ISTR Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation

Kinésithérapie respiratoire chez les patients neuromusculaires

Romain Lachal

Kiné Respi Assistance
337 rue Garibaldi, 69007 Lyon

K.R.A.

CORAL Réseau De Kinésithérapeutes Respiratoires

Affections neuromusculaires

Affections neuromusculaires

Atteinte de la commande musculaire des muscles périphériques

- Elles peuvent atteindre
  - La moelle épinière
    - Sclérose Latérale Amyotrophique
    - Amyotrophie spinale
  - Les muscles
    - Dystrophie Musculaire de Duchenne
    - Dystrophie Musculaire de Becker
    - Dystrophie myotonique de Steinert
  - Le système nerveux central
    - Sclérose en plaques

Sclérose Latérale Amyotrophique

SLA, ou Maladie de Charcot

- Pathologie neurodégénérative
- Évolution rapide
  - 2 à 5 ans entre les premiers symptômes et le décès
- 2 cas pour 100 000 par an

- Dégénérescence progressive des motoneurones du cortex, du faisceau pyramidal, de la corne antérieure de la moelle et des unités motrices
- Paralysie progressive des muscles squelettiques

- Cause non connue aujourd'hui

Sclérose Latérale Amyotrophique

Conséquences spécifiques de la SLA

- Troubles bulbaires
  - Perte du contrôle glottique
  - Dysphagie
  - Fausses routes

Amyotrophie spinale

- Pathologie autosomique récessive
- Une naissance sur 10 000 en France
- Destruction du motoneurone de la corne antérieure de la moelle épinière
- Classification en fonction de l'âge des premiers symptômes

- Perte rapide de la fonction musculaire, parfois dès la naissance
- Atteinte rapide des muscles respiratoires

- Des thérapies géniques émergent pour sauver ces patients

Dystrophie Musculaire de Duchenne

- Myopathie de Duchenne et Becker
- Mutation génétique sur le chromosome X, sur le gène codant la dystrophine
  - Déficit complet d'expression de la protéine : Duchenne
  - Si déficit partiel : Becker

- Maladie génétique autosomique récessive
- Une naissance sur 3500 en France
  - Seulement des garçons (gène sur le chromosome X)

Dystrophie Musculaire de Duchenne

- Évolution clinique
  - 3 ans : troubles de la marche
  - 10 ans : perte de la marche
    - Déformations thoraciques
    - Début d'atteinte des muscles respiratoires
  - Âge adulte : tétraplégie complète
  - Atteinte du myocarde : cardiomyopathie

- Conséquences respiratoires
  - Perte totale de la force musculaire
  - Baisse de la compliance thoracique

Dystrophie myotonique de Steinert

- Dystrophie myoclonique de type 1

- Pathologie autosomique **dominante**
- Mutation du gène codant la myotonine
- Prévalence de 1 sur 20 000 dans le monde

- Les formes les plus graves débutent avant 10 ans

Dystrophie myotonique de Steinert

Clinique

- Troubles de la conduction cardiaque
- Retard mental
- Hypotonie musculaire généralisée
- Insuffisance respiratoire
  - Dû à la faiblesse musculaire

Sclérose en plaques

- Maladie auto-immune touchant le système nerveux central
- Destruction de la myéline du SNC
- Peut évoluer en continu ou par poussées successives

- Maladie auto-immune du SNC la plus fréquente
  - 2,5 millions de personnes atteintes dans le monde
  - Débute entre 20 et 50 ans

Sclérose en plaques

- Clinique
  - Syndrome pyramidal : troubles de la marche, spasticité
  - Syndrome vestibulaire : ataxie, nystagmus, vertiges
  - Syndrome cérébelleux

- Retentissement sur le système respiratoire
  - Dysphagie
  - Pas de commande volontaire de la ventilation et de la toux

