

"Mucoviscidose de l'adulte : repenser la prise en charge ?"

*Philippe Giovannetti,
MKDE
CRCM Marseille Adultes
Hôpital Nord*



3ÈME JOURNÉE MARSEILLAISE DE LA
SOCIÉTÉ DE KINÉSITHÉRAPIE DE RÉANIMATION

SKR 
Société de Kinésithérapie de Réanimation

Une population qui vieillit

Figure 1.1. Evolution du nombre de patients depuis 1992

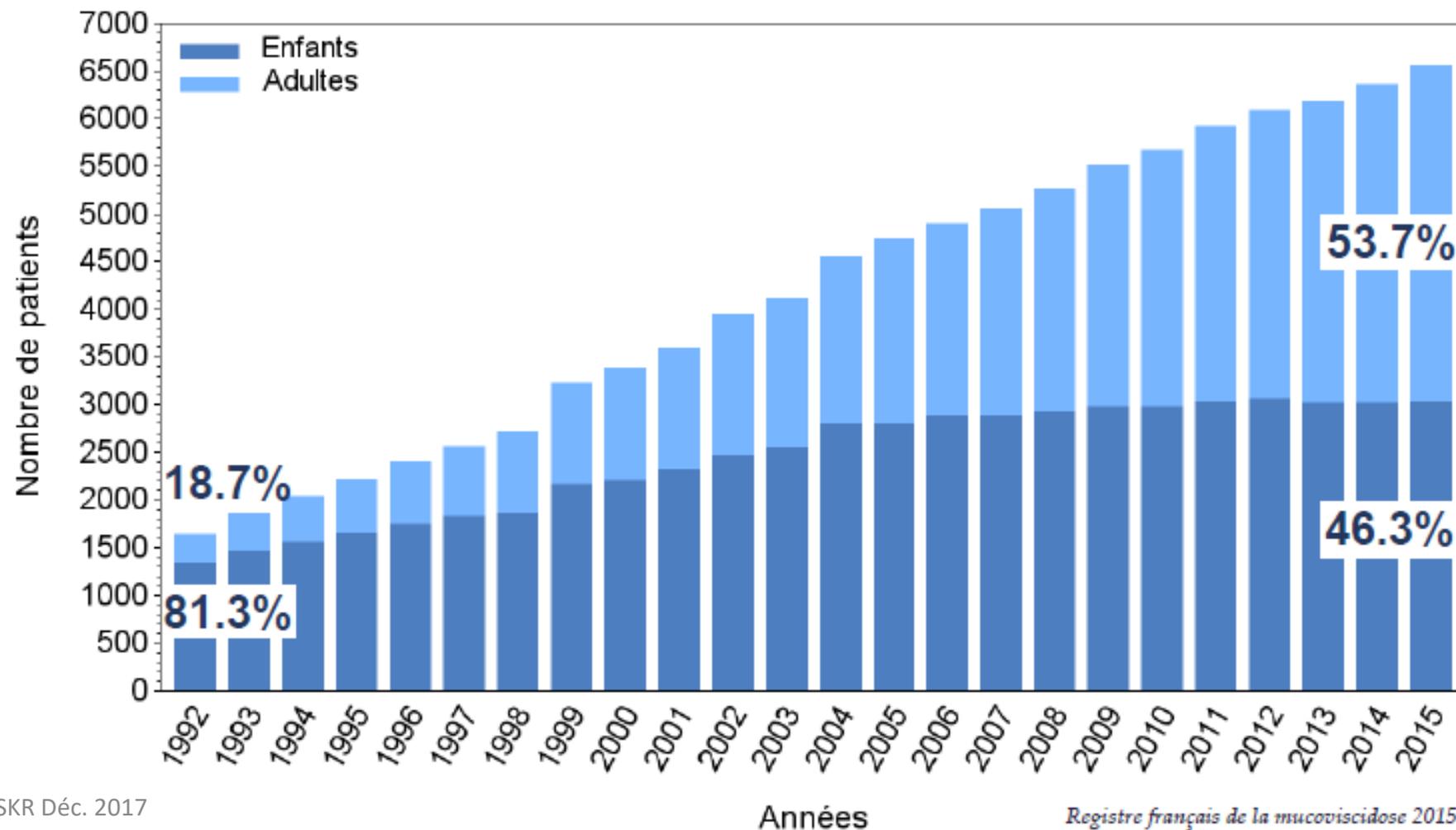


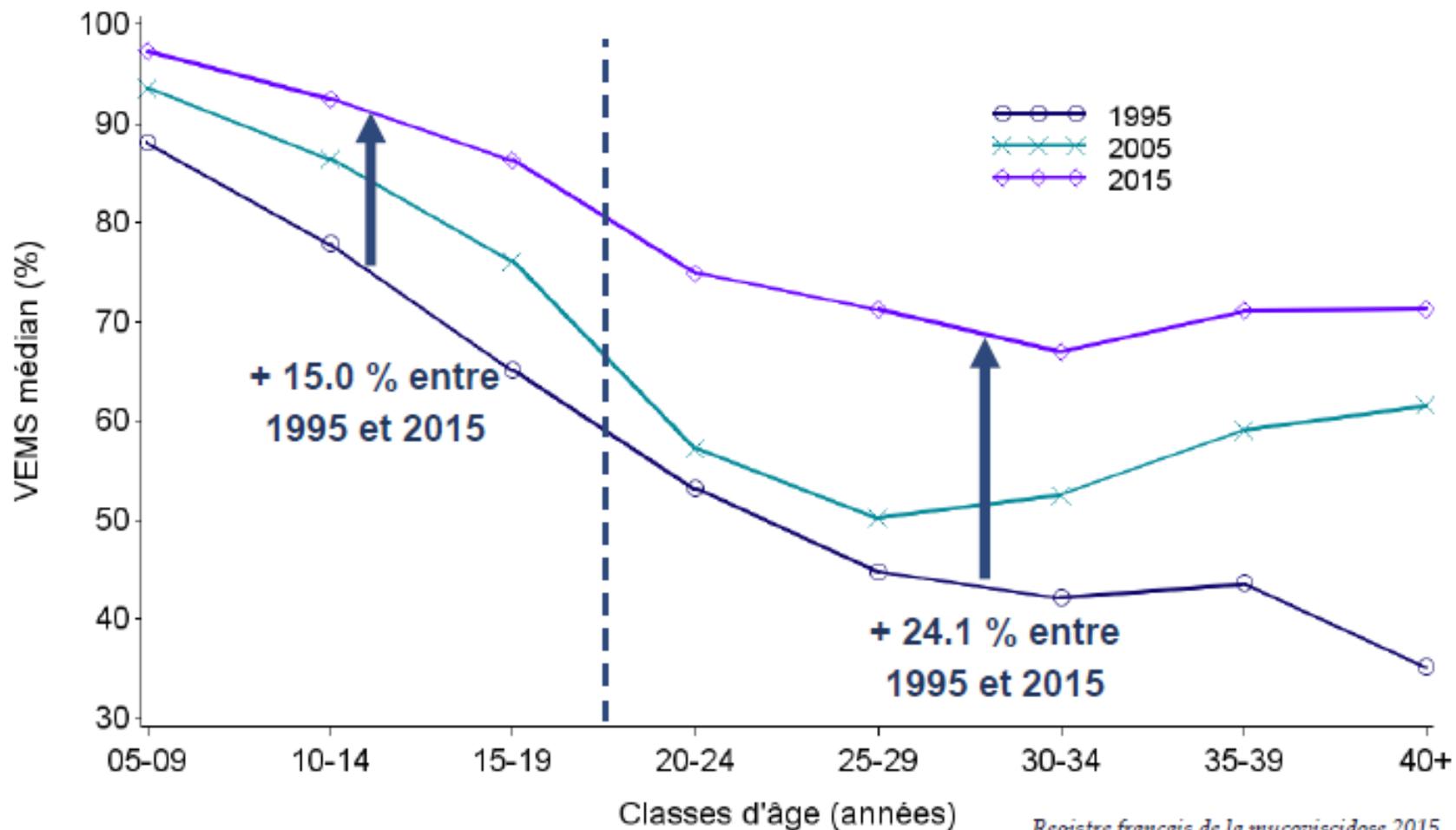
Tableau 1.1. Évolution annuelle des principaux indicateurs

Indicateurs	Années d'enquête									
	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Patients recensés*	4909	5060	5270	5529	5676	5967	6130	6235	6405	6585
Patients vus dans l'année**	4898	5046	5259	5511	5662	5917	6087	6186	6354	6547
Enfants	2870	2883	2912	2973	2976	3028	3059	3021	3018	3029 (46.3 %)
Adultes	2028	2163	2347	2538	2686	2889	3028	3165	3336	3518 (53.7 %)
+ de 40 ans	174	200	247	307	342	400	453	512	587	670 (10.2 %)
Hommes	2546	2650	2743	2868	2919	3067	3151	3202	3288	3408 (52.1 %)
Femmes	2352	2396	2516	2643	2743	2850	2936	2984	3066	3139 (47.9 %)
Age moyen (années)	16.8	17.1	17.6	18.1	18.5	19.1	19.6	20.2	20.8	21.3
Age médian (années)	15.5	15.8	16.3	16.6	17	17.5	17.9	18.4	18.9	19.4
Age minimum (années)	0.1	0.1	0	0	0.1	0	0.1	0.1	0	0
Age maximum (années)	74.8	75.8	76.8	77.8	80	88	86.8	82.5	82.8	83.2

Registre français de la mucoviscidose 2015

Une population qui vieillit ... mieux !

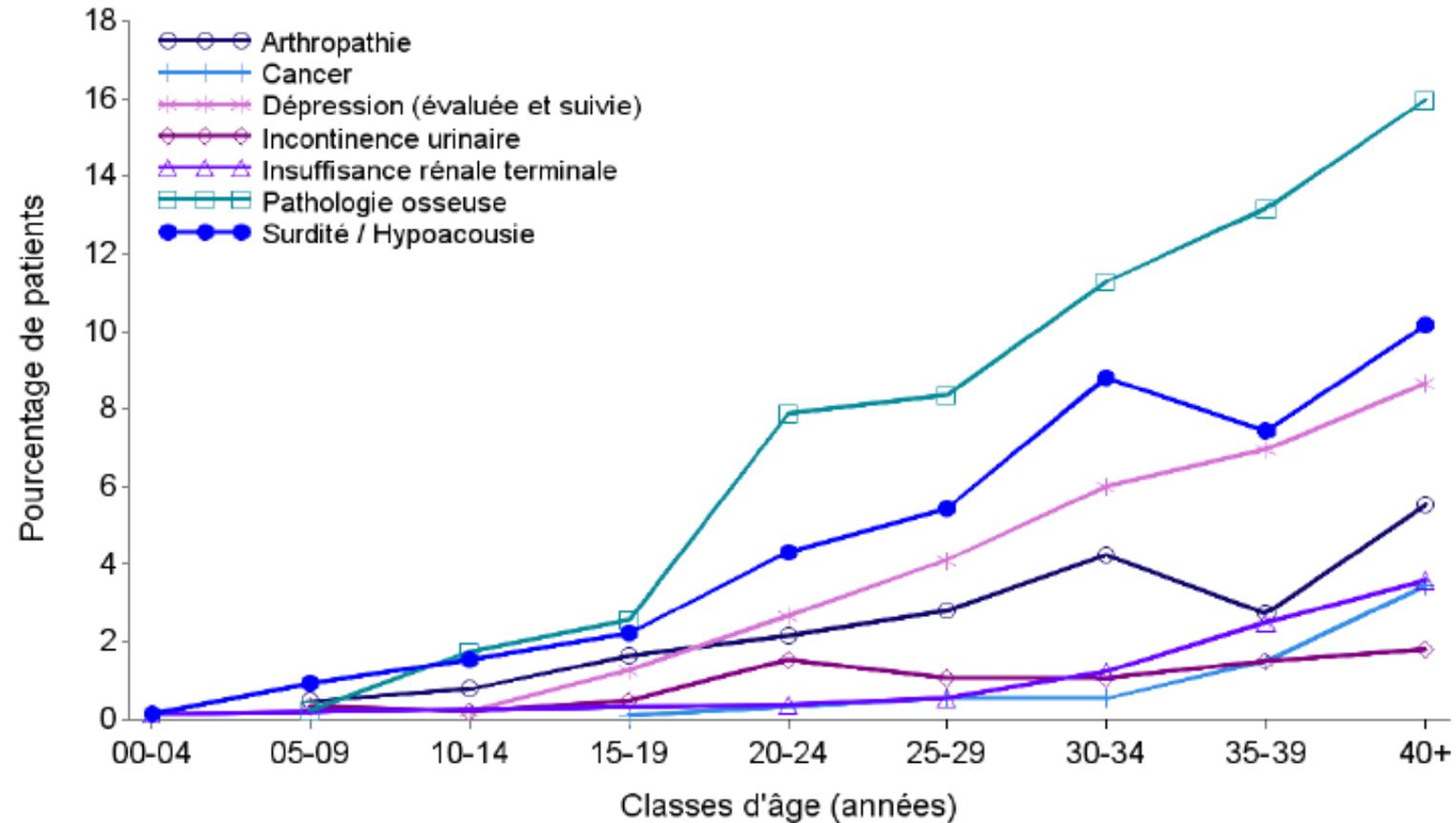
Figure 6.4. VEMS (%)* médians par âge, en 1995, 2005 et 2015



De nouveaux problèmes ?

Figure 8.4. Autres éléments de morbidité, par classe d'âge

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2015

De nouveaux problèmes ... pour la kinésithérapie ?



- Troubles ostéo-articulaires
(Cyphose, Déminéralisation)
- Douleurs
- Incontinence
- Déconditionnement à l'effort
- (...)

Déminéralisation

23-30%

Puberté

Multifactoriel (infections, insuffisance pancréatique, malabsorption, dénutrition, faible niveau d'activité physique ...)

Old bones in young bodies: the tale of cystic fibrosis (*Sparks A et al, Endocrinology, Diabetes and Obesity. 16(6):407–414, 2009*)

Associé à : sévérité atteinte respi., faible niveau d'activité, cyphose

(*Tejero S et al, Chest 2011; 140:475–81.*)

Les réponses

=> ***“not just weight-supported activities (cycling)”***

⇒ ***“regular weight-bearing exercise sessions, two to three times weekly, over a period of at least 6 months in pre- or early pubertal children with CF.”***

(*Hind A et al, Journal of Cystic Fibrosis. Volume 7, Issue 4, July 2008. Pages 270-276*)



Pain in CF: Review of the literature ☆

Trudy Havermans ^{a,*}, Kristine Colpaert ^a, Kris De Boeck ^a, Lieven Dupont ^a, Janice Abbott ^b

^a *Cystic Fibrosis Centre, University Hospital Leuven, Belgium*

^b *School of Psychology, University of Central Lancashire, Preston, UK*

Journal of Cystic Fibrosis 12 (2013) 423–430

43 à 94%. Rachis +++

Associé à ↘ qualité de vie , nb exacerbations, ↘ qualité de sommeil,

↘ effort et capacité à se drainer

Les réponses

⇒ **massage, assouplissements (dos, épaule, thorax)** (*Lee A et al Journal of Cystic Fibrosis 8 (2009) 79–81*)

⇒ **Ostéopathie** (*Hubert D et al, PLoS One 2014 9(7): e102465*)

⇒ **Acupuncture, sophrologie, relaxation ...** (*Doyle, A. Congrès NACFC 2017*)

Cyphose/troubles de la posture

Multifactoriel : « coût » énergétique plus élevé de la ventilation (muscles du tronc : fonction respiratoire et fonction posturale), déminéralisation, âge ...

Associé à : mauvaise fonction respiratoire, faible niveau d'activité physique, faible performance TM6

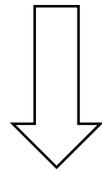
(Cherobin, I et al, Clin Respir J. 2017;1-8.)



« FROZEN SODA-POP MODEL »

« Pressions élevées, répétées sur le squelette thoracique

=> cyphose, enroulement des épaules, incontinence ... »



Diminution des performances à l'effort

Baisse des volumes mobilisables (distension)

=> Difficulté dans le drainage

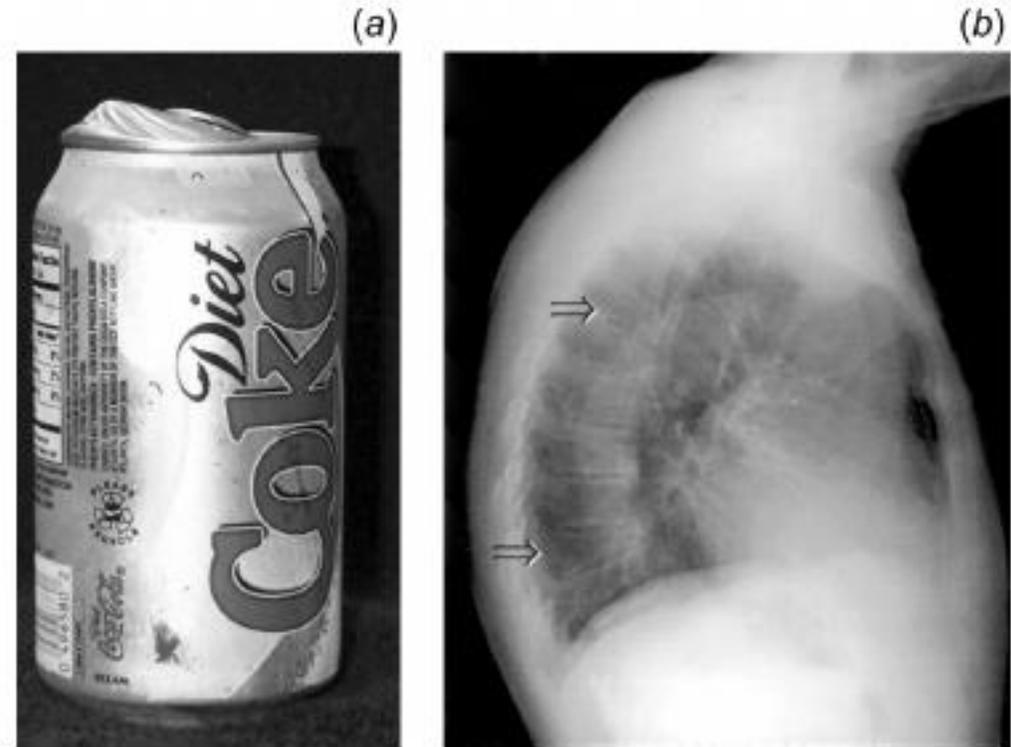
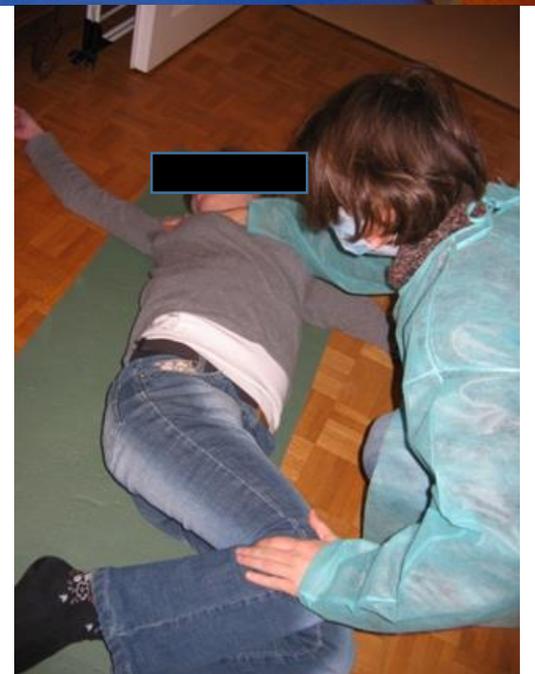
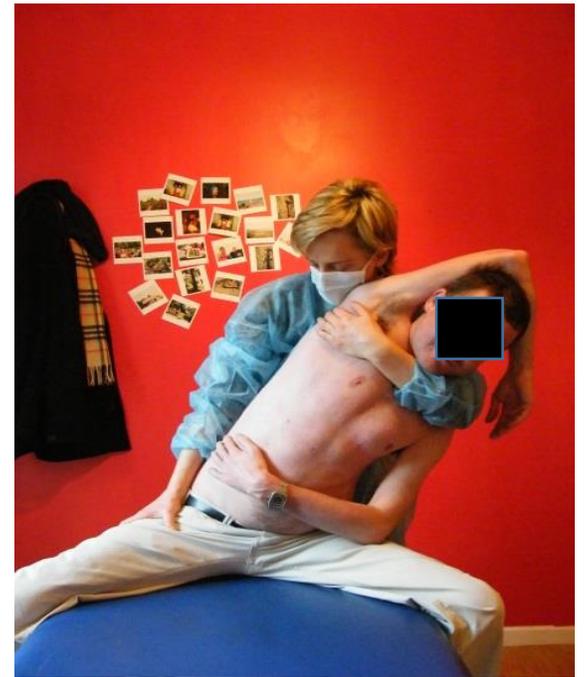


Figure 3 Pressure dysfunction related to cystic fibrosis (CF). Children with CF have the opposite problem than that of children with neurologic dysfunction. Due to their lung pathology, they exert excessive, repetitive, positive pressure on their skeleton secondary to coughing. This causes abnormal, prolonged outward pressures, like a soda-pop can that was frozen. (a) Note outward displacement of the top of the frozen can of soda-pop. (b) Clinically, this excessive pressure may be reflected as a thoracic kyphosis*, urinary stress incontinence, protracted scapulae, etc. [Ref. 14, Figure 1, with permission]



P Giovannetti, SKR Déc. 2017

Incontinence

15% hommes (/contrôle 10%)

(Burge A et al, Physiotherapy Volume 101, Issue 2, June 2015, Pages 166-170)

+50% des femmes

Majoré si épisode de surinfection

Obstacle a la kinésithérapie et activité physique

(McVean, Journal of Cystic Fibrosis Volume 2, Issue 4, December 2003, 171-176)

Incontinence anale associée (25% adultes). Majorée par IU et âge.

Benezech et al, Dig Dis Sci DOI 10.1007/s10620-017-4825-2

Les réponses ?

=> Kinésithérapeutes rééducateurs abdomino pelviens.

=> Évaluer, prévenir ...

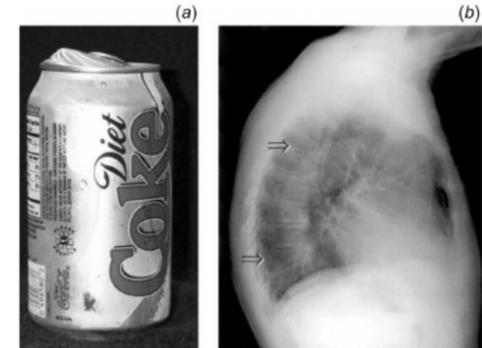


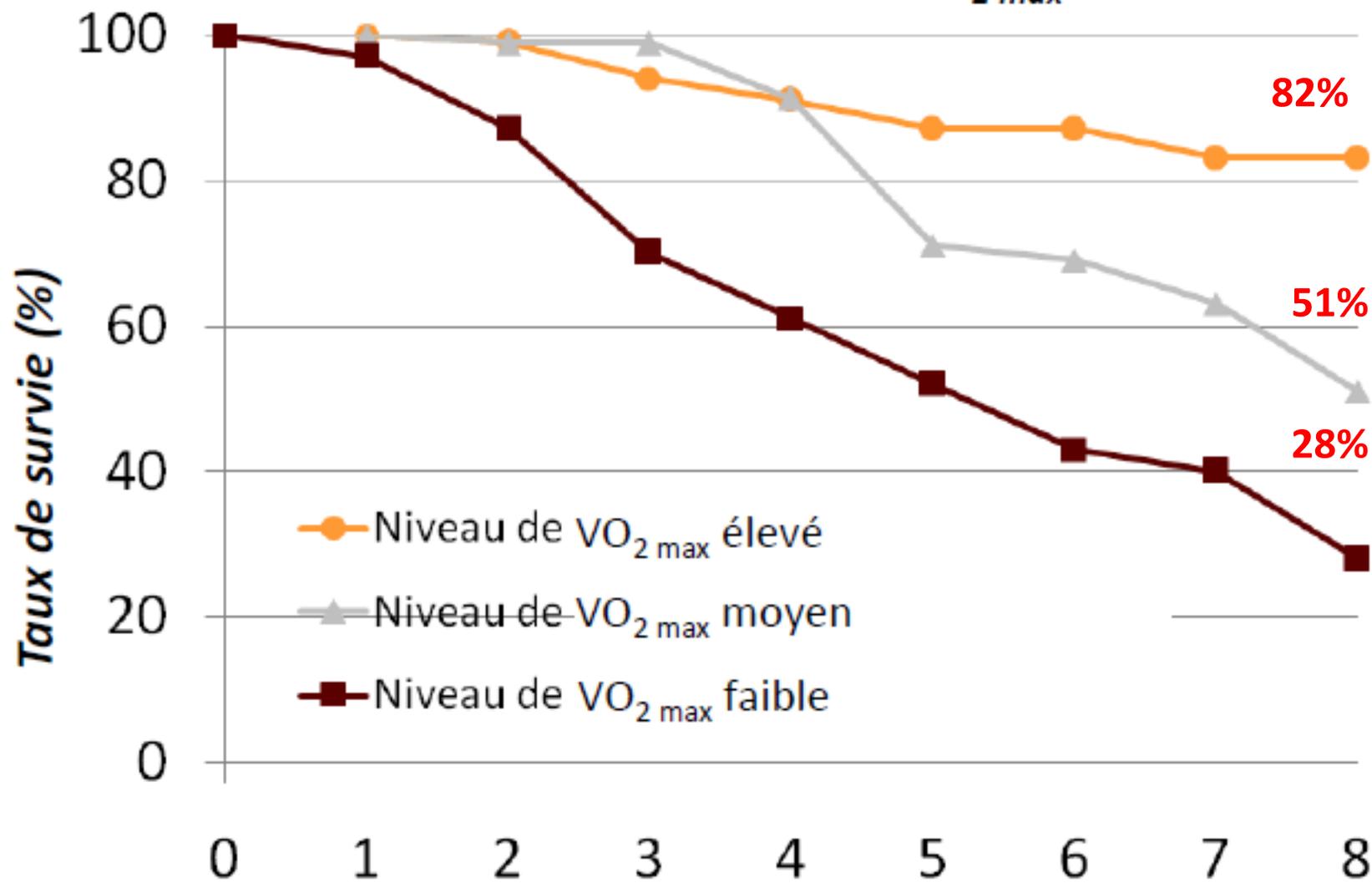
Figure 3 Pressure dysfunction related to cystic fibrosis (CF). Children with CF have the opposite problem than that of children with neurologic dysfunction. Due to their lung pathology, they exert excessive, repetitive, positive pressure on their skeleton secondary to coughing. This causes abnormal, prolonged outward pressures, like a soda-pop can that was frozen. (a) Note outward displacement of the top of the frozen can of soda-pop. (b) Clinically, this excessive pressure may be reflected as a thoracic kyphosis*, urinary stress incontinence, protracted scapulae, etc. [Ref. 14, Figure 1, with permission]

Déconditionnement à l'exercice



L'espérance de vie est corrélée à la capacité à l'effort ...

Taux de survie chez 109 patients atteints de mucoviscidose au vue de leur niveau de $VO_{2\max}^{(9)}$



Des patients qui bougent moins ...

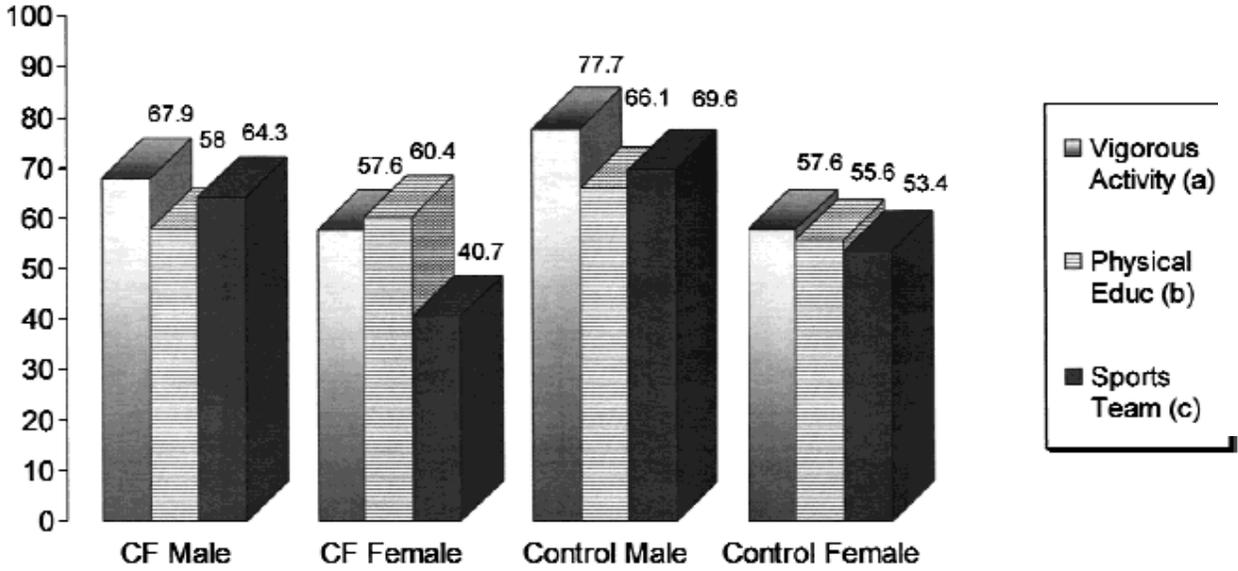


Fig. 1. Physical activity of patients with CF and healthy control subjects. a, exercised or participated in sports activities that made you sweat and breathe hard, such as fast walking, basketball, jogging, or swimming. b, participated in physical education class during an average week while in school. c, participated in one or more school or community organized sports teams in the past 12 months.

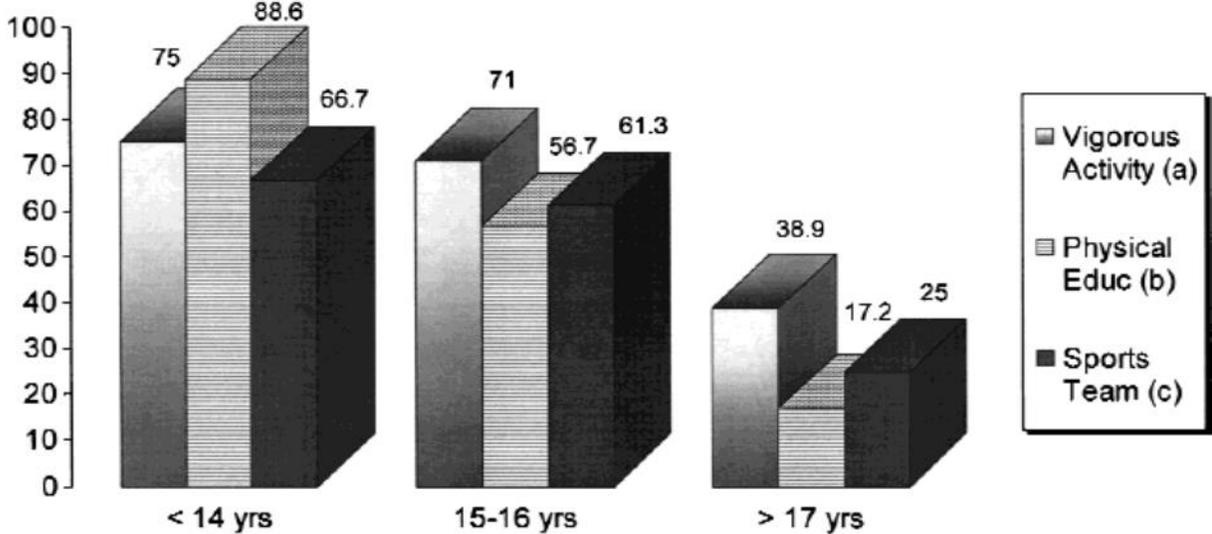


Fig. 2. Participation of patients with CF according to age. For a, b, c, see Fig.1 legend.

Et de moins en moins ...

De nombreux bénéfices

Entraînement aérobie

Accroissement tolérance à l'effort

Augmentation force quadriceps et puissance de contraction musculaire

Augmentation masse maigre

Augmentation minéralisation osseuse

Augmentation qualité de vie (entraînement en résistance)

Diminution du nombre de jours d'ATBthérapie

Freine le déclin du VEMS

Augmentation clairance muco-ciliaire, amélioration du drainage des bronches

Augmentation de l'espérance de vie

(...)

Orenstein MD, Chest. 2004

C. Karila et al.. Revue des Maladies Respiratoires, 2010

Gruber W, J Cyst Fibros.2013

A Goldbart, et al. Isr Med Assoc J. 2014

Cholewa JM, Med Sci Sports Exerc. 2012

Zachs MS,. Lancet 1981

Hind K,. J Cyst Fibros. 2008

Hebestreit H. BMC Pulm Med. 2014

Hulzebos EH. Med Sci Sports Exerc. 2014

Mc Auley et al, EFCS 2015

Schneiderman et al, ERJ 2013



Les réponses ?

- Hygiène de vie, famille
- Le sport
- Soutien des associations
- Le réentraînement à l'effort
- La réhabilitation (oxygène ? Surveillance ?)



Et le désencombrement ?

Des conditions préalables ?

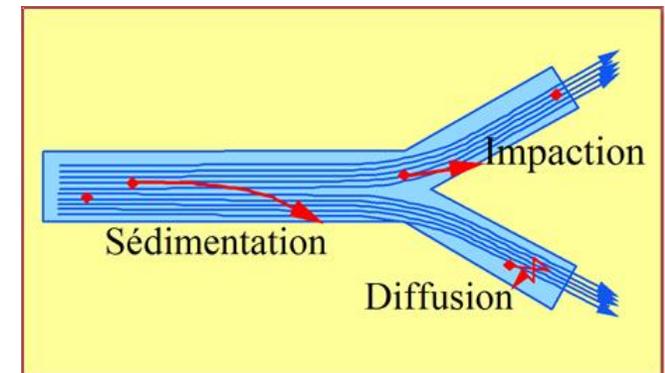
Le mucus : comment « préparer » sa séance ?

Optimiser la nébulisation : volume, débit, choix interface ?

Hydratation ?

Voies aériennes sup. ?

Mouvement (Simeox ?)



Et le désencombrement ?

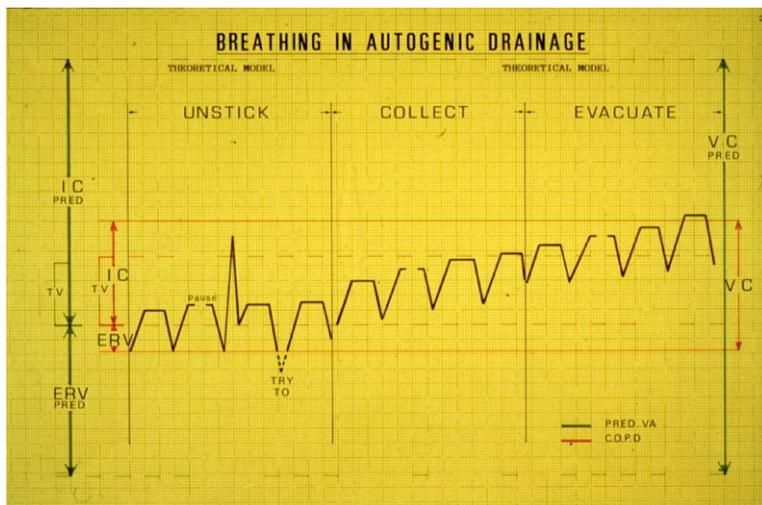
Les techniques : ELTGOL, le drainage autogène et l'ACBT (B)

Preuves sur le court terme – manque de preuves sur le long terme (méthodologie)

Modulation des volumes et débits expiratoires et inspiratoires

Éliminer les freins (glotte, collapsus ...)

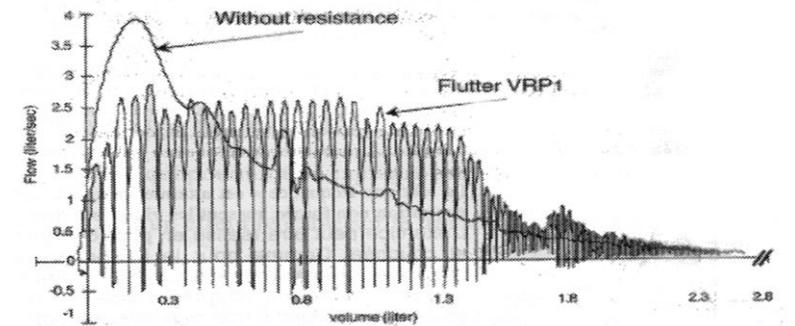
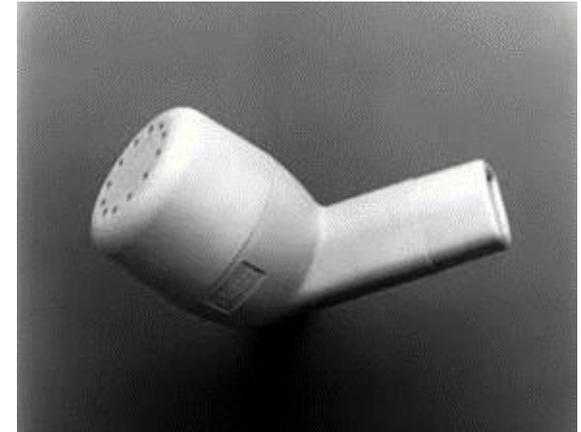
Pas de technique unique pour optimiser les débits (courbe débit/volume)



Cabillic M et al, Kinesither Rev 2014;14(155):43–64
*Mc Illwaine et al, J.of Cyst Fib, 6, p.S62-
S62, Jun 2007*

Et le désencombrement ?

Les aides instrumentales : PEP, sangle, spiro. Incitative, VNI ... : choix, adaptation, formation



Reychler G, R Mal Resp (2012) 29, 128—137

Moran F Cochrane Database Syst Rev 2017 Feb 20;2:CD002769

La surveillance et l'adaptation des soins :

Évaluer l'encombrement (qualité et quantité)

Exacerbation ? (fatigue, diminution de l'appétit, fièvre, douleurs, dyspnée, sommeil, toux, tolérance à l'effort ...)

Adapter les séances/évolution ? *Bellon G Journées Sc Fed CRCM 2015*

Les freins à l'observance ?

Autonomie ?

Les attentes des patients

- L'excellence des soins (l'optimal plutôt que le maximal)
- Devenir des experts de leur drainage (formation patient et entourage)
- soins personnalisés
- ~~kinésithérapie respiratoire systématique, chronophage et routinière~~
- Une kinésithérapie de bien-être

Kinésithérapie respiratoire , mais aussi ...

- Kinésithérapie et activités physiques, sport, réhabilitation
- Kinésithérapie et mécanique externe, restauration de la mobilité
- Kinésithérapie et douleurs
- Kinésithérapie et bien-être, image du corps
- Kinésithérapie et éducation thérapeutique
- Kinésithérapie et relations avec les autres partenaires : ostéopathes, enseignants
APA, diététiciens, sophrologues, ...

En conclusion ...

Kinésithérapie respiratoire ... mais pas seulement

Autonomie

Prévention

Education thérapeutique/Formation

Echanges avec les CRCM



Merci de votre attention ...