

# Kinésithérapie respiratoire chez l'enfant neuromusculaire



Nicolas Audag

Kinésithérapeute – Pédiatrie respiratoire  
Service de Médecine physique et réadaptation  
Cliniques universitaires Saint-Luc

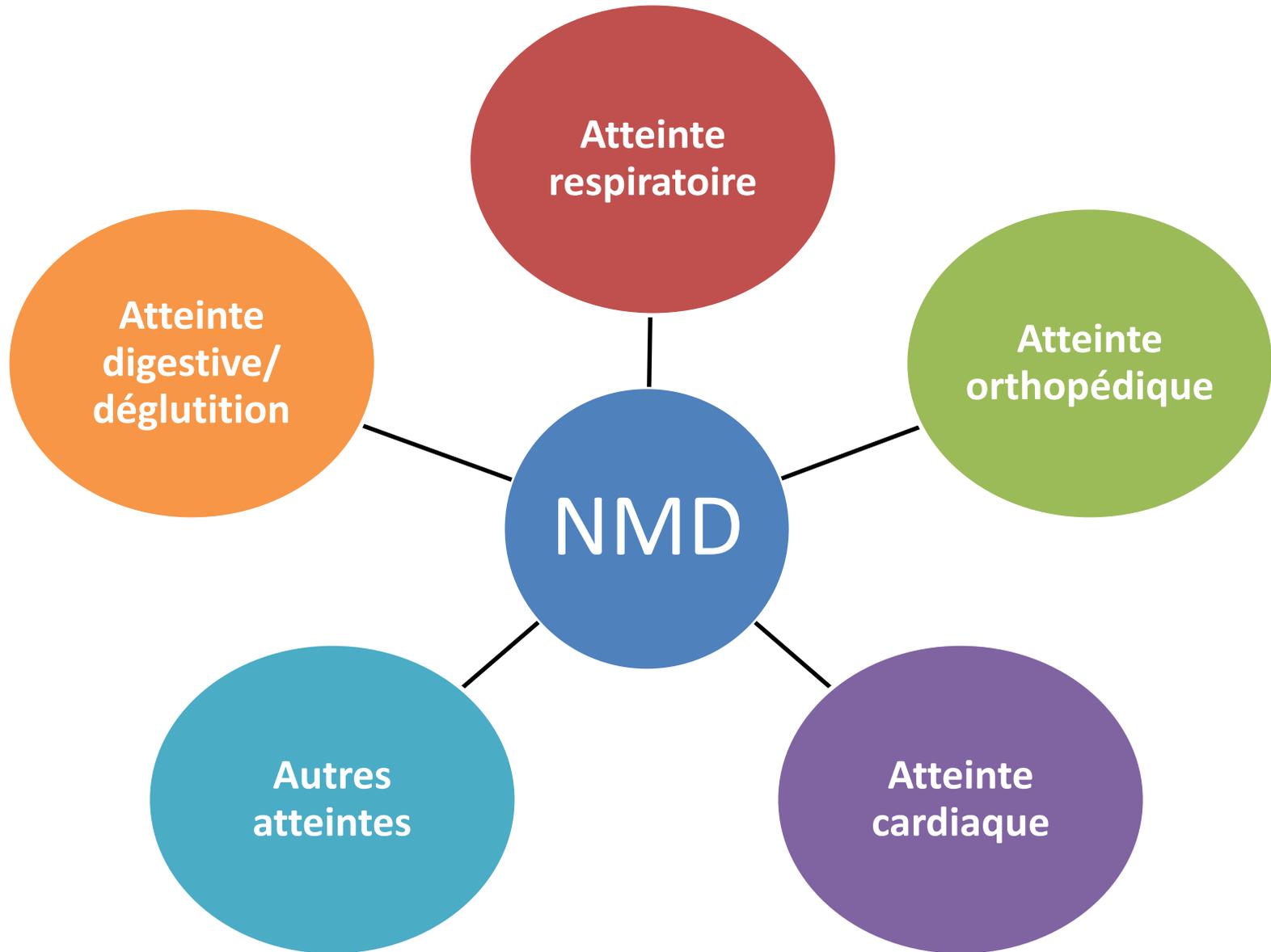
# Contexte

- Groupe hétérogène de +/- 600 maladies rares ;
- Prevalence = 1 sur 3000 ;
- Variations des atteintes en fonction de :
  - l'hérédité
  - la mutation génétique
  - symptômes
  - l'âge du début
  - taux de progression
  - pronostic



→ La plupart des NMD apparaissent durant l'enfance

# Physiopathologie



# Physiopathologie

- L'atteinte respiratoire **varie entre les différentes pathologies**. Elle est plus probable chez les enfants présentant une faiblesse globale plus grave ;
- L'insuffisance respiratoire aiguë associée à une infection respiratoire est la cause la plus fréquente d'**hospitalisation** non planifiée ;
- L'**insuffisance respiratoire chronique** dans les maladies NM est une cause fréquente de **décès**.

# Physiopathologie

TABLE 2 Probability of respiratory decompensation in inherited neuromuscular disorders

Diagnosis	Probability of respiratory failure	Progression	Secretion clearance problems	Comments
<b>Type 1 SMA</b>	Inevitable by age 2 years	Marked	Severe	Full time ventilatory support required
<b>Type 2 SMA</b>	~40% in childhood	Gradual	Moderate	Nocturnal ventilatory support required
<b>Type 3 SMA</b>	Rare in childhood	Gradual	Rare in childhood	Occasional ventilatory support
<b>SMARD</b>	High in first 6 months	Marked	Severe	Full time ventilatory support
<b>Duchenne MD</b>	High	Gradual	After loss of ambulation	Cardiomyopathy may determine prognosis
<b>Ullrich congenital MD</b>	After loss of ambulation 70% in adolescence or before	Gradual, may stabilise	Occasional	Marked contractures
<b>Rigid spine syndrome</b>	Moderate	Gradual	Occasional	Can develop respiratory failure with preserved VC before loss of ambulation
<b>Nemaline myopathy</b>	High risk in neonatal variant, may be late onset	Variable	In severe form	Highly heterogeneous disorder
<b>Myotubular myopathy</b>	High in severe X-linked form	Marked	In severe form	Can be complicated by ophthalmoplegia and hepatic haemorrhage
<b>Congenital myasthenia</b>	Fluctuating may occur in neonatal period	Variable	Uncommon	Genotype links
<b>Mitochondrial myopathy</b>	Common	Variable	Variable	DOK-7 variant associated with stridor

SMA: spinal muscular atrophy; SMARD: SMA with respiratory distress; MD: muscular dystrophy; VC: vital capacity. Reproduced from [1] with permission from the publisher.

# Physiopathologie

**Les maladies NM ont en commun d'induire une incapacité à générer:**

- des pressions normales (forces inspiratoires et expiratoires)
- des volumes normaux (CV, Vt, ventilation maximale volontaire)
- des débits maximaux normaux (débits de pointe expiratoire à la toux)

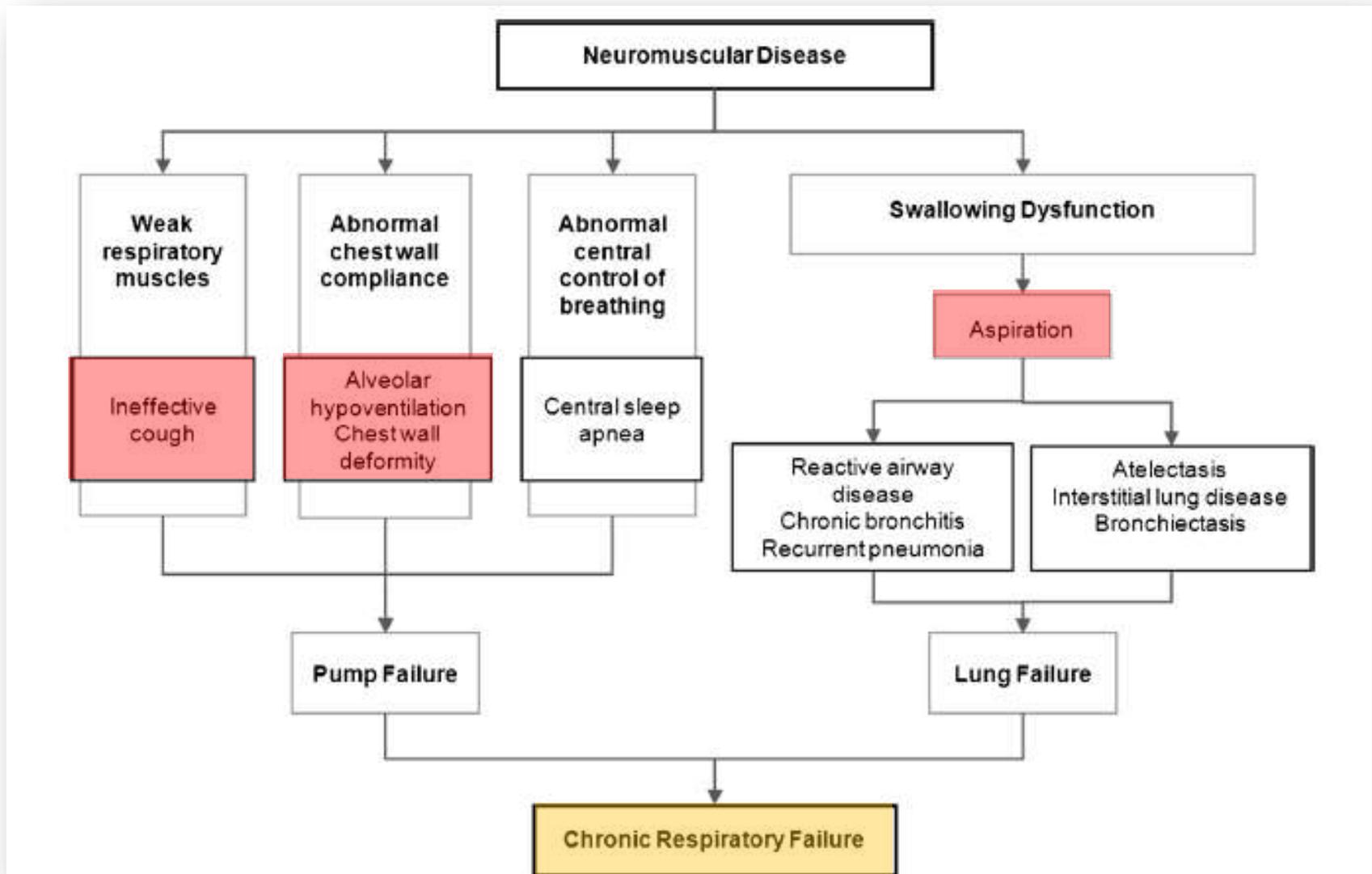
**De plus on observe:**

- une perte de souplesse (compliance) thoracique
- déformations thoraciques (scolioses)

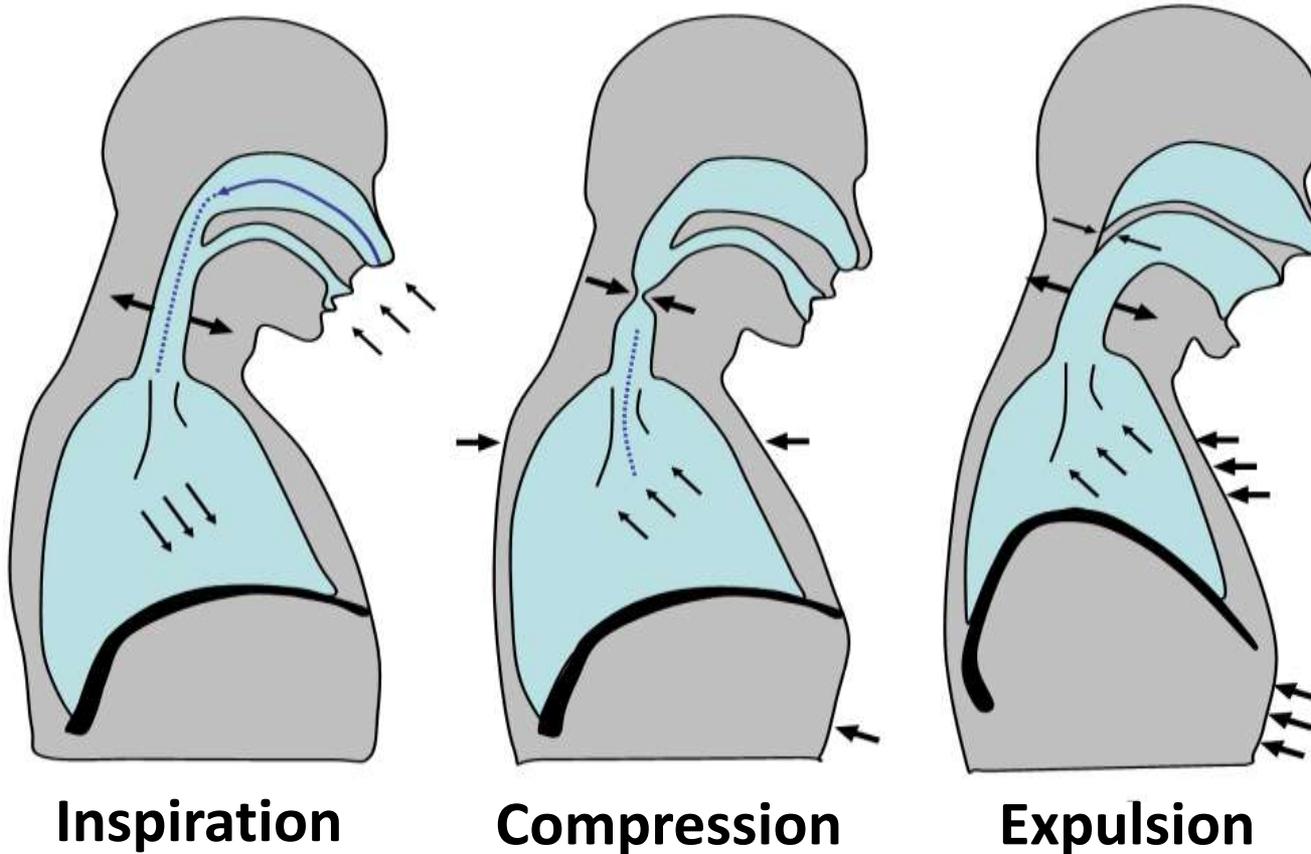
**L'atteinte respiratoire va se manifester en compromettant:**

- *la fonction de la pompe du système respiratoire*
- *l'efficacité de la toux et du désencombrement des sécrétions*

# Physiopathologie



# Toux



Chez les patients NM, les trois phases peuvent être altérées en raison de la faiblesse tant inspiratoire qu'expiratoire.

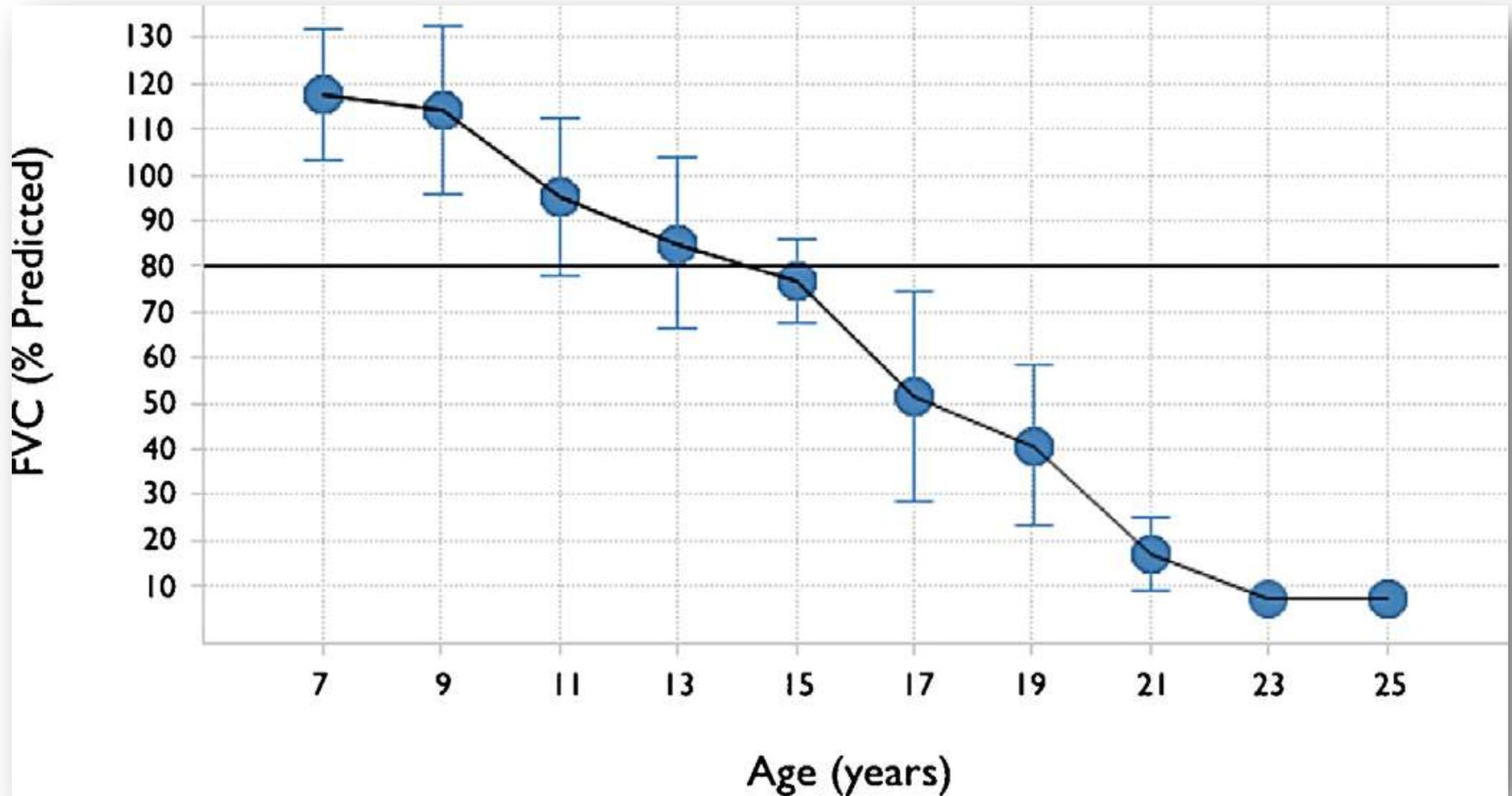
# Kinésithérapie respiratoire

## Objectifs de la kinésithérapie respiratoire:

- Désencombrement
- Homogénéisation de la ventilation
- Aide à la toux
- Maintien de la compliance thoracopulmonaire

**Les techniques, l'intensité, la durée et la fréquence doivent être adaptées en fonction des patients et de leur état.**

# Evolution patient NMD





Prise en charge  
péri-opératoire

Hospitalisation

Mise en place  
traitement chronique

Naissance

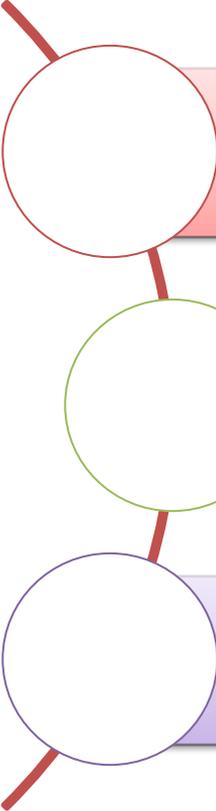
Instauration  
VNI

Premières IVRS

Premières  
consultations



# Prise en charge



Chronique

Aiguë

Péri-opératoire

# Mise en place traitement chronique

## Kinésithérapie respiratoire

Techniques manuelles

Techniques instrumentales

Drainage et désencombrement

Aide à la toux

Drainage et désencombrement

Aide à la toux



## Techniques manuelles

Drainage et  
dé encombrement

**CPT, DP, FET, AFE,  
ELTGOL, ELPr, ACBT et  
DA**

Aide à la toux

**MAC**

**Respiration  
Glossopharyngée**

# CPT

- **Gonzalez-Bermejo et al., 2008:**

Les postures de drainage, les vibrations et percussions manuelles sont des techniques dangereuses pour les patients NM.

- **Hull et al., 2012:**

Aucune étude contrôlée n'a été réalisée pour démontrer l'efficacité de la CPT chez les enfants neuromusculaires durant une détresse respiratoire aiguë associée à une infection respiratoire.

- **Reychler et al., 2014:**

La technique de drainage postural manque d'évidence scientifique et n'est pas facilement réalisable chez les enfants neuromusculaires à cause de leurs fréquentes déformations orthopédiques.

Les percussions et vibrations manuelles ou mécaniques externes n'ont pas montré d'efficacité dans cette prise en charge. Elles sont peu étudiées chez les patients neuromusculaires, leur efficacité est aléatoire et limitée.

# Drainage et désencombrement

Tableau 5 Différentes techniques manuelles et instrumentales de désencombrement. La description précise de chaque technique est disponible sur la version électronique de l'article.

Techniques utiles	Techniques dangereuses
<i>Drainage périphérique</i>	
Techniques d'expiration actives Accélération du flux expiratoire (AFE) ; techniques d'expiration forcée (TEF) ; ELTGO (L) ; ELPr ; drainage autogène Si la CV est insuffisante (< 1 500 ml ?), une ventilation mécanique doit être associée : <ul style="list-style-type: none"> <li>• ventilateur du patient ;</li> <li>• ballon manuel autoremplisseur ;</li> <li>• relaxateurs de pression ;</li> <li>• appareils à percussions intrapulmonaires à hautes fréquences</li> </ul>	Postures de drainage Vibrations manuelles Percussions manuelles (ou <i>clapping</i> ou clapades) Flutters Systèmes de pressions expiratoires positives Vibrations externes à hautes fréquences
<i>Vidange trachéale</i>	
Toux seule si efficace Pressions abdominales et/ou thoraciques précédées d'hyperinsufflations ( <i>air stacking</i> ) : <ul style="list-style-type: none"> <li>• avec ballon autoremplisseur ou ;</li> <li>• avec ventilateur volumétrique ou ;</li> <li>• en ventilation glossopharyngée - <i>frog</i> - ou ;</li> <li>• in- et exsufflation mécanique.</li> </ul> In- et exsufflation mécanique seule Aspirations si le sujet est trachéotomisé	Stimulation du réflexe de toux Pompage trachéal expiratoire Aspirations si sujet non trachéotomisé
ELTGO : <i>total slow expiration glottis opened</i> ; ELPr : expiration lente prolongée.	

# MAC



**Compression thoracique**  
(Toussaint et al., 2009)



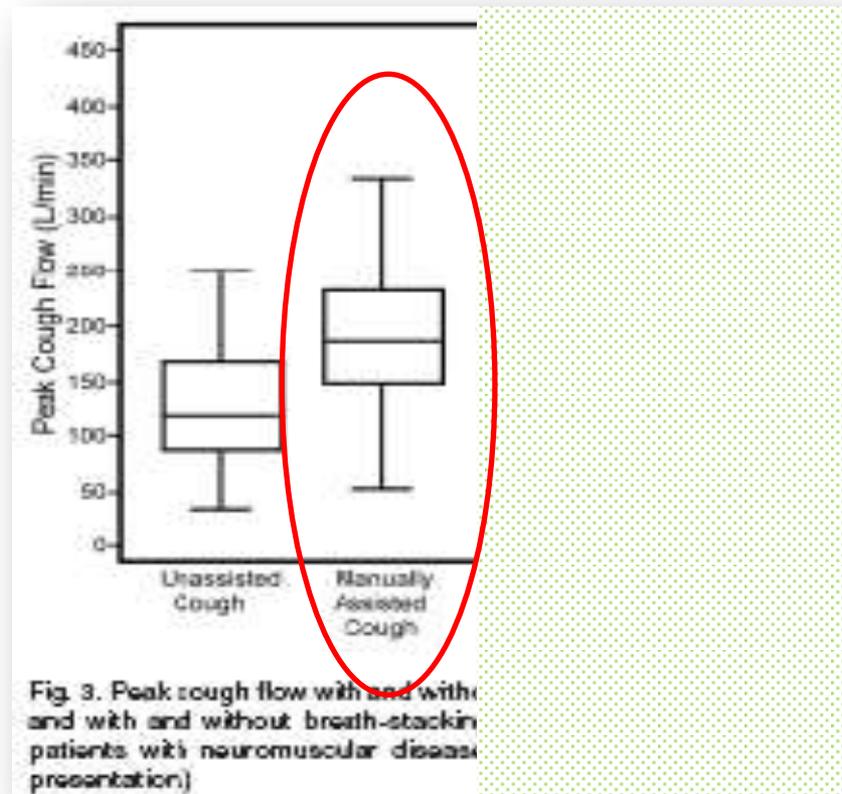
**Compression thoraco-abdominale**  
(Toussaint et al., 2009)

# MAC

## Limits of Effective Cough-Augmentation Techniques in Patients With Neuromuscular Disease

Michel Toussaint PT PhD, Louis J Boitano MSc RRT, Vincent Gathot MSc PT, Marc Steens MSc PT, and Philippe Soudon MD

RESPIRATORY CARE • MARCH 2009 VOL 54 NO 3



# Respiration glossopharyngée

- « **Frog breathing** »
- Technique d'auto-insufflation d'air.
- Séries de 6 à 10 aspirations d'air réalisées par une action des lèvres, de la langue, du palais, du larynx et du pharynx.



# Respiration glossopharyngée

## Buts de la respiration glossopharyngée:

- ✓ Augmenter la capacité vitale
- ✓ Améliorer la ventilation
- ✓ Améliorer la capacité de tousser
- ✓ Améliorer la voix (son et qualité)

## Problèmes et difficultés:

- ❖ Air dans l'estomac
- ❖ Passage de l'air en nasal
- ❖ Coordination des mouvements de la langue
- ❖ Apprentissage en pédiatrie



# respiration glossopharyngée

## **Glossopharyngeal pistoning for lung insufflation in children with spinal muscular atrophy type II**

Malin Nygren-Bonnier (malin.nygren-bonnier@karolinska.se)<sup>1</sup>, Agneta Markström<sup>2</sup>, Peter Lindholm<sup>3</sup>, Eva Mattsson<sup>1</sup>, Brita Klefbeck<sup>1</sup>

Methods: Eleven children with SMA type II were recruited. They performed 10 cycles of GI, four times per week, for 8 weeks. Lung function and chest expansion were measured before and after the 8-week period.

Conclusion: Five of the 11 children were able to learn the technique of GI and for the four who fulfilled the training, it had positive effects on IVC, PEF and chest expansion. GI did not cause major discomfort.

## **Techniques instrumentales**

Drainage et  
dé encombrement

Aide à la toux

**IPV**

**Hyper-insufflation**

**Techniques PEP**

**MI-E**

**HFCWO**

**MAC+ AS**



# IPV

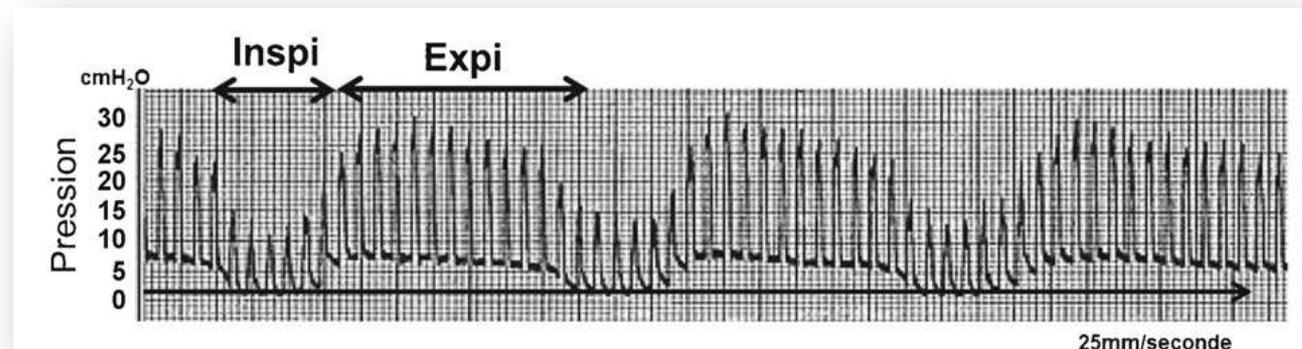


- IPV-2C®
- Impulsator®
- Travel Air® (à venir)
- Autres modèles

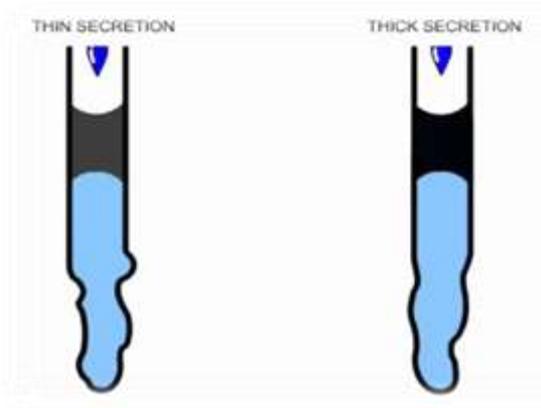
# IPV

Ventilation mécanique par succession de percussions intrapulmonaires délivrant à **haute fréquence** des **volumes sous-courants** qui se superposent à la ventilation spontanée du patient.

Les percussions sont administrées grâce au principe original du Phasitron<sup>®</sup>.



# IPV



Favoriser le désencombrement bronchique

Homogénéiser la ventilation

Recruter des territoires pulmonaires et/ou améliorer les échanges gazeux

# IPV

[Thorax](#). 2012 Jul;67(7):654-5. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-202043.

**British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness: commentary.**

[Hull J](#)<sup>1</sup>.

→ L'IPV doit être considérée chez les enfants neuromusculaires qui ont des **difficultés à mobiliser leurs sécrétions ou qui ont des atélectasies persistantes** malgré l'utilisation d'autres techniques de désencombrement.

## **Intrapulmonary Percussive Ventilation vs Incentive Spirometry for Children With Neuromuscular Disease**

*Christine Campbell Reardon, MD; Demian Christiansen; Elizabeth D. Barnett; Howard J. Cabral, PhD*

→ L'IPV est une technique qui **améliore le désencombrement pulmonaire** lors des épisodes d'infections respiratoires aiguës. **Diminution du nombre de jours d'antibiotiques utilisés et du nombre de jours d'hospitalisation chez des enfants NM.**

# IPV

## Indications

- ✓ Pathologies **neuromusculaires +++**
- ✓ Traitement des **atélectasies**
- ✓ Prise en **charge post-opératoire**

## Contre-indications

- ❖ Contre-indication absolue = **Pneumothorax non drainé**
- ❖ Précautions particulières:
  - **Hémoptysie sévère**
  - **Toux inefficace**

# Pression expiratoire positive

- Pep mask<sup>®</sup>, Acapella<sup>®</sup>, RC Cornet ou Flutter<sup>®</sup>
- Techniques sont dépendantes de l'effort du patient. Elle ne sont pas conseillées chez les enfants NM.
- Gonzalez-Bermejo *et al.* et Umakanth *et al.* parlent même de dangerosité de l'utilisation chez les patients NM affaiblis.



# Hyper-insufflation

- Hyper-insufflation = Air stacking = Breath stacking
- Technique qui permet d'augmenter le volume pulmonaire pré-toussif.
- But:
  - = augmenter de manière importante son PCF
  - = effectuer une toux efficace

**La technique d'hyper-insufflation permet d'accumuler des volumes afin d'augmenter le volume pré-toussif.**

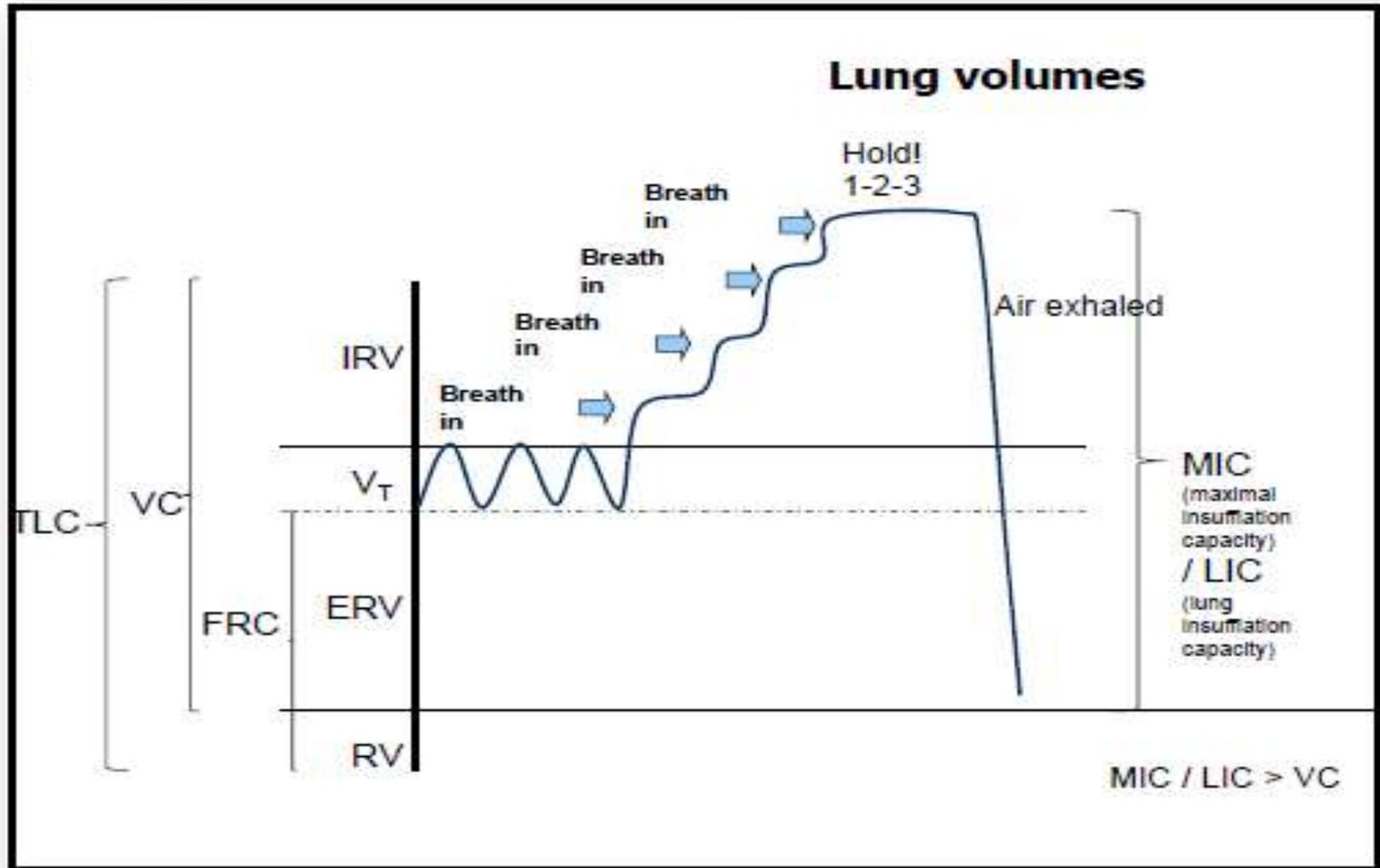
# Hyper-insufflation

L'aide inspiratoire est ici réalisée mécaniquement. Il existe plusieurs appareillages décrits dans la littérature pour réaliser l'air stacking :

- Ballon auto-remplissable à valve unidirectionnelle;
- Respirateur (VNI);
- Relaxateur de pression ou Intermittent **Positive-Pressure Breathing**.



# Hyper-insufflation



# Hyper-insufflation

**TABLE 1—Investigations on Lung Volume Recruitment in Non-Intubated Subjects**

Authors	Population	Device	Interface	Terminology
Marini et al. <sup>22</sup>	30 healthy adults, 20 adults with respiratory disorders	Valve	Mouthpiece and nose clips	Involuntary breath stacking
Baker et al. <sup>23</sup>	26 adults post surgery, trauma or critical illness	Valve, spirometer	Mouthpiece and nose clips	Breath stacking
Kang and Bach <sup>24</sup>	108 adults with NMD and vital capacity below normal	Bag or portable volume ventilator	Mouthpiece/nasal interface/oral nasal interface	Air stacking
Kang and Bach <sup>25</sup>	43 children and adults with neuromuscular weakness	Bag or portable volume ventilator	Mouthpiece/nasal interface	Air stacking
Bach et al. <sup>26</sup>	78 children and adults with DMD	Bag or volume-cycle ventilator	Mouthpiece/nasal interface/oral nasal interface	Air stacking
LeBlanc et al. <sup>27</sup>		Bag, valve	Mouthpiece/mask/nasal interface	Lung volume recruitment
Dias et al. <sup>28</sup>	12 adults pre/post abdominal surgery	Valve	Face mask	Breath stacking
Bach et al. <sup>29</sup>	290 children and adults with NMD and vital capacity below 70% predicted	(1) Bag or volume-cycle ventilator, (2) #1 plus valve	Oronasal interface	Air stacking
Brito et al. <sup>30</sup>	28 children and adults with DMD	Bag, valve	Face mask	Air stacking
Toussaint et al. <sup>31</sup>	179 children and adults with NMD	Volume controlled ventilator	Nasal mask	Breath stacking
Dias et al. <sup>14</sup>	35 adults pre/post cardiac surgery	Valve	Face mask	Breath stacking
de Sa Feitosa et al. <sup>21</sup>	85 healthy adults	Valve	Face mask	Breath stacking
McKim et al. <sup>12</sup>	22 adults with DMD	Bag, valve	Mouth piece	Lung volume recruitment

# Hyper-insufflation

*Thorax*. 2012 Jul;67(7):654-5. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-202043.

**British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness: commentary.**

Hull J<sup>1</sup>.

## Recommandation HAS, 2016 :

Utilisation	Pathologies	n [références]	Recommandation d'utilisation
<i>Relaxateur de pression</i> Dégagement des voies aériennes basses	Lésions médullaires	2 [19]	~ Non
	Pathologies neuromusculaires	6 [15–20]	Oui
	Mucoviscidose	2 [15, 19]	Non

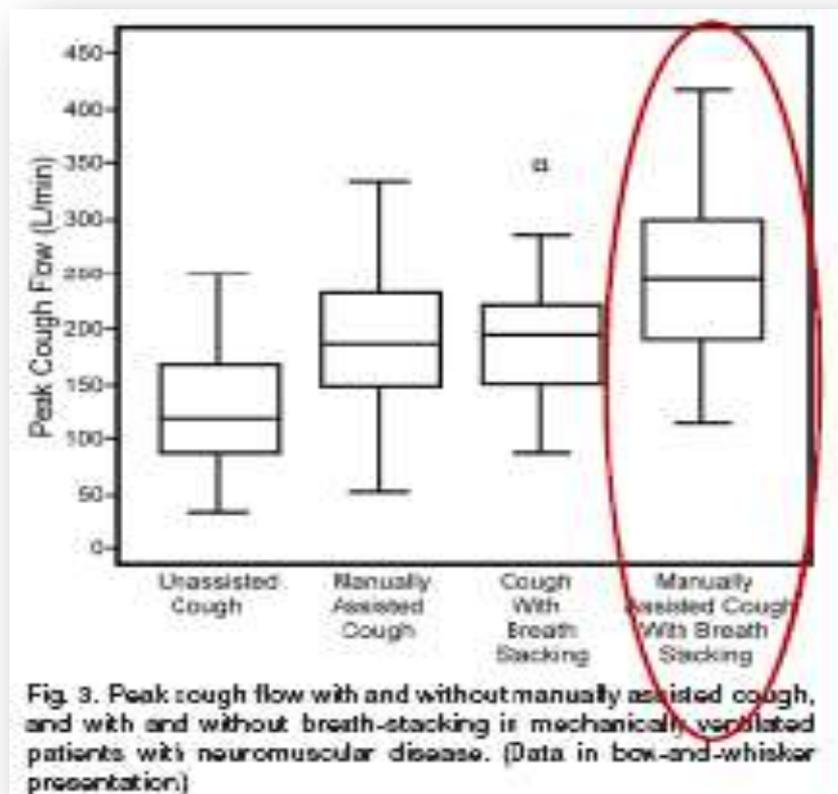
→ Méthode efficace pour améliorer la toux et doit être utilisée en cas de besoin.

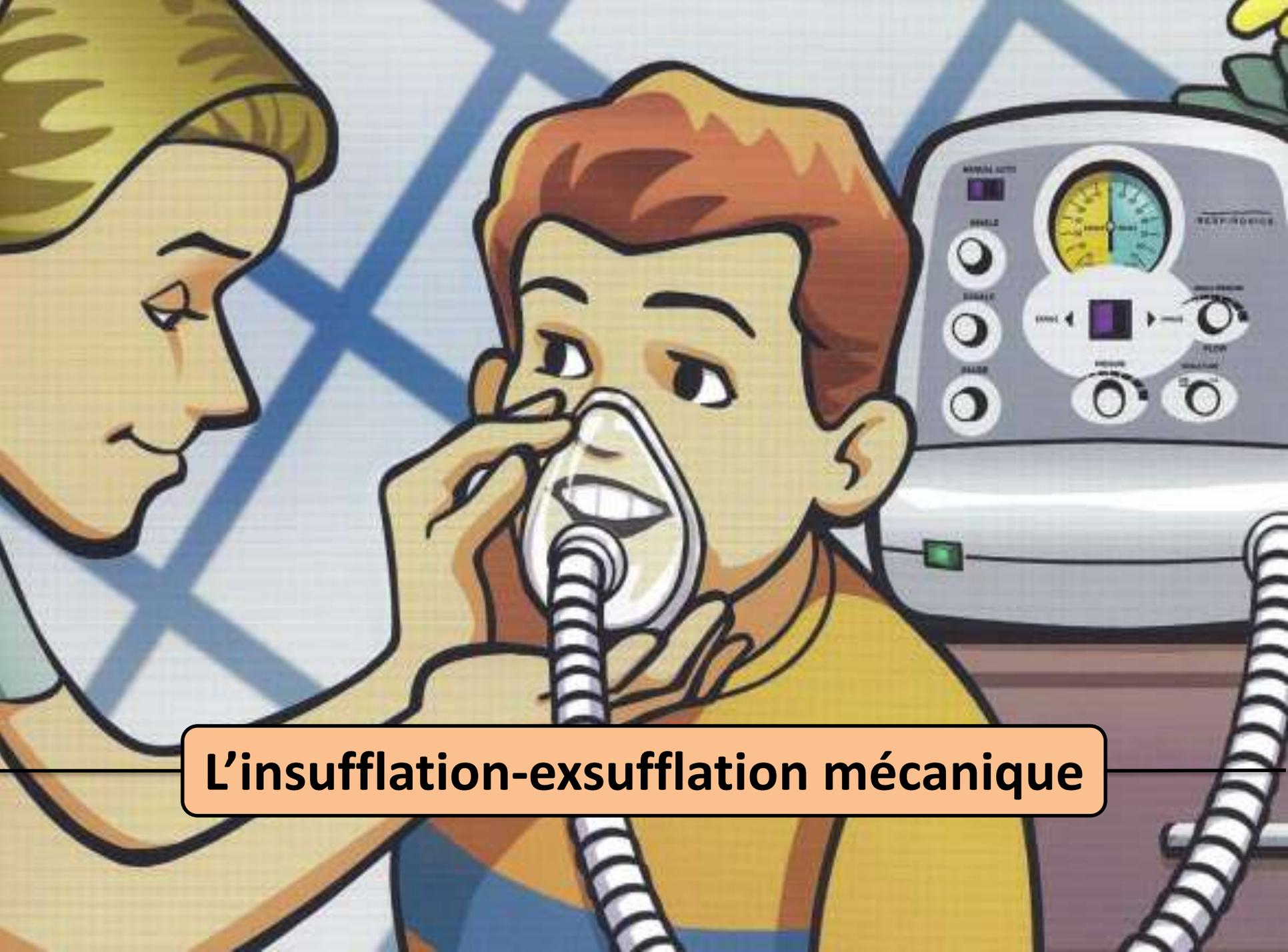
# Hyper-insufflation

## Limits of Effective Cough-Augmentation Techniques in Patients With Neuromuscular Disease

Michel Toussaint PT PhD, Louis J Boitano MSc RRT, Vincent Gathot MSc PT, Marc Steens MSc PT, and Philippe Soudon MD

RESPIRATORY CARE • MARCH 2009 VOL 54 NO 3





**L'insufflation-exsufflation mécanique**

# In-Exsufflation Mécanique



**Cough Assist 3200<sup>®</sup>**



**Pegaso<sup>®</sup>**



**Cough Assist E70<sup>®</sup>**

# In-Exsufflation Mécanique

## Phase inspiratoire

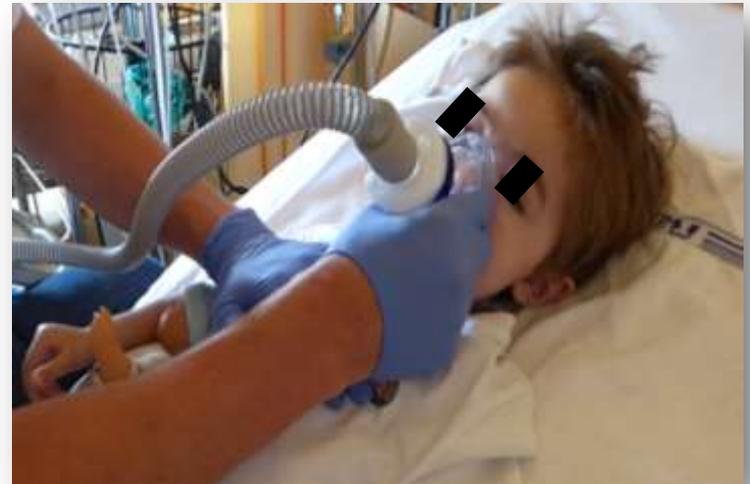
Pression positive → Volume inspiratoire pré-toussif au patient.

## Phase expiratoire

Dépression capable de générer un débit expiratoire de pointe très important. Patient est encouragé à tousser

## Phase de pause

L'appareil est au repos (pression à 0)



# In-Exsufflation Mécanique

## Indications et avantages:

- Indiqué chez les patients avec un déficit important des muscles respiratoires
  - Mobilisation des sécrétions et désencombrement proximal
  - Raccourcir les séances de désencombrement/diminution des efforts du patient
- + Réduire l'incidence des infections respiratoires;  
+ Alternative sûre et non-invasive à l'aspiration;

## Contre-indications:

- ❖ Pneumothorax non drainé
- ❖ Collapsus trachéobronchique
- ❖ Hypotension/hémodynamique instable
- ❖ Hémoptysies importantes

## Précautions particulières:

- ❖ Patients obstructifs
- ❖ Atteintes bulbaires
- ❖ Collaboration
- ❖ Patients non sécrétant

# In-Exsufflation Mécanique

## Par voie non invasive



## Par voie invasive



# In-Exsufflation Mécanique

[Thorax](#), 2012 Jul;67(7):654-5. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-202043.

**British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness: commentary.**

[Hull J](#)<sup>1</sup>.

→ La MI-E doit être considérée chez les enfants très faibles qui ne peuvent pas coopérer lors de l'aide à la toux manuelle, des méthodes d'air stacking ou chez qui ces deux techniques ne sont pas efficaces .

[Cochrane Database Syst Rev](#), 2013 Dec 30;12:CD010044. doi: 10.1002/14651858.CD010044.pub2.

**Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders.**

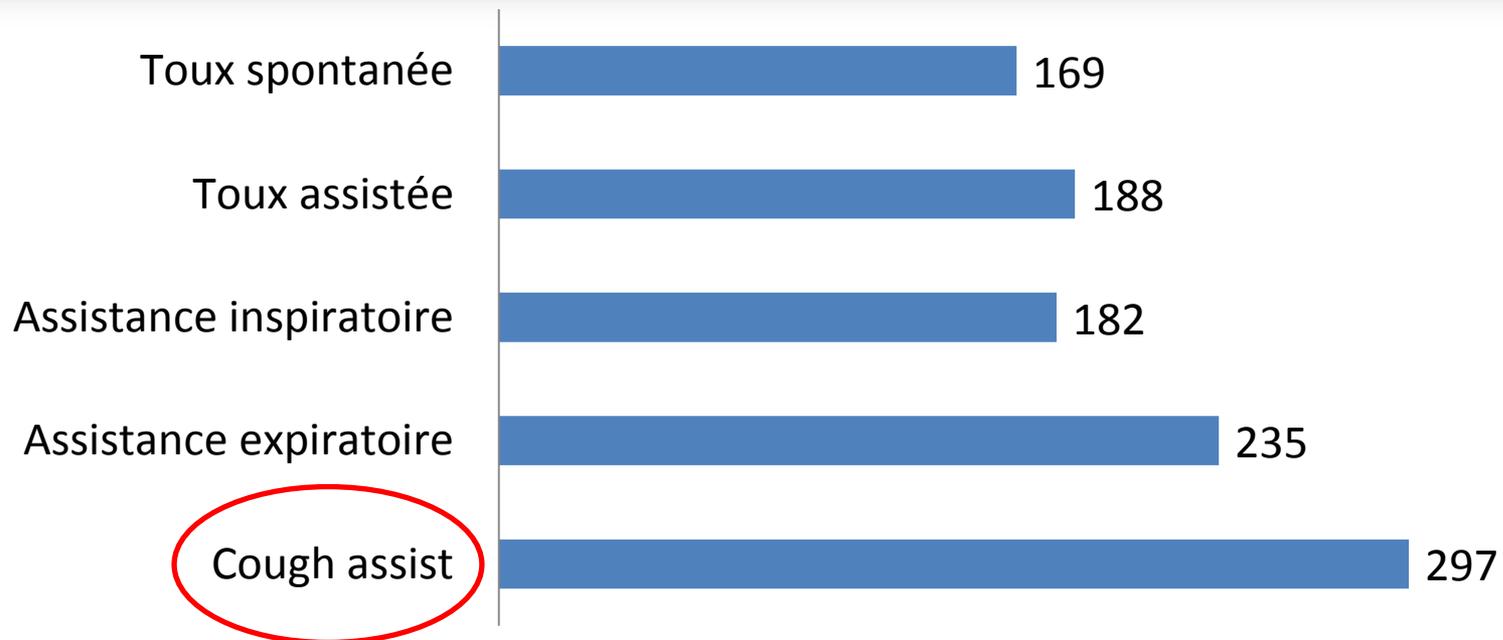
[Morrow B](#)<sup>1</sup>, [Zampoli M](#), [van Aswegen H](#), [Argent A](#).

→ Les conclusions de cette revue nous expliquent que les résultats ne fournissent pas suffisamment de preuves susceptibles d'orienter la pratique clinique.

# In-Exsufflation Mécanique

## Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness

M. Chatwin<sup>\*,#</sup>, E. Ross<sup>#</sup>, N. Hart<sup>#</sup>, A.H. Nickol<sup>#</sup>, M.I. Polkey<sup>\*,#</sup>, A.K. Simonds<sup>\*</sup>



Peak cough flow (PCF) in a paediatric patients

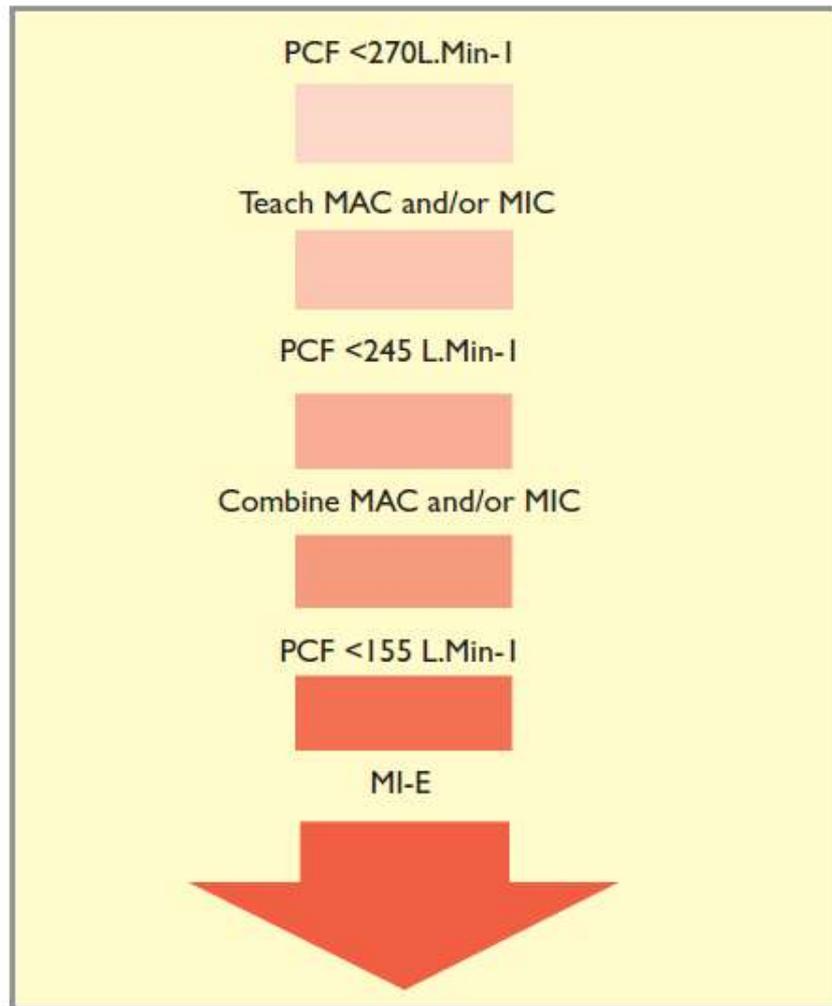
**Tableau 4** Critères pour l'utilisation des In-eksufflateurs chez les patients avec pathologies neuromusculaires.

Recommandations pour la pratique clinique (de la plus récente à la plus ancienne)	Population	Critères d'utilisation
Consensus International, Bach, 2013 [12]	Pathologies neuromusculaires	DEP < 300 L/min (Invasif ou non Invasif)
American Association for Respiratory Care, 2013 [20]	Pathologies neuromusculaires	DEP < 270 L/min
National Institute for Health and Care Excellence, 2012 [22]	Sclérose latérale amyotrophique	Plan global de prise en charge gestion des sécrétions avec techniques d'assistance à la toux
European Federation of Neurological Societies, 2012 [21]	Sclérose latérale amyotrophique	Utilité en cas d'épisode d'infection respiratoire aiguë
British Thoracic Society, 2012 [13]	Enfants avec pathologies neuromusculaires	DEP < 270 L/min Enfants très faibles avec perte de la fonction bulbaire
Canadian Thoracic Society, 2011 [14]	Sclérose latérale amyotrophique Autres maladies neuromusculaires	DEP < 255 L/min (ou score de Norris bulbaire < 29) DEP < 270 L/min
British Thoracic Society/Association of Chartered Physiotherapists in Respiratory Care, 2009 [15]	Pathologies neuromusculaires	Patients avec atteinte bulbaire ne pouvant pas accumuler les insufflations
American Academy of Neurology, 2009 [23]	Sclérose latérale amyotrophique	DEP réduit, en particulier au cours d'un épisode infectieux pulmonaire aigu
Recommandations suisses, Rosière, 2009 [19]	Pathologies neuromusculaires	Pas de critère
American College of Chest Physicians, 2006 [24]	Pathologies neuromusculaires	Patients avec altération de la toux
Consensus français, Perrin, 2006 [16]	Sclérose latérale amyotrophique	DEP entre 162 et 240 L/min
Société française de neurologie, Association des neurologues libéraux de langue française, Haute Autorité de santé, 2006 [18]	Sclérose latérale amyotrophique	DEP < 160 L/min
Association française contre les myopathies, Haute Autorité de santé, 2006 [17]	Pathologies neuromusculaires	DEP < 180 L/min Association impérative des techniques d'aide à la toux (manuelles et/ou instrumentales) à la VNI
American Thoracic Society, 2004 [25]	Dystrophie musculaire de Duchenne	DEP < 270 L/min (et/ou pression expiratoire maximale < 60 cm de H <sub>2</sub> O)

DEP : débit expiratoire de pointe à la toux ; VNI : ventilation non invasive.

# In-Exsufflation Mécanique

**Figure 3.** Suggested algorithm for choosing appropriate cough augmentation technique based on peak cough flow (PCF) ( $L \cdot \text{min}^{-1}$ ). MAC = manually assisted cough augmentation. MIC = mechanical insufflation capacity; this includes techniques such as glossopharyngeal breathing, breath stacking with a resuscitation bag or volume cycled ventilator, or intermittent positive pressure breathing assisted insufflation. MI-E = mechanical insufflation/exsufflation.



# HFCWO

- High Frequency Chest Wall Oscillation (HFCWO),
- The Vest® Airway Clearance System (Hill-Rom, St Paul, USA)
- Essentiellement utilisée et citée dans les références anglo-saxonnes
- Cette technique est préconisée pour la population pédiatrique mais aucune étude n'a été effectuée sur son efficacité.
- Toussaint *et al.* et Gonzalez Bermejo *et al.* classent cette technique comme peu ou non adaptée pour les patients neuromusculaires.
- Guidelines de la BTS, l'HFCWO doit être considéré chez les enfants qui ont des difficultés à se désencombrer ou des atélectasies persistantes malgré l'utilisation d'autres techniques de désencombrement.



 Mercredi 11 Janvier

15:25 - 16:45

**Techniques instrumentales et place du kinésithérape...**  
Session thématique Kinésithérapeute

SKR

Salle Amérique 2

 Vendredi 13 Janvier

08:30 - 09:30

**Techniques instrumentales de désencombrement (per...**  
Atelier de kinésithérapie

SKR

Salle Asie 1

# Déroulement d'une séance

## Durée:

- Encombrement
- Fatigue
- Tolérance patient

## Installation du patient:

- ½ assis, DL, DV



Mobilisation des sécrétions

Drainage des sécrétions

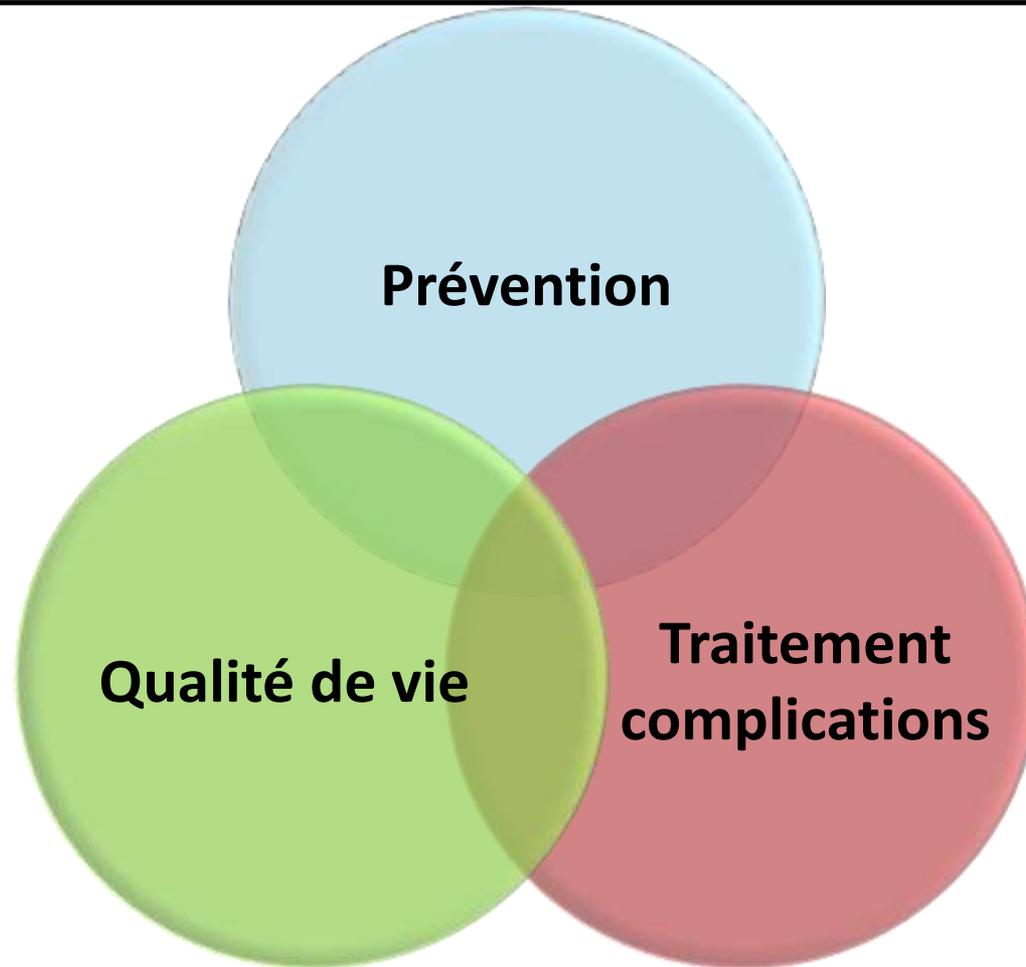
Re-ventilation/recrutement

**+ Libération des voies aériennes (toux, aspiration)**

# Déroulement d'une séance



# Mise en place traitement chronique



**+ Formation famille/accompagnants**

# Hospitalisation



↑ faiblesse musculaire

↑ encombrement voies aériennes

↑ difficultés à respirer

Insuffisance respiratoire aigüe

# Hospitalisation

## Plan d'action

1. Accentuer la prise en charge chronique
2. Augmentation ventilation non-invasive
3. Optimaliser le désencombrement des voies aériennes et réduire les risques d'atélectasies
4. Aides instrumentales: IPV, MI-E et AS
5. Soins intensifs?

# Prise en charge péri-opératoire

## Effets de la chirurgie et de l'anesthésie générale:

- Intubation
- Ventilation mécanique
- Sédation
- Immobilisation
- Douleur



## → RISQUE DE COMPLICATIONS ET MORBIDITES

Premier auteur	Année	Type d'étude	Techniques évaluées	Critères d'évaluation	Durée étude	Frequence de traitement	AD/PED	Nb sujets	Nb SMA	Résultats
Bilan	2013	RCT	CPT	Atélectasies post-extubation	NR	NR	Péd	70	22	CPT ↓ atélectasies post-extubation
Lelong Tissier	2009	CC	IPV post chirurgie	Admission en réanimation	moyenne = 5,36 jours	2X à 4X/jour	Péd	147	NR	0 admission pendant l'étude

# Take Home Message

- **La plupart des NMD apparaissent durant l'enfance.**
- **Kinésithérapie respiratoire est essentielle dans la prise en charge des patients NM pédiatrique.**
- **Spécificités et traitements propres à chaque pathologie.**
- **Pas d'opposition entre les techniques manuelles et instrumentales.**
  - Elles sont complémentaires et indissociables
- **Peu importe la ou les techniques utilisées, seul l'investissement personnel en temps et en formation de la part du kinésithérapeute, aboutira effectivement à des résultats**