Retentissement respiratoire des MNM

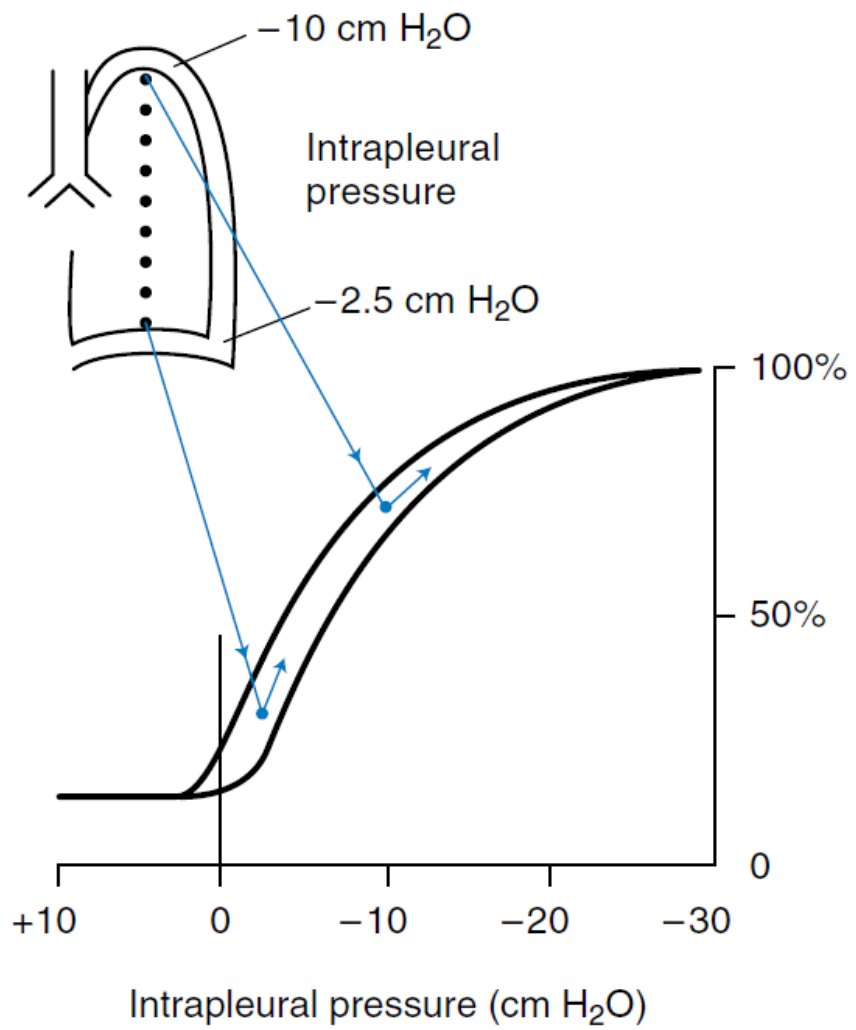
- Perte de force musculaire
  - Altération de la CV
  - Altération des débits respiratoires
    - Perte de la force de toux
  - Enraidissement articulaire thoracique

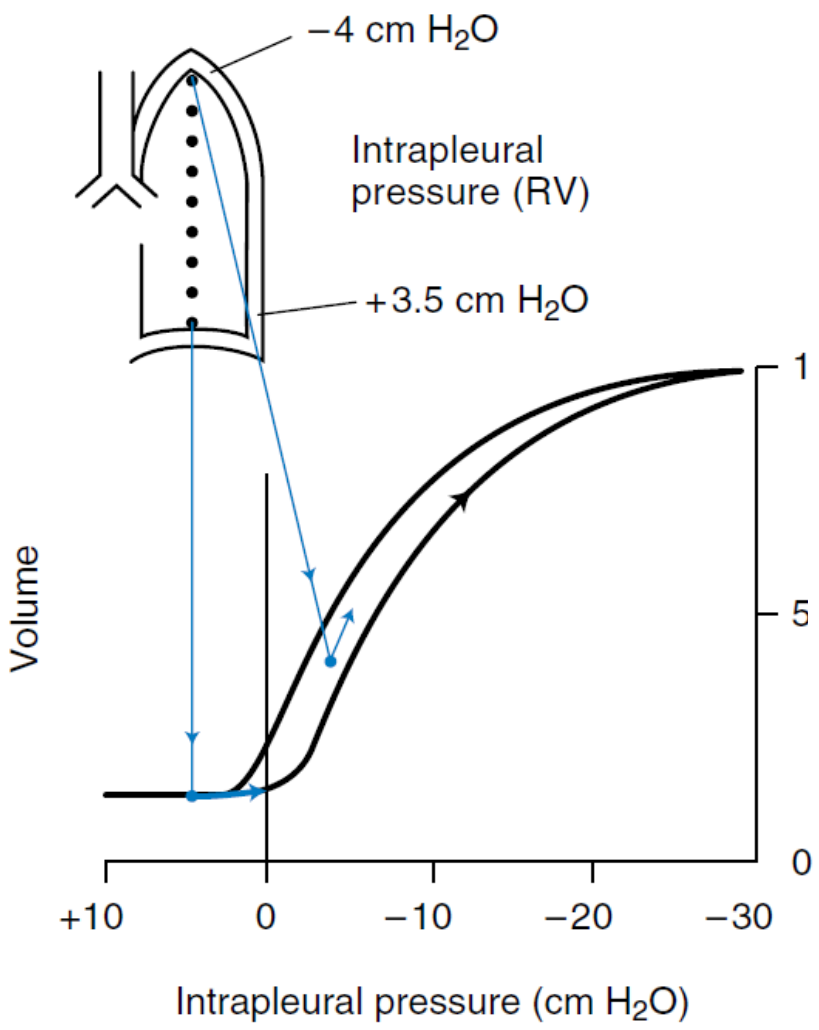
- Conséquences
  - Augmentation du risque d'infection pulmonaires
  - Perte de compliance thoracique
  - Insuffisance respiratoire hypercapnique puis hypoxémique

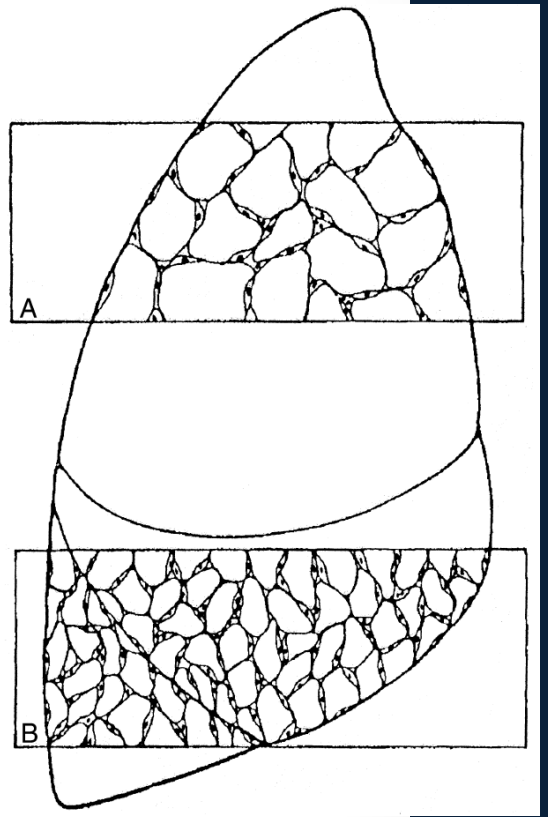
Retentissement respiratoire des MNM

Tro

- P
  -
  -
  -







Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review

Michelle Chatwin[a,*], Michel Toussaint[b], Miguel R. Gonçalves[c], Nicole Sheers[d], Uwe Mellies[e], Jesus Gonzales-Bermejo[f], Jesus Sancho[g], Brigitte Fauroux[h], Tiina Andersen[i], Brit Hov[j], Malin Nygren-Bonnier[k], Matthieu Lacombe[l], Kurt Pernet[b], Mike Kampelmacher[m], Christian Devaux[n], Kathy Kinnett[o], Daniel Sheehan[p], Fabrizio Rao[q], Marcello Villanova[r], David Berlowitz[d], Brenda M. Morrow[s]

2018, Respiratory Medicine, Volume 136, 98 - 110

Objectifs de la prise en charge respiratoire

La prise en charge respiratoire s'appuie sur les bilans respiratoires. Elle s'adapte aux besoins de la personne. Elle est réajustée lorsque la situation évolue. La prise en charge respiratoire s'intègre dans la prise en charge pluridisciplinaire (orthopédique, chirurgicale…).

Prévenir

Préserver la pompe respiratoire

- Maintenir ses propriétés mécaniques (mobilité, souplesse...)
- Favoriser la croissance des poumons et du thorax

→ Kinésithérapie respiratoire

→ Hyperinsufflations, ventilation mécanique

Agir

Désencombrer l'appareil respiratoire pour dégager les voies respiratoires

→ Désencombrement bronchique : drainage bronchique et toux assistée

Assister

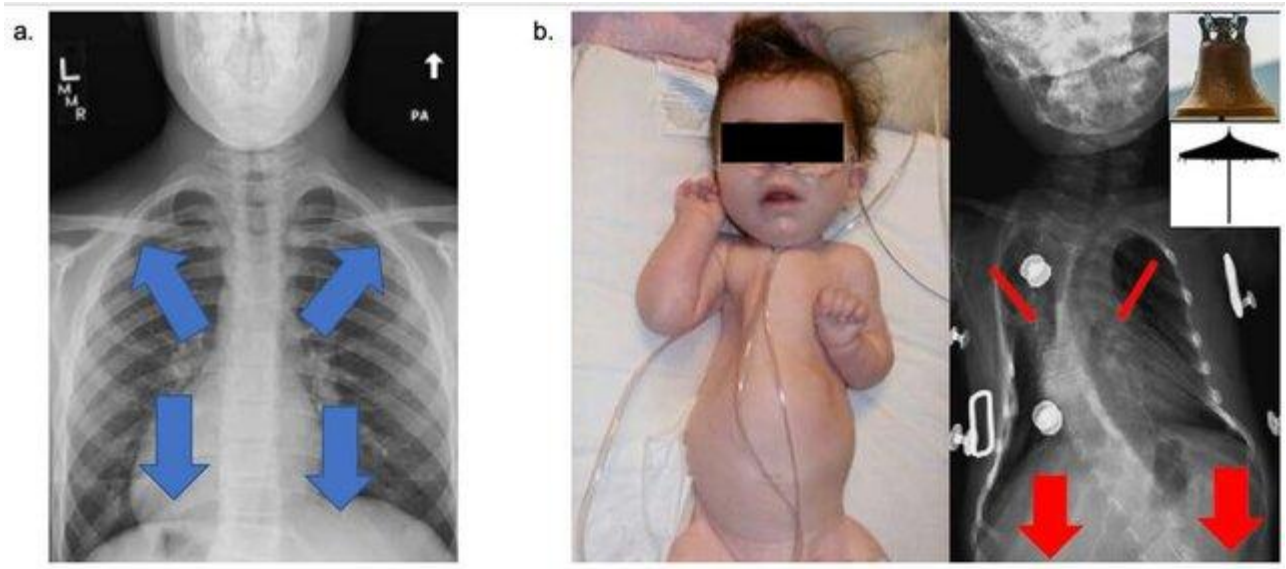
Aider à respirer (restaurer la ventilation)

→ Ventilation mécanique assistée :
- ventilation non invasive (VNI)
- ventilation invasive (par trachéotomie)

Prévention
1- Favoriser la croissance thoraco pulmonaire

Favoriser la croissance thoraco pulmonaire

- Primordiale chez l'enfant
  - Déformation thoracique
    - Aggravation du syndrome restrictif
    - Frein au développement pulmonaire



Favoriser la croissance thoraco pulmonaire

- Pour quels patients ?
  - Tout patient en période de croissance présentant une MNM

- Eléments de bilan
  - Déformation thoracique objectivée
  - EFR si possible
  - Histoire naturelle de la maladie connue

- Objectifs
  - Améliorer la CV
  - Réduire la déformation
  - Accompagner le développement pulmonaire

Prévention
2- Maintien des propriétés mécaniques

Maintien des propriétés mécaniques

- Pour quels patients ?
  - Tout patient présentant une MNM, adulte comme enfant

- Eléments de bilan
  - EFR si possible
  - Histoire naturelle de la maladie connue
  - Vt_i indiqué sur l'appareil

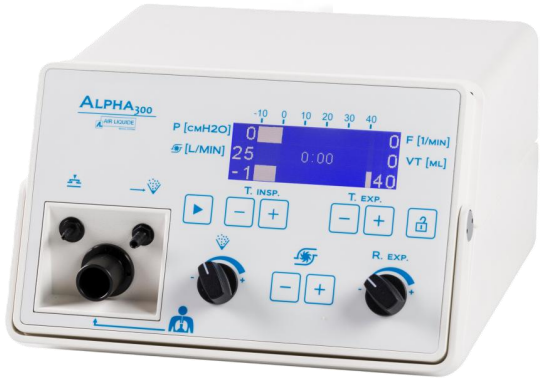
- Objectifs
  - Conserver l'élasticité pulmonaire
  - Conserver la mobilité thoracique
  - Au moins freiner leur déclin

➢ Pour le jour où la ventilation sera nécessaire

Outils de rééducation en prévention

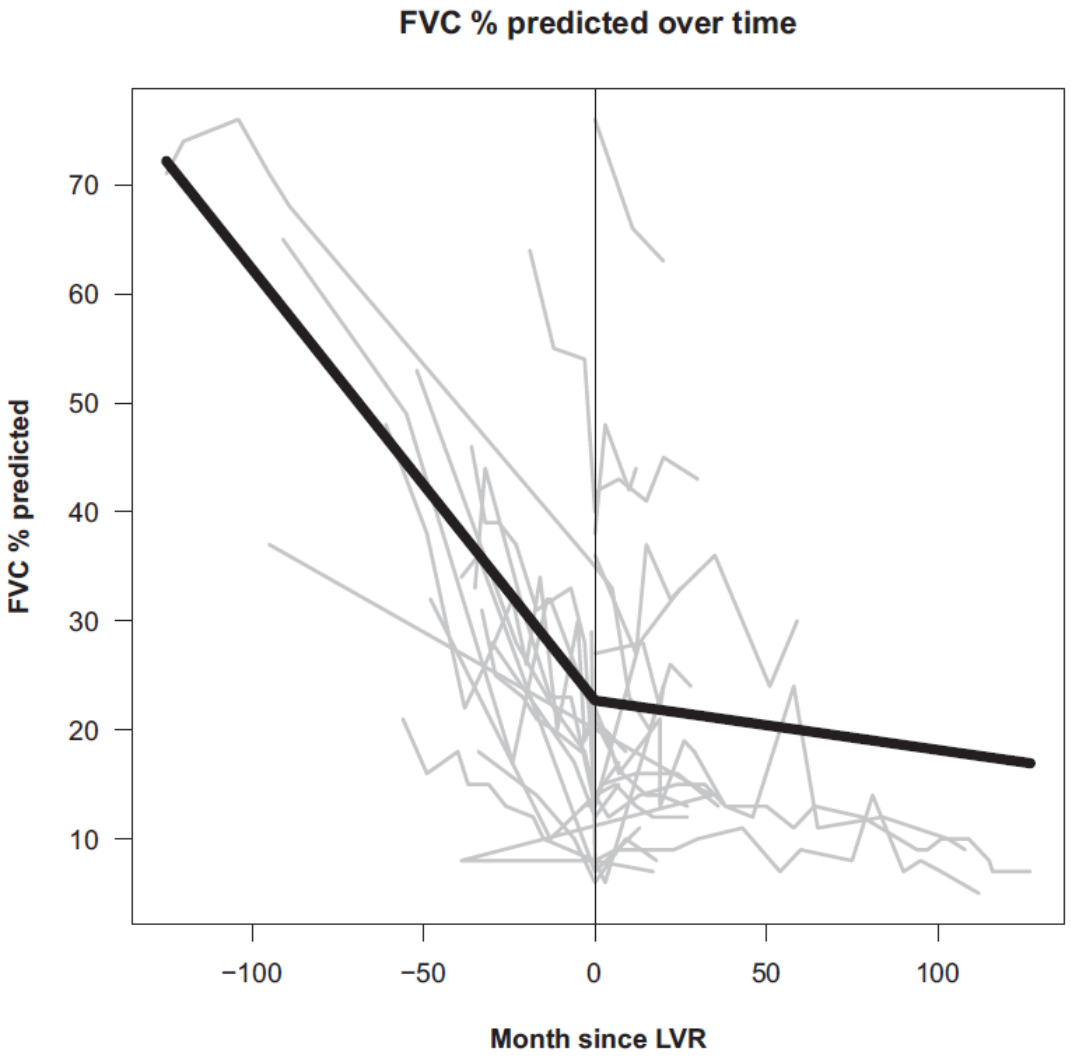
- Outils d'augmentation du volume pulmonaire
  - LVR Bag

  - IPPB



« Protoco

- Utilisation d'u
  - Pour la croiss
- Plusieurs séan
- Temps de séar
  - 5 à 10 minut
- Formation des



McKim D, 2012

Action

Désencombrement bronchique

Les causes de l'encombrement

Définition de l'encombrement:

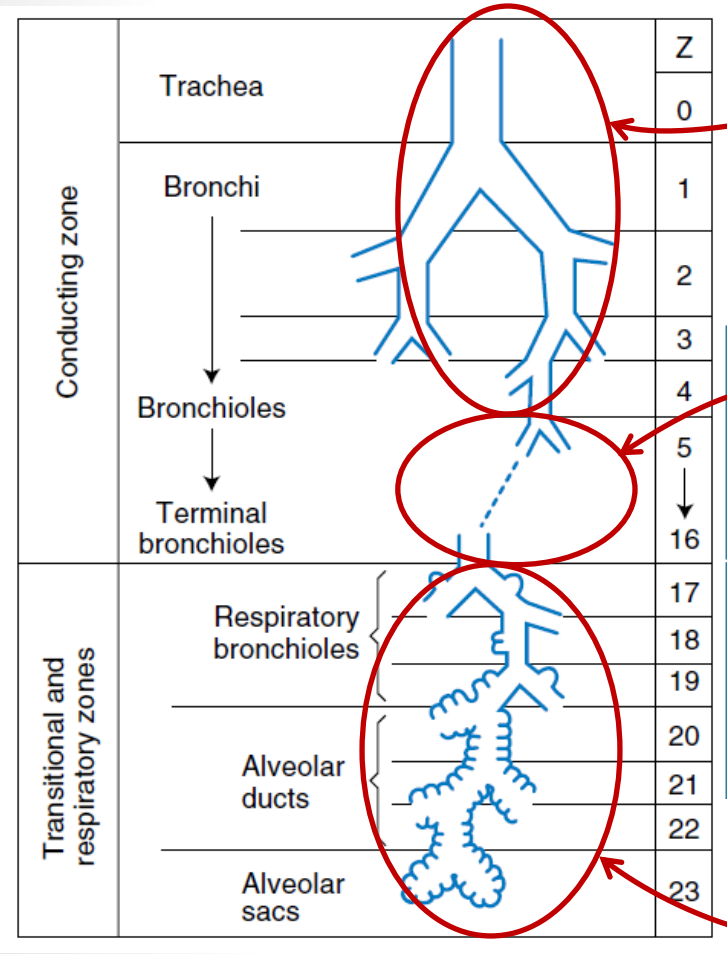
Stagnation, dans les voies aériennes, de mucus bronchique en quantité et/ou en qualité normale ou pathologique, entraînant une diminution de la perméabilité bronchique.

Conférence de consensus en kinésithérapie respiratoire, Lyon, 1994

- Hypoventilation : Baisse de la mobilité thoracique et/ou de la force musculaire
- Inflammation
- Troubles de la déglutition
- Hydratation non adaptée
- Modification des propriétés visco-élastiques du mucus

⇒ Atélectasie ou pneumopathie

Classification fonctionnelle du désencombrement

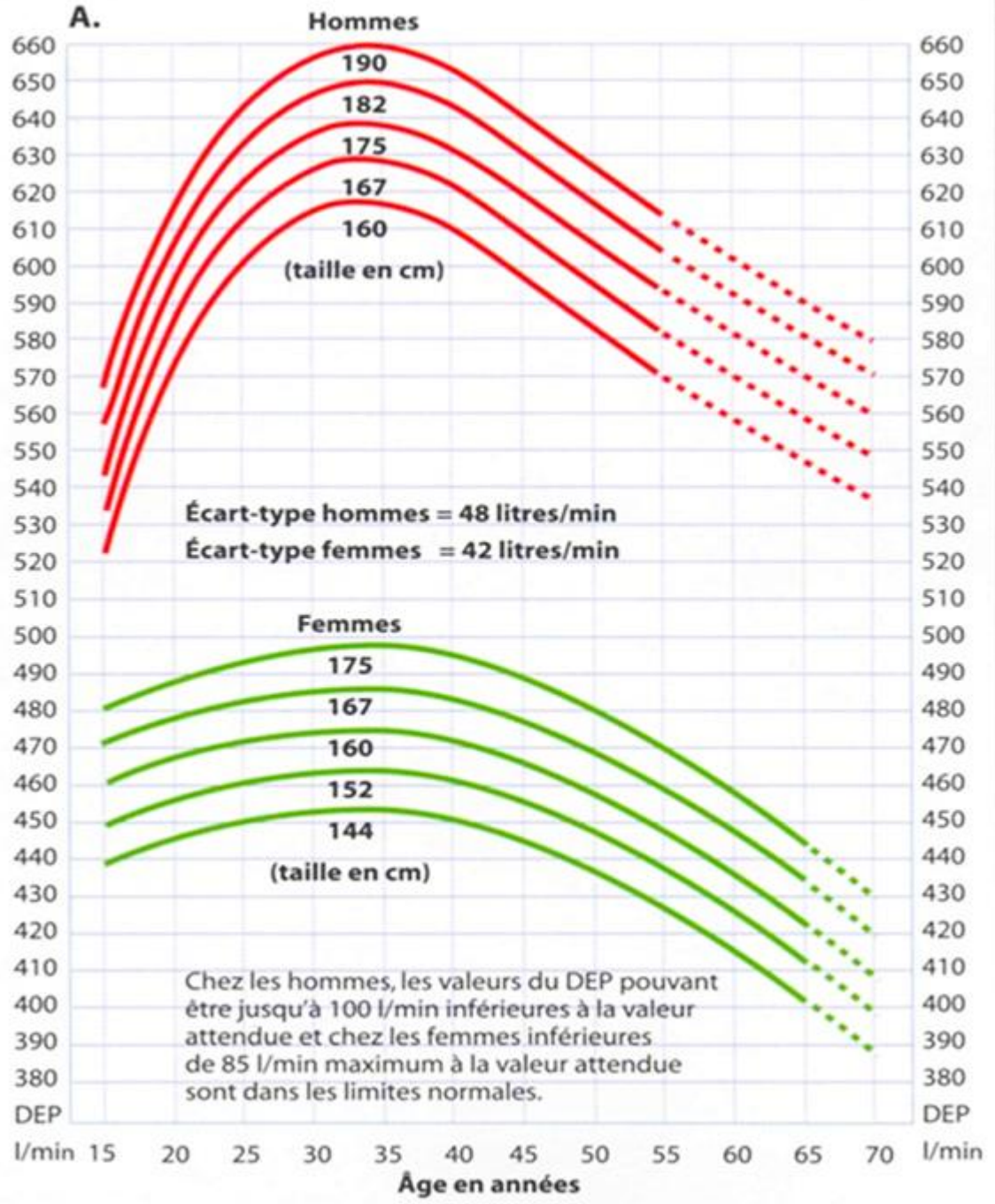


	Inspiration	Expiration
Lente	Poumon profond	Bronches moyennes
Forcée	Voies aériennes extrathoraciques	Bronches proximales

Toux

- Réflexe de prote
  - Particules (poll
  - Gaz / vapeurs t

	ur du DEP L/min)
Normal chez l'ac	60-840
Minimum pour c	>160
Minimum chez l	>300
Minimum chez l	>255

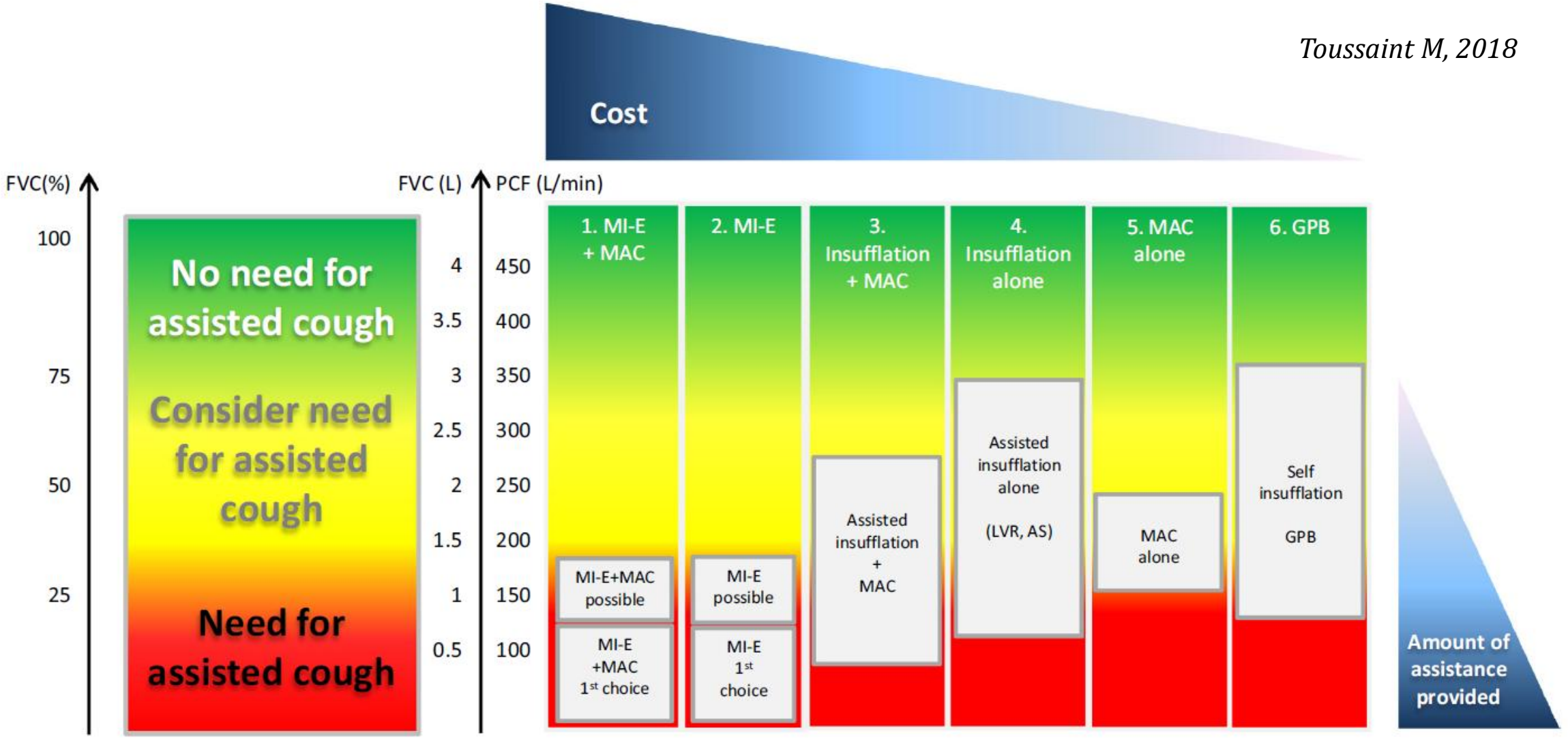


Bilan de l'encombrement

- Pattern respiratoire
  - Fréquence
  - Volume courant
  - Recrutement des muscles accessoires
- Auscultation
- Saturation
- Signes d'hypoxémie / hypercapnie
- Échographie
- Plaintes du patient
  - Toux
  - Expectorations
  - Douleurs thoraciques

Quand faire quoi ?

Toussaint M, 2018

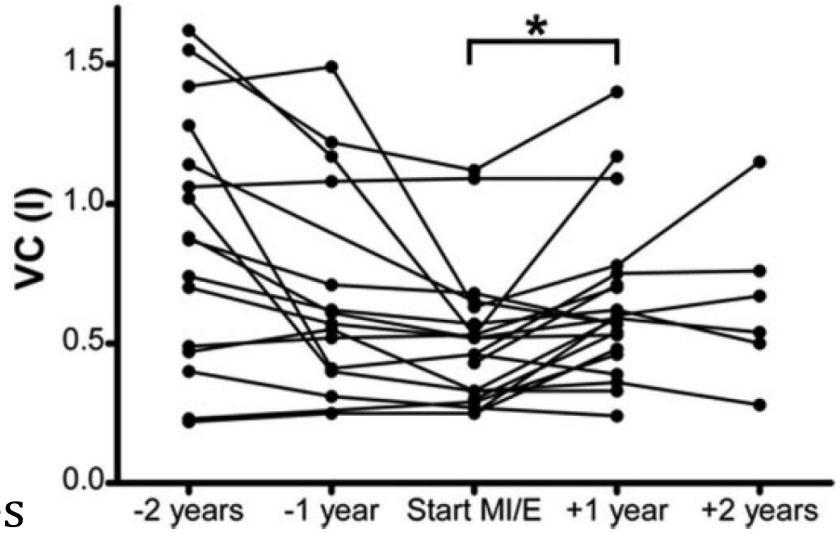


In-Exsufflation Mécanique (MI-E)

- Appareil permettant une hyperinsufflation suivie d'une exsufflation active à une pression prédéfinie
- L'objectif : Augmenter le DEP pour assurer un désencombrement proximal efficace

In-Exsufflation Mécanique (MI-E)

- Avantages
  - Limite les hospitalisations, les complications respiratoires et la mortalité chez les patients SLA
  - Réduit le risque de pneumopathies
  - Réduit le temps sous oxygène
  - Limite le recours aux aspirations trachéales
  - Améliore la SpO_2
  - Réduit le temps de traitement
  - Très peu d'événements indésirables
  - Limite les risques de réintubation
  - Peut-être utilisé lors de fausses routes partielles
  - Par rapport aux aspirations trachéales
    - Plus efficace, plus sûr et mieux toléré
    - Améliore la SpO_2, le WOB et la PIM



CV +28% à 1 an (18/21 sujets)

Stehling F, 2015
Chatwin M, 2018
Knudtzen F, 2020

In-Exsufflation Mécanique (MI-E)

- Complications
  - Distension gastrique
  - Pneumothorax
  - Nausée
  - Bradycardie / Tachycardie
  - Ballonnements

- Limites :
  - Atteintes du bulbe rachidien
  - Troubles tensionnels
  - Pneumothorax
  - Chirurgie thoracique, ORL ou abdominale récente
  - Non adhérence au traitement

Chatwin M, 2018

Réglages des MI-E

	Réglage
P_i	+40cmH_2O max sans troubles bulbaires +30cmH_2O max avec *Andersen T, 2017*
P_e	-70cmH_2O max *Lacombe M, 2019*
$\dot{V}_i$ (L/s)	Au plus bas *Volpe MS, 2018*
T_i (s)	Le temps d'arriver à 75% de la CPT
T_e (s)	Ti/2
T_p (s)	Selon le confort du patient
Oscillations	Non *Sancho J, 2016* *Sancho J, 2020 (mai) ; Sancho J, 2020 (novembre)*

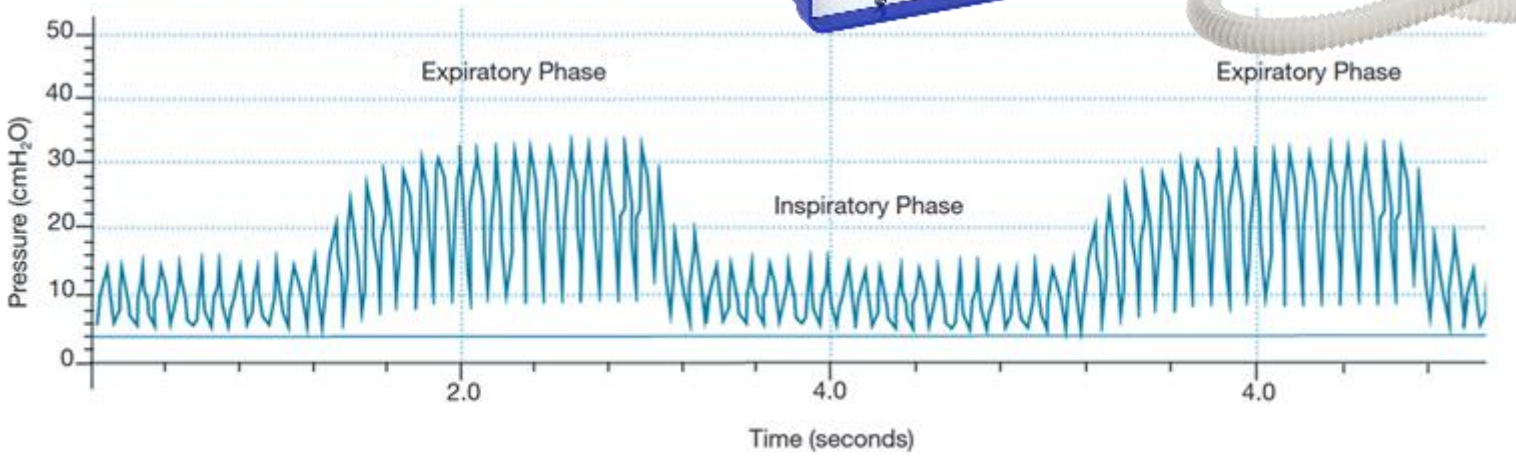
« Protocole » de traitement

- Quand mettre en place ces appareils ?

- Jamais à l'embout buccal
  - On tousse la bouche ouverte
- Troubles bulbaires ?
  - Contrôle glottique
- Pas des IPPB !
- Séries courtes
  - 5-10 in-exsufflations maximum
- Utilisation au besoin
- Formation des aidants / famille +++

Ventilation à Percussion Intrapulmonaire Haute Fréquence (HFPV)

Administration de petits Vt à pression et fréquence réglables. Ceux–ci se superposent à la ventilation spontanée.



Ventilation à Percussion Intrapulmonaire Haute Fréquence (HFPV)

- Indications
  - Encombrement bronchique
  - Atélectasie
  - Pneumopathie

- Contre-indications
  - Pneumothorax
  - Hémoptysie
  - Instabilité hémodynamique

- Effets
  - Amélioration de la clairance des sécrétions

    Toussