de kinesitherapie
en vue de l'obtention du
diplome d'etat de masseur-
kinesitherapeute 1991-1992

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION

2. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MUCOVISCIDOSE

2.1. Généralités

2.2. Sémiologie et bibliographie

2.3. Le syndrome respiratoire

2.4. Le traitement médical

2.4.1. Au niveau digestif

2.4.2. Au niveau respiratoire

2.5. Les objectifs médicaux

2.6. Présentation générale du cas

3. BILAN D'ARRIVEE

3.1. Etude du dossier médical

3.2.1. Bilan visuel

3.2.2. Expectoration

3.2.3. Toux

3.2.4. Gaz du sang

3.2.5. Poids

3.2.6. Taille

3.2.7. Inspection dynamique du thorax

3.2.8. Auscultation

3.2.9. Examen de la fonction respiratoire

3.2.10. Oxymétrie

3.2.11. Radiographie pulmonaire

3.3. Conclusion du bilan et déduction des objectifs

4. PROPOSITIONS DE TECHNIQUES KINESITHERAPIQUES

4.1. La kinésithérapie de désencombrement

4.1.2. La toux contrôlée

4.1.3. Les pressions vibrations

4.1.4. L'aérosolthérapie

4.1.5. Le monnal D

4.2. La ventilation dirigée

4.3. Le renforcement musculaire du caisson abdominal

4.4. Le réentraînement à l'effort

5. DESCRIPTION DE L'APPLICATION PRATIQUE DES TECHNIQUES

5.1. Déroulement d'une séance de désencombrement

5.1.1. Préparation de l'aérosol

5.1.2. Ventilation dirigée

5.1.3. Accélération du flux expiratoire

5.1.4. Pressions vibrations

5.1.5. Alternance des positions

5.1.7. Monnal D

5.2. Le travail des muscles de la paroi abdominale

5.2.1. Travail du transverse

5.2.2. Travail du diaphragme

5.2.3. Travail des grands droits

5.3. Le réentraînement à l'effort

6. BILAN DE FIN DE STAGE ET BILANS INTERMEDIAIRES

6.1. Bilan du 3/10/91

6.2. Bilan du 18/10/91

6.3. Bilan de fin de stage du 31/10/91

6.3.1. Bilan visuel

6.3.2. Expectoration

6.3.3. Toux

6.3.4. Poids

6.3.6. Inspection dynamique du thorax

6.3.7. Auscultation

6.3.8. Oxymétrie

6.4. Conclusion du bilan

7. CONCLUSION

RESUME

La mucoviscidose est une maladie grave dont le traitement nécessite une prise en charge lourde, précoce, multidisciplinaire et adaptée. Par l'étude d'un cas particulier, ces différents aspects du traitement sont facilement observables. Le travail écrit que nous allons développer traite en premier lieu de l'aspect kinésithérapique de la pathologie donc de ces manifestations respiratoires. La rééducation permet de limiter la progression de l'obstruction et de l'infection bronchique. Elle a donc un rôle sur le pronostic vital de la maladie. Cette étude propose aussi de nouvelles perspectives d'avenir en s'appuyant sur une bibliographie récente qui nous conduit vers une autre kinésithérapie : le réentraînement à l'effort, sans toutefois négliger la priorité des soins : le désencombrement bronchique.

1. INTRODUCTION

Notre étude concerne un enfant de dix ans atteint de mucoviscidose et qui suit un traitement régulier à l'hôpital d'enfants de NANCY-BRABOIS dans le service du Professeur PIERSON. Nous verrons, dans un premier temps, la physiopathologie de cette maladie et les traitements médicaux et kinésithérapiques actuels puis nous ferons l'historique de la maladie de notre cas clinique ainsi que son bilan. Ensuite nous aborderons le traitement kinésithérapique adapté, le bilan de fin de stage et nous terminerons par ses résultats obtenus.

2. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MUCOVISCIDOSE.

2.1. Généralités

La mucoviscidose est une maladie génétique autosomique récessive. Elle touche un enfant sur 1700 naissances, soit 400 à 500 nouveaux cas par an en France.

Le gène responsable, découvert en 1985 sur le chromosome 7, a été isolé en 1989. Cette identification permet, depuis 2 ans, d'établir un diagnostic anté-natal et surtout de donner espoir d'une guérison possible par la génétique. Toutefois, une autre possibilité existe : il s'agit de la transplantation cardio-pulmonaire qui se

pratique en France depuis 1987. Mais le recul manque pour juger des résultats.

2.2. Sémiologie et bibliographie

Cette maladie chronique appelée aussi fibrose kystique du pancréas, se caractérise "par le polymorphisme de ses manifestations cliniques. Il s'agit en effet d'une exocrinopathie généralisée touchant principalement l'appareil respiratoire, le tube digestif et ses annexes (pancréas, foie et voies biliaires) mais également les glandes sudoripares et le tractus génital. L'atteinte des glandes à mucus semble liée à la production de sécrétions visqueuses, collantes, vraisemblablement insuffisamment hydratées. Ces propriétés rhéologiques anormales induisent par le biais de l'obstruction, associée ou non à une surinfection, une destruction plus ou moins rapide des parenchymes. Le pancréas exocrine est le siège d'une atrophie fibro-kystique. Le mucus pathologique qui tapisse les villosités intestinales, favorise la stase méconiale ou stercorale."(7.)

En kinésithérapie, nous nous intéressons d'abord au syndrome respiratoire qui conditionne le pronostic vital et la qualité de la survie.

2.3. Le syndrome respiratoire

A la naissance, les poumons sont normaux. Les premières manifestations apparaissent en général avant l'âge d'un an. Elles se présentent sous formes peu spécifiques : toux chronique rapidement productive, bronchites infectieuses ou asthmatiformes marquées par leur caractère récidivant. L'activité ciliaire est réduite à cause des propriétés rhéologiques du mucus malade et de l'hypersécrétion. De ce fait, les mucosités ne peuvent plus être évacuées normalement. Il s'en suit une stase qui provoque une obstruction bronchique. Celle-ci favorise l'infection tendant vers la chronicité et cause des modifications de la structure anatomique des parois des bronches (bronchectasies) et du tissu interstitiel (fibrose). Il existe quatre principaux germes responsables des surinfections : le staphylocoque doré, l'haemophilus influenzae, l'aspergillus et surtout le pseudomonas aeruginosa ou bacille pyocyanique. L'atteinte broncho-pulmonaire évolue par poussées qui conduisent en quelques mois ou plusieurs dizaines d'années à l'insuffisance respiratoire chronique voire au cœur pulmonaire chronique (annexe 1). Le décès est l'aboutissement de cette maladie. Il survient en général après une exacerbation des signes respiratoires accompagnée d'insuffisance cardiaque droite ou globale.

2.4. Le traitement médical

Il cible deux aspects de la maladie:

2.4.1. Au niveau digestif

Le traitement consiste en un régime alimentaire comportant:

- Des extraits pancréatiques
- Un régime hypolipidique
- Un régime hyperprotidique
- Un régime hypercalorique
- Vitaminothérapie A-D-E-K

2.4.2. Au niveau respiratoire

- Traitement prophylaxique: vaccinations
- Antibiothérapie
- Kinésithérapie respiratoire

2.5. Les objectifs médicaux

L'évolution étant défavorable, ce traitement est purement symptomatique. Mais la moyenne d'âge de ces jeunes patients progresse d'année en année. En 1960, l'âge moyen de mortalité était de 6 ans, 25 ans en 1988; il est estimé à 28 ans pour l'année 1991. Les objectifs médicaux de cette pathologie consistent, à l'heure actuelle à augmenter l'espérance de vie de ces malades. La kinésithérapie, par l'amélioration et la recherche de nouvelles techniques, contribue à ces "gains d'années de vie". Elle est reconnue par tous comme traitement indispensable de cette maladie.

2.6. Présentation générale du cas

Nous verrons un aspect de cette pathologie par l'étude de Lucas E. né le 7 Février 1981.

Il a été diagnostiqué comme mucoviscidosique le 6 Mai 1983 par le test à la sueur (la sueur contient un taux de chlore trop élevé chez les enfants atteints de mucoviscidose). Son atteinte est mixte : respiratoire et digestive.

3. BILAN DE DEPART

3.1. Etude du dossier médical

Voici, en quelques lignes, l'historique de la maladie de Lucas :

- depuis l'âge de 5 mois, Lucas présentait de fréquentes bronchopathies qui ont conduit les médecins à pratiquer un test la sueur. Celui-ci s'est révélé positif.

- à partir de 1984, il y a eu apparition de nombreuses surinfections pulmonaires à pyocyanique.

- en 1986, pose d'un port-à-cath : chambre implantable reliée à un cathéter central permettant l'antibiothérapie par voie intraveineuse sans repiquer les veines à chaque fois.

- en 1990, Lucas devient oxygéo-dépendant de nuit et parfois même de jour.

- depuis le 3 juin 1991, Lucas est inscrit sur la liste d'attente des demandeurs de transplantation cardio-pulmonaire au service du Professeur VILLEMOT à l'hôpital d'adultes de NANCY BRABOIS.

Depuis son inscription, l'enfant suit un traitement intensif antibiotique de quinze jours par mois à l'hôpital d'enfants de NANCY BRABOIS dans le service de médecine infantile 1 secteur 3.

De ce fait, l'étude de Lucas portera sur deux séjours :

- 1er séjour du 20/09/91 au 03/10/91
- 2ème séjour du 18/10/91 au 31/10/91

3.2. Bilan clinique

Ce bilan date du 20 septembre 1991.

3.2.1. Bilan visuel

- dyspnée de repos inspiratoire avec tirages sus sternaux et intercostaux, expiratoire avec contractions des abdominaux.
- polypnée à 40 cycles par minute.
- projection antérieure des épaules.
- hypercyphose dorsale peu développée.
- thorax bloqué en inspiration : thorax en tonneau.
- hippocratisme digital signe d'hypoxie chronique.
- pas de cyanose.

3.2.2. Expectoration

- quantité importante (environ 50 cc pour ce jour)
- facile à ramener
- mucopurulente : verte

3.2.3. Toux

- grasse
- productive
- par quintes diurnes et nocturnes

3.2.4. Gaz du sang

- pH = 7,385
- SBC = 26
- Pco2 = 48,2
- HB = 15
- Po2 = 33,7
- HCO3 = 28,5
- ABE = 2,8

3.2.5. Poids: 25 Kgs

3.2.6. Taille: 129 cm

3.2.7. Inspection dynamique du thorax

	Inspiration	Expiration
Au niveau ombilic	65cm	59cm
Au niveau mamelons	69cm	65cm

3.2.8. Auscultation

Présence de rhoncus importants surtout à droite.

3.2.9. Examen de la fonction respiratoire

Il a été effectué en juillet 1991.

	Mesurés	Théoriques	%
C.V.	792	1935	41
V.R.E.	132	536	25
C.R.F.	1099	1177	93
V.R.	967	640	151

C.P.T.	1759	2575	68
C.I.	660	1399	47

Ces valeurs sont exprimées en millilitres.

3.2.10. Oxymétrie

SaO2 moyenne = 96,84

Fréquence cardiaque moyenne = 72,43

Ces valeurs ont été enregistrées avec un débit de 0,5 L/Mn d'oxygène aux lunettes pendant la nuit du 20/09/91 au 21/09/91.

3.2.11. Radiographie pulmonaire

Poumons distendus et bronches dilatées dans des proportions importantes, nombreuses zones de microatelectasies.

Score de Brasfield (établi subjectivement par le radiologue):

- piégeage de l'air : 3
- accentuation des images bronchiques : 3
- lésions kystiques nodulaires : 4

- lésions de grande taille : 0

- sévérité générale : 3

TOTAL : 13 sur 25

3.3. Conclusion du bilan et déduction des objectifs

Ce bilan montre que Lucas, enfant atteint de mucoviscidose, âgé de 10 ans, est à un stade terminal de la maladie. En effet il est soumis à une oxygénodépendance diurne et nocturne. Les déformations thoraciques sont aussi problématiques d'autant plus que Lucas a un retard staturo-pondéral et donc des muscles faibles. Au niveau dynamique, la mobilité costale et diaphragmatique est réduite. La spirométrie révèle la présence d'un syndrome mixte avec une très grande diminution de la capacité vitale et une très grande augmentation du volume résiduel (due à des emphysèmes). La radiographie montre une destruction importante et irréversible du parenchyme pulmonaire surtout à droite. L'expectoration est très importante et très infectée.

Dans l'attente d'un traitement médical qui normalisera le mucus de ces malades, l'attitude thérapeutique est purement symptomatique. On ne peut, en effet, lutter contre la progression de la maladie. Mais, on peut retarder cette progression et préparer Lucas à sa greffe.

De ce fait, les objectifs principaux du kinésithérapeute sont les suivants par ordre d'importance :

- évacuer les sécrétions bronchiques responsables de l'obstruction et de l'infection par des séances biquotidiennes.
- améliorer la mécanique ventilatoire.
- améliorer la statique et éviter une aggravation des déformations thoraciques qui favorisent le piégeage de l'air.
- réentraîner à l'effort pour préparer les muscles ventilatoires à une éventuelle transplantation et lutter contre l'amyotrophie.

Nous prendrons en charge, en compatibilité avec la durée du stage, les objectifs suivants :

- séances biquotidiennes de désencombrement bronchique. Arriver à une prise en charge autonome de ces séances.
- maintenir la mécanique ventilatoire voire tenter de l'améliorer.
- séances quotidiennes de réentraînement à l'effort.

4. PROPOSITIONS DE TECHNIQUES KINESITHERAPIQUES

4.1. La kinésithérapie de désencombrement

Le traitement kinésithérapique primordial de la mucoviscidose est celui qui consiste à désencombrer. Pour cela nous utiliserons différentes techniques adaptées au sujet et aux objectifs à atteindre.

Nous ferons deux séances par jour d'une durée minimale de 30 minutes.

4.1.1. L'accélération du flux expiratoire

C'est actuellement la technique dominante du traitement de la mucoviscidose. Elle a pour principe d'accélérer le flux aérien, ce qui permet d'entraîner les sécrétions dans les gros troncs. Arrivés à ce niveau, les encombrements bronchiques seront expectorés par la toux. Cette technique consiste en une expiration rapide à glotte ouverte active et contrôlée. Elle se fera à plus ou moins haut volume selon le calibre bronchique visé. Il est nécessaire de respecter des temps de repos fréquents entre chaque séries d'accélération car l'enfant ne doit pas se fatiguer ou s'essouffler.

4.1.2. La toux contrôlée

Celle-ci doit être contrôlée donc réduite car chez le malade à un stade aussi avancé que Lucas, il faut un minimum d'hyperpression à l'intérieur de ses bronches du fait de leur fragilité. On lui apprend donc à la maîtriser afin de l'utiliser pour expectorer au moment où les sécrétions se trouvent au niveau des gros troncs.

4.1.3. Les pressions vibrations

Elles facilitent l'expectoration car elles changent, dans une certaine mesure, la consistance des sécrétions.

4.1.4. Aérosolthérapie

Nous l'utiliserons pendant la séance pour changer la consistance et humidifier les sécrétions et permettre ainsi leur expectoration plus facile.

4.1.5. Le monnal D

Le monnal D est un relaxateur de volume c'est à dire qu'il envoie une quantité d'air prédéterminée, enrichie plus ou moins en oxygène, à une fréquence définie. Grâce à un dispositif d'aérosol, on va insuffler au sujet les produits mucolytiques, humidifiants et broncho-dilatateurs.

L'utilisation de cet appareil permet d'obtenir une meilleure efficacité des produits:

- par l'utilisation d'un embout buccal

- par l'obtention de gouttelettes plus fines qui atteignent des générations de bronches inaccessibles par l'aérosol classique

D'autre part, l'utilisation de cet appareil associée à la ventilation dirigée permet l'amélioration du jeu costal et un travail inspiratoire en utilisant un grand volume.

4.2. La ventilation dirigée

C'est une technique polyvalente puisqu'elle est utilisée en kinésithérapie de désencombrement entre deux séries d'accélération du flux expiratoire.

Elle permet: - de faire remonter les sécrétions des petites bronches vers les grosses bronches. Avec une expiration lente à lèvres pincées, on retarde le point d'égalité de pression et on permet ainsi le désencombrement des petites bronches.

- d'améliorer la mécanique ventilatoire par l'apprentissage de la respiration abdomino-diaphragmatique.

- de lutter contre les déformations en tonneau du thorax.

- de faire travailler le transverse.

4.3. Le renforcement musculaire du caisson abdominal

Il permet une facilité de drainage bronchique lors de l'expectoration forcée et une préparation à une éventuelle transplantation.

4.4. Le réentraînement à l'effort

Des articles et congrès récents sur la mucoviscidose ont décrit la pratique sportive comme traitement faisant partie de la kinésithérapie. Certains même, notamment en Suède, ont montré qu'une pratique importante et journalière peut remplacer la kinésithérapie de désencombrement (10.). Mais nous n'irons pas jusque-là et nous nous contenterons d'un réentraînement comme complément de la kinésithérapie respiratoire. Cet exercice quotidien à l'hôpital remplace la pratique sportive à domicile conseillée par le kinésithérapeute.

Les effets sont:

- psychologiques
- lutte contre l'amyotrophie

- maintient d'un niveau d'entraînement des muscles et travail cardio-respiratoire.

- hyperventilation qui facilite l'expectoration.

Nous utiliserons la méthode du Dr GIMENEZ (annexe 4) qui nous parait la moins violente et la plus physiologique.

5. DESCRIPTION DE L'APPLICATION PRATIQUE DE CES TECHNIQUES

5.1. Déroulement d'une séance de désencombrement

5.1.1. Préparation de l'aérosol

- 15 gouttes de ventoline (car les doses sont de 5 à 6 gouttes pour 10 Kg de poids)

- 3 cc de Mucofluid

- 2 cc de sérum physiologique

L'aérosol est relié à la sortie d'oxygène médical sur un débit de 6 litres par minutes. La séance se déroule pendant l'évaporation de ces produits.

5.1.2. Ventilation dirigée

Le kinésithérapeute pose sa main sur l'abdomen du patient et demande à celui-ci d'expirer par la bouche en rentrant le ventre et en pinceant les lèvres, d'inspirer par le nez en sortant le ventre. A la fin de l'inspiration, une courte apnée est demandée pour laisser le temps aux produits de se déposer dans les bronches.

Cet exercice améliore la ventilation abdomino-diaphragmatique et amène les sécrétions contenues dans les petites bronches vers les générations plus hautes grâce à la résistance des lèvres pincées qui retarde le point d'égalité de pression.

5.1.3. Accélération du flux expiratoire

On entrecoupe cette ventilation dirigée par une série d'accélération du flux expiratoire à glotte ouverte. Le volume est plus ou moins haut selon l'étage bronchique que l'on veut désencombrer :

- pour les gros troncs: haut volume et débit important .

- pour les petites bronches: bas volume et débit faible.

5.1.4. Les pressions vibrations

Elles complètent la technique précitée en facilitant la chasse des sécrétions et leur fluidification grâce aux vibrations.

Les pressions sont effectuées dans les trois plans de l'espace : vers le bas, le dedans et l'arrière. Les mains du kinésithérapeute se placent sur la partie supérieure et antérieure de chaque hémithorax avec les doigts parallèles aux côtes. Lors de cette pression, les mains respectent le mouvement physiologique des côtes du patient. Cette technique permet de réaliser l'accélération du flux expiratoire de manière activo-passive.

5.1.5. L'alternance des positions

L'enfant passe de la position assise au décubitus dorsal puis au décubitus latéral droite et gauche. Cette pratique modifie la ventilation loco-régionale. En effet le sujet ventile mieux :

- les bases pulmonaires en position assise.
- la partie postérieure des poumons en décubitus dorsal.
- le poumon du côté de l'appui en décubitus latéral.

Ces changements de position permettent un travail du diaphragme et de la sangle abdominale. D'autre part ils évitent la lassitude de l'enfant.

5.1.6. La toux contrôlée

Quand les sécrétions sont au niveau des gros troncs la toux sera minimum et on évitera les hyperpressions bronchiques tout en permettant une expectoration complète.

Une courbe indiquant les quantités expectorées quotidiennement a été réalisée lors des deux séjours de Lucas (cf annexe 2).

Lors du deuxième séjour, un vitalograph (cf annexe 6) nous a permis de réaliser une étude graphique montrant le gain des débits de pointe après chaque séances (cf annexe 3).

5.1.7. Le monnal D

Cette thérapie purement manuelle peut être complétée par une technique mécanisée. En effet on peut utiliser le monnal D qui est un relaxateur de volume.

L'inspiration est passive si le patient est coopérant et permet donc aux produits de pénétrer plus profondément dans les divisions bronchiques. L'expiration qui est, par contre, active fait remonter les sécrétions par l'accélération de son flux. Un spiromètre placé sur le circuit expiratoire donne la

quantité en litres d'air expiré et permet une motivation du sujet. On intercale, entre ces insufflations, des accélérations du flux expiratoire pour permettre la montée des sécrétions puis leur expectoration par la toux contrôlée. On alternera les positions.

Pour Lucas l'air insufflé par la machine est enrichi avec 0,5 L/Mn en oxygène. L'enfant connaissait déjà le fonctionnement de l'appareil et n'a manifesté aucune difficulté à s'adapter à cette technique thérapeutique.

Nous avons donc deux méthodes possibles de séances de désencombrement qui s'offrent à nous pour deux séances par jour. Nous avons choisi de pratiquer la séance du matin avec la machine et celle de l'après-midi avec la technique manuelle. Cette dernière va être progressivement réalisée par l'enfant seul pour arriver à une prise en charge complète de sa rééducation lorsqu'il sera plus âgé (s'il ne subit pas d'intervention chirurgicale de transplantation). Ceci permet de le responsabiliser devant sa maladie.

5.2. Le travail des muscles de la paroi abdominale

Les séances de désencombrement bronchique nécessitent de bons muscles expirateurs et surtout ceux de la paroi abdominale.

5.2.1. Travail du transverse

Il est déjà présent lors de la ventilation dirigée. Pour obtenir un travail de ce muscle contre pesanteur, il suffit d'effectuer la ventilation dirigée en position quadrupédique.

5.2.2. Travail du diaphragme

Lors de l'inspiration en lactérocubitus on obtient un travail contre résistance de l'hémicoupole diaphragmatique du coté de l'appui.

5.2.3. Travail des grands droits de l'abdomen

Le sujet est en décubitus dorsal, les jambes fléchies. A l'expiration, il réalise une extension des genoux tout en gardant ses hanches fléchies à 45 degrés. Il tient la position trois secondes avant de replier les genoux lentement. On associe la respiration à cet exercice.

On peut aussi faire travailler les obliques de l'abdomen par un balancement latéral des membres inférieurs effectué par le kinésithérapeute lorsque le sujet a les genoux tendus et les hanches à 45 degrés de flexion.

5.3. Le réentraînement à l'effort

Le test du Dr GIMENEZ suit un protocole d'un niveau trop élevé pour un enfant de dix ans mucoviscidosique (Cf. annexe 4). Donc, nous utiliserons le test en créneaux mais avec des pics moins élevés, moins nombreux et un temps total moins important.

Nous avons utilisé une bicyclette ergométrique. Les résultats obtenus par Lucas sont en annexe 5. La progression consiste en une augmentation du nombre des pics et du temps total. Lucas réagit à l'effort par une expectoration importante surtout lors des premières séances. Les volumes expiratoires maximum secondes sont augmentés après la séance alors que la saturation en oxygène reste stable pendant tout l'entraînement et tend à augmenter après une récupération de six minutes. De part ces résultats, on peut en conclure que ce type d'épreuve n'est pas dangereux pour le patient à condition d'être progressif au niveau du temps, du nombre de pics et de la valeur de ceux-ci. L'épreuve doit être impérativement faite sous contrôle oxymétrique et cardiaque pendant toute sa durée et stoppée au moindre signe de fatigue, d'hypertachycardie ou de déssaturation trop importante. On a enrichi l'air en oxygène par des lunettes avec, pour Lucas, 0,5 litre par minute.

Cet exercice permet :

- un entraînement des muscles ventilatoires et cardiaque

grâce à l'hyperventilation due à l'effort.

- une lutte contre l'amyotrophie
- un gain du périmètre de marche
- un apport psychologique important

De plus, il peut favoriser la pratique régulière d'un sport.

De récentes études réalisées en Suède, au Canada, en U.R.S.S., aux Etats-Unis et en Italie mettent en évidence les effets positifs de l'effort physique.

En voici quelques exemples :

"(...) Ces données nous confirment que l'on peut améliorer l'endurance des patients au stade final de mucoviscidose et en attente de transplantation en dépit de sévères limitations de la fonction pulmonaire et nous suggèrent que des exercices aérobiques peuvent avoir un rôle pour améliorer les conditions de tolérance à l'exercice et la qualité de vie des patients mucoviscidosiques."(1.)

"(...) Le niveau psycho-émotionnel, l'appétit et le poids ont été augmenté. Ceci montre l'importance du travail physique dans la thérapie complexe de la mucoviscidose."(14.)

Nous devons donc encourager nos patients à pratiquer régulièrement des exercices physiques (Lucas a demandé à ses parents de lui acheter un V.T.T. pour noel). Les résultats que nous avons obtenus sont ceux du premier séjour. Ils sont très encourageants et méritent d'être poursuivis. Lors du deuxième séjour et malgré notre insistance, nous n'avons pas pu poursuivre le programme de réentraînement à l'effort. En effet, pour des raisons techniques, Lucas a du reste perfusé au port à cath vingt-quatre heures sur vingt-quatre.

6. BILAN DE FIN DE STAGE ET BILANS INTERMEDIAIRES

Avant d'aborder le bilan de fin de stage proprement dit, nous allons voir les changements éventuels qui ont pu être constatés par rapport au bilan de départ lors de la sortie de Lucas le 3/10/91 et lors de son retour le 18/10/91.

6.1. Bilan du 3/10/91

- Bilan visuel inchangé excepté une polypnée de 30 cycles par minutes.

- Expectoration : quantité diminuée: 25 cc

- Toux inchangée

- Poids : 26,3 Kg (+ 1,3 Kg)

- Taille inchangée

- Cyrtométrie :

	Inspiration	Expiration
Au niveau ombilic	65 cm	58 cm
Au niveau mamelons	70 cm	66 cm
Différence :		
Au niveau ombilic	0 cm	+1 cm
Au niveau mamelons	+1 cm	-1 cm

6.2. Bilan du 18/10/91

- Bilan visuel inchangé
- Expectoration : même quantité mais moins purulente (couleur jaune)
- Toux inchangée
- Poids : 25,5 Kg (- 0,8 Kg)
- Taille inchangée

- Cyrtométrie:

	Inspiration	Expiration
Au niveau ombilic	65 cm	59 cm
Au niveau mamelons	69 cm	66 cm

Différence:

Au niveau ombilic	0 cm	+1 cm
Au niveau mamelons	-1 cm	0 cm

6.3. Bilan de fin de stage du 31/10/91

6.3.1. Bilan visuel

- Dyspnée de repos inspiratoire et expiratoire
- polypnée de 28 cycles par minute
- Projection antérieure des épaules
- Hypercyphose dorsale peu développée
- Thorax bloqué en inspiration: thorax en tonneau
- Hippocratisme digital signe d'hypoxie chronique

6.3.2. Expectoration

- Quantité moyenne : 40 cc environ
- Facile à ramener
- Mucopurulente : couleur jaune

6.3.3. Toux

-Grasse

-Productive

6.3.4. Poids : 26,4 Kg (+ 0,9 Kg)

6.3.5. Taille : 129 cm

6.3.6. Bilan dynamique du thorax

	Inspiration	Expiration
Au niveau ombilic	65 cm	58 cm
Au niveau mamelons	70 cm	66 cm

Différence par rapport au 20/09/91:

Au niveau ombilic	0 cm	-1 cm
Au niveau mamelons	+1 cm	+1 cm

6.3.7. Auscultation

Encombrements surtout au niveau de la base droite mais présents dans les deux poumons.

6.3.8. Oxymétrie

_ SaO2 moyenne = 95,81

- Fréquence cardiaque moyenne = 86,05

6.4. Conclusion du bilan

Ce bilan de fin de stage ne peut montrer une amélioration nette et radicale de l'état de Lucas. Il s'agit en effet d'une maladie chronique dont l'évolution est lente et irréversible. Néanmoins on peut noter une meilleure qualité de l'expectoration (moins épaisse et moins purulente) et une baisse certaine de sa quantité (voir courbe en annexe). Le premier objectif est donc atteint de façon satisfaisante mais chaque jour il faudra renouveler ces séances.

Les ampliatiions thoraciques restent constantes. On ne peut que s'en satisfaire car cela signifie que la mécanique ventilatoire n'a pas été altérée pendant la période étudiée. Notre but étant de maintenir ce jeu abdomino-diaphragmatique, on peut considérer que l'objectif a été atteint.

Le poids reste en dessous de la norme mais a été augmenté grâce au traitement médical qui consiste en un régime hypercalorique.

De plus, grâce à la kinésithérapie de réentraînement à l'effort, nous avons réappris aux muscles à utiliser et stocker l'énergie apportée par ce régime. On peut donc se demander si les séances de vélo ont contribué ou non à ce gain pondéral. Les résultats du premier séjour montre comment le désencombrement est facilité par des expectorations équivalentes à une séance de kinésithérapie de désencombrement. D'autre part, on peut noter en une dizaine de jours l'amélioration de l'endurance et de la tolérance aux pics. Ce progressif conditionnement de l'organisme à l'exercice physique se traduit par des saturations en oxygène qui varient beaucoup au début puis se maintiennent autour de 90 malgré la diminution d'apport en oxygène médical et l'augmentation de pics. La méthode de créneaux n'entraîne pas de dessaturation lors des pics. On peut se satisfaire du choix de cette technique de réentraînement. Elle est physiologique de par ses variations d'intensité d'effort au cours du temps et n'est pas agressive pour l'organisme.

Après une récupération de six minutes, on constate une très nette augmentation des saturations. Ces séances sont non seulement inoffensives sur Lucas (dans les conditions de sécurité que nous avons prises) mais elles lui "réoxygènent" momentanément le sang artériel. D' où une lutte contre l'hypoxhémie.

Au niveau orthopédique, les données sont constantes. Ce qui est "normal" car les déformations varient très lentement d'autant plus que Lucas n'a pas atteint l'âge de la puberté qui correspond à une période d'accélération des possibles déformations.

Les objectifs de début de stage étaient donc compatibles avec la durée de celui-ci. Mais le traitement de cette maladie chronique ne s'arrête pas là: jusqu'au jour de la greffe, il va falloir continuer ce traitement et maintenir la motivation de l'enfant.

7. CONCLUSION

La mucoviscidose est une maladie grave sans traitement curatif; elle est caractérisée par une évolution imprévisible et nécessite une prise en charge précoce et adaptée. Celle-ci a permis de limiter la progression de l'obstruction et de l'infection bronchique. Ce qui nous permet de constater une progression sans cesse croissante de l'espérance de vie de ces jeunes patients. Le rôle de la kinésithérapie, dans cette pathologie, est primordial; elle consiste surtout en un drainage bronchique biquotidien qui devra, plus tard, être pris en charge de façon autonome par le patient. Cependant l'action du kinésithérapeute n'est pas isolée; il coopère étroitement avec l'équipe médicale qui suit l'enfant.

Les espoirs actuels se fondent sur les possibilités de transplantation coeur-poumon. Lucas est en attente de cette intervention qui pourra, peut-être, lui être salutaire. C'est ce que nous pouvons lui souhaiter de mieux aussi bien pour lui que pour sa famille.

Compte tenu des avancées spectaculaires de la recherche génétique, on peut espérer une nouvelle orientation de la thérapie symptomatique vers la thérapie curative.

BIBLIOGRAPHIE

1. ARNOLD C.D., WESTERMAN J.H., DOWNS A.M., EGAN T.M.

Benefits of an aerobic exercise program in CF patients waiting for double lung transplantation. Univ. of North Carolina at Chapel Hill, NC, USA.

2. BARTHE J., HENNEQUET A.

Kinésithérapie dans la mucoviscidose. Encycl. med. chir. kinésither., 1983, 26502 A10

3. BRAGGION C., CORNACCHIA M., MIANO A.

Exercise tolerance and effects of training in young patients with cystic fibrosis and mild airway obstruction. Pédiat. pulmonol., 1989, 7, 145-162.

4. BRIEN J.C.

Le kinésithérapeute et l'enfant atteint de mucoviscidose. Cah. kin., 1979, 76, 63-76.

5. CANNY G.J., LEVISON H.

Exercise response and rehabilitation in cystic fibrosis. Sports med., 1987, 4/2, 143-152

6. CHAPRON J.

Mucoviscidose chez un enfant de huit ans : place de la kinésithérapie. *Kinésither. sci.*, 1989, 278, 19-23.

7. FOUCAUD P.

Mucoviscidose : épidémiologie, diagnostic, évolution et pronostic, traitement. *Rev. Prat.*, 1989, 39/20, 1817-1821.

8. HEIJERMAN H.G., BAKKER W., STERK P.J.

Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise. *Int. j. rehabil. res.*, 1991, 14/2, 101-115.

9. HENNEQUET A.

Kinésithérapie respiratoire dans la mucoviscidose. GROSSIORD A. *Médecine de rééducation*, Paris : Flammarion, 1981, 678-683.

10. JASON M.F., MASSICOT P.

La mucoviscidose : vers une nouvelle orientation de la prise en charge de l'adolescent. *Ann. kinésither.*, 1989, 16/7-8, 351-355.

11. KERMORVANT M.

Place actuelle du kinésithérapeute dans le traitement de la mucoviscidose. Cah. kinésither., 1980, 86, 35-46.

12. REMONDIERE R., GARNIER R.

Techniques de kinésithérapie respiratoire pour les enfants atteints de mucoviscidose : avantages et repercussions. Ann. kinésither., 1991, 18/6, 289-296.

13. RUFF F., HENNEQUET A., BARTHE J.

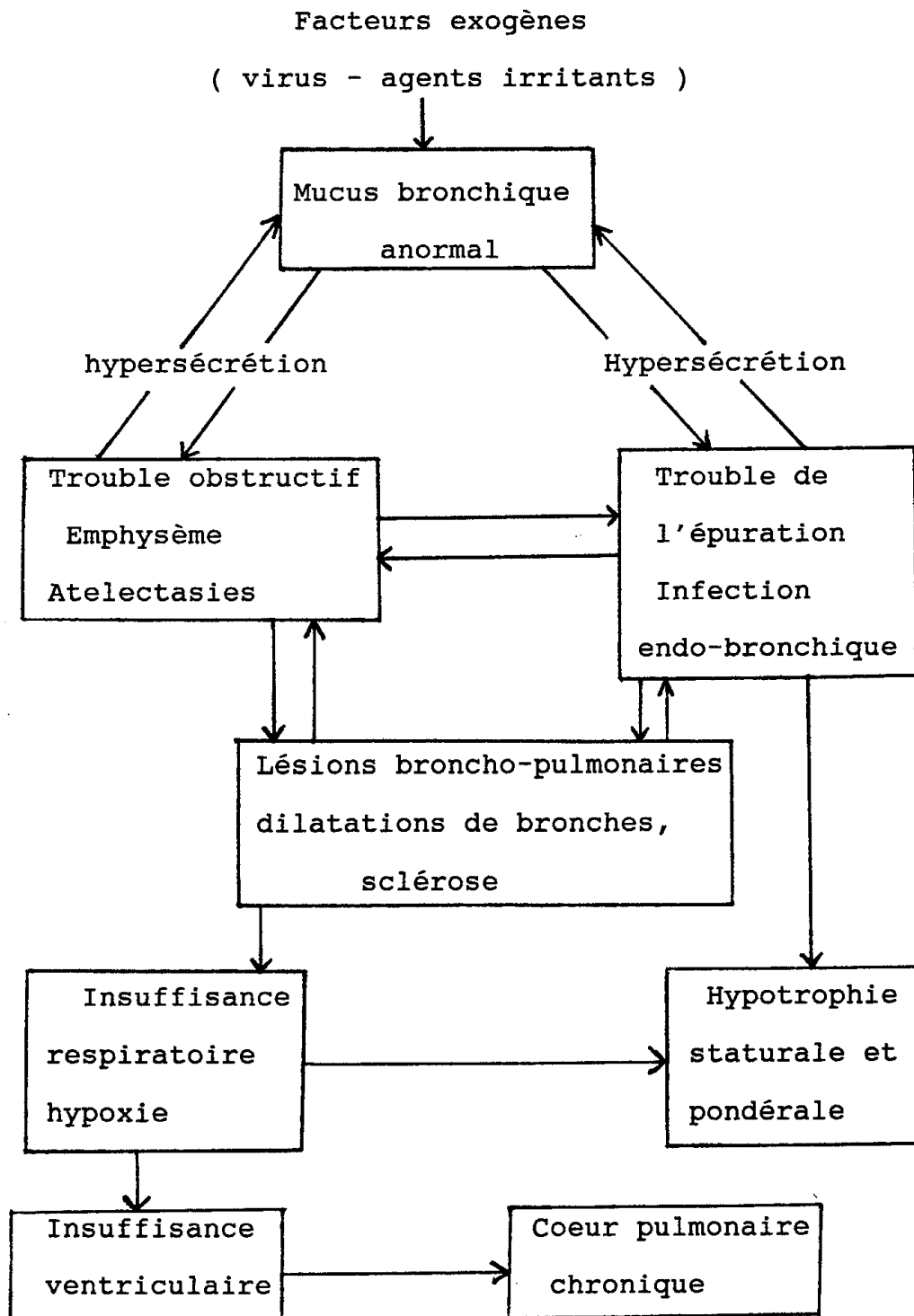
Intérêt de la kinésithérapie respiratoire dans le traitement des mucoviscidoses chez l'enfant. Kin. sci., 1979, 173 (306), 51-56.

14. SIMONOVA O., KAPRANOV N., UGLIZKIH A.

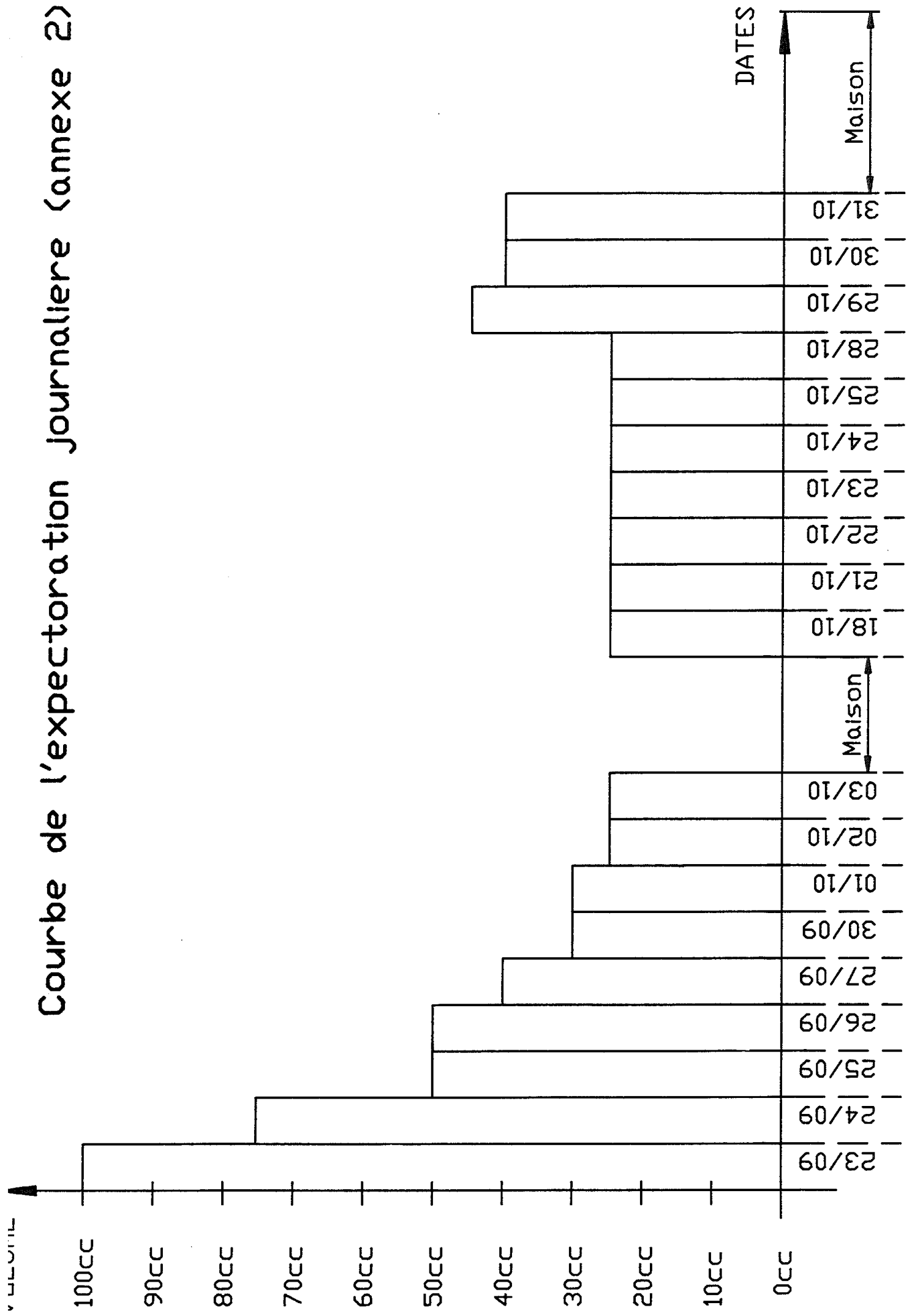
Training effect of submaximal physical loads in CF. Department of CF, Institute of Clinical Genetic AMS USSR, Moscow, USSR.

ANNEXE I

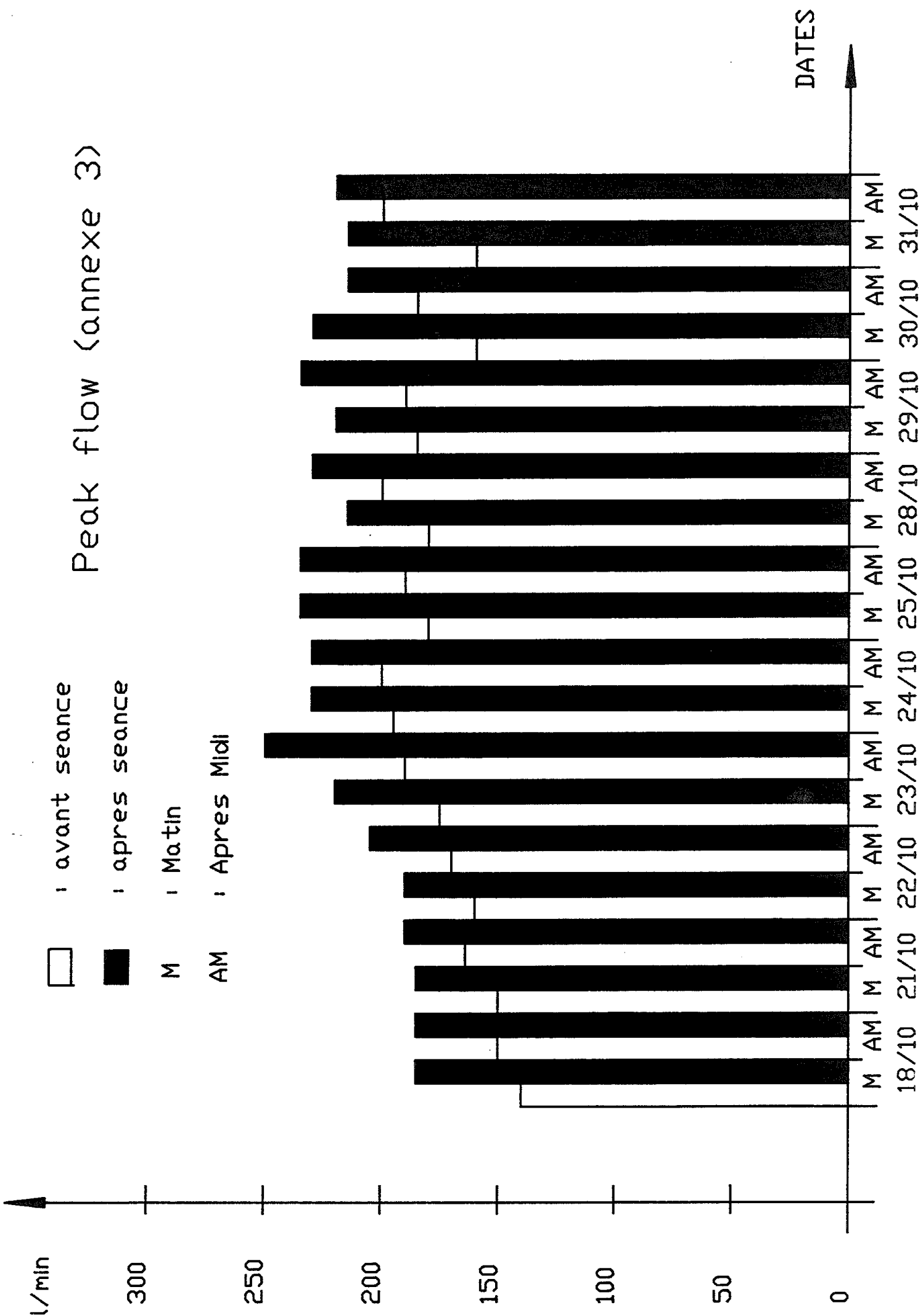
PHYSIOPATHOGENIE DES TROUBLES RESPIRATOIRES (2.)



Courbe de l'expectoration journaliere (annexe 2)



Peak flow (annexe 3)



ANNEXE 4

LE TEST DU DR GIMENEZ (*)

Dans un premier temps, on calcule la P.M.T. (puissance maximale théorique). Il suffit d'augmenter de 30W/3minutes jusqu'à ce que le sujet arrive à son Vo₂ maximum (volume d'oxygène maximum que le sujet peut capter). Il faut que la fréquence cardiaque ne dépasse pas 220-âge du sujet. Sinon on arrête le test immédiatement. A partir de cette P.M.T., on va suivre le protocole des créneaux suivant :

- 4 minutes avec une résistance de P.M.T./2.
- 1 minute avec une résistance de P.M.T..

On répète ce protocole 9 fois. D'où une durée totale du test de 45 minutes.

D'après Mr le Dr GIMENEZ, Le pH sanguin est maintenu car lors du pic, l'hyperventilation (alcalose respiratoire) compense l'acidose métabolique.

De plus, l'excès de lactate du pic est repris par le muscle et la gluconéogénèse. A la quarante-cinquième minute, le lactate est de 50% par rapport à celui trouvé dans l'exercice progressif de Mr WASSERMAN.

(*): Médecin au service de physiopathologie respiratoire de BRABOIS adultes.

Resultats de l'entraînement a l'effort (annexe 5)

DATE	DXYMETRIE (avant eff.)	Tps de W	NB. DE PICS	DXYMETRIE (recup. 6 min.)	EXPECTO.	OBSERVATIONS
25/09	SaO ₂ = 92 F.C. = 125	25 min	4 pics a 50W	SaO ₂ = 92 F.C. = 135	20cc	* 11 d'O ₂ par min * Vomit (20cc) * Douleurs musculaires et essoufflement
26/09	SaO ₂ = 89 F.C. = 130	25 min	4 pics a 40W	SaO ₂ = 88 F.C. = 140	7cc	* 11 d'O ₂ par min * Plus de douleur * Moins d'essoufflement
27/09	SaO ₂ = 93 F.C. = 125	25 min	5 pics a 40W	SaO ₂ = 93 F.C. = 125	20cc	* 0,5l d'O ₂ par min * Vomit 10cc * peu essoufle
30/09	SaO ₂ = 96 F.C. = 105	25 min	5 pics a 50W	SaO ₂ = 92 F.C. = 125	20cc	* 0,5l d'O ₂ par min
01/10	SaO ₂ = 93 F.C. = 130	25 min	5 pics a 50W	SaO ₂ = 96 F.C. = 140	35cc	* 0,5l d'O ₂ par min * Vomit 15cc
02/10	SaO ₂ = 90 F.C. = 130	30 min	5 pics a 50W	SaO ₂ = 95 F.C. = 140	15cc	* 0,5l d'O ₂ par min * Vomit 15cc



PHOTO N°1 : L'accélération du flux expiratoire en décubitus avec l'aide des mains du kinésithérapeute qui exécute une pression-vibration.

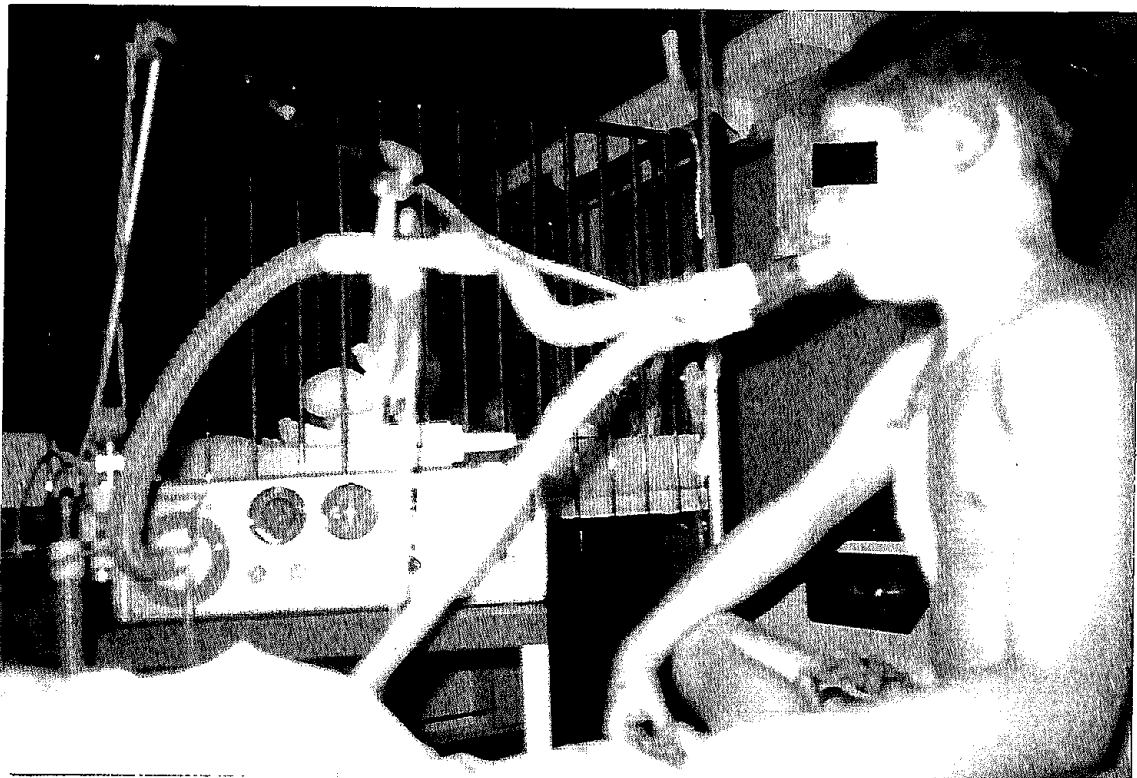


PHOTO N°2 : Le Monnal D avec son embout buccal et un réservoir sur le circuit inspiratoire.



PHOTO N° 3 / La ventilation dirigée en position assise avec prise de l'aérosol.



PHOTO N° 4 : Le réentraînement à l'effort sur bicyclette ergométrique.

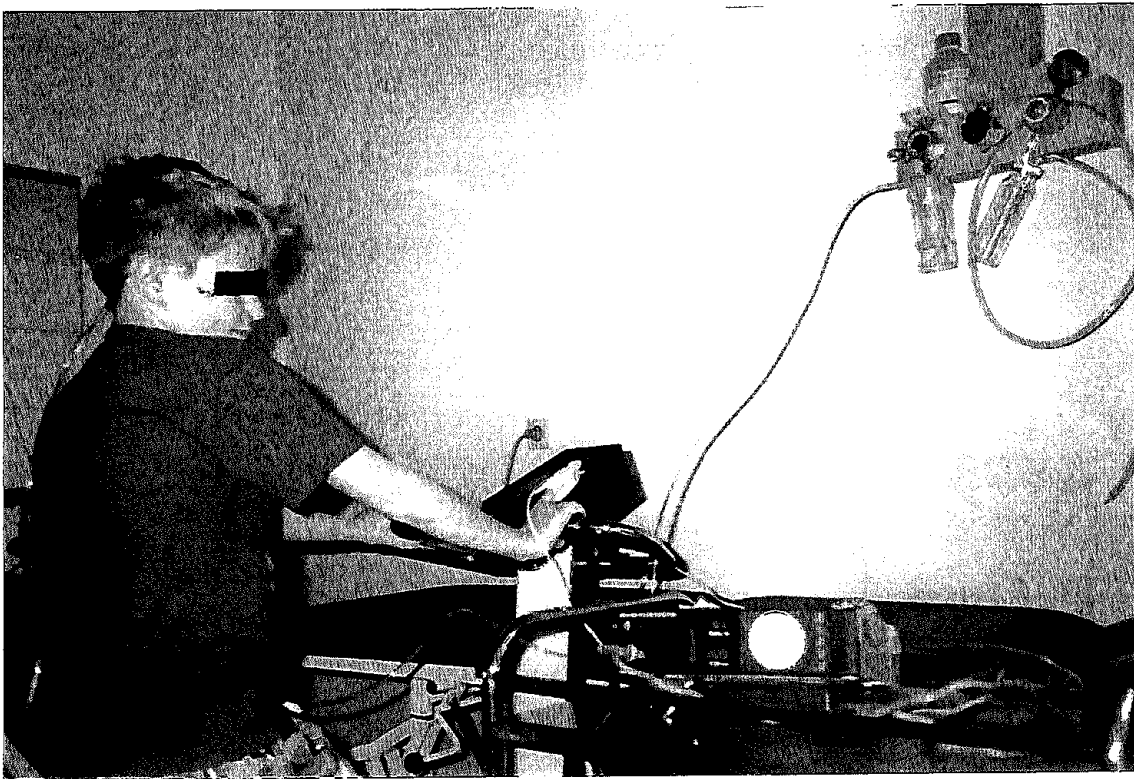


PHOTO N° 5 : L'appareil de mesures oxymétriques qui se fixe facilement au doigt. On peut remarquer aussi la présence des lunettes à oxygène .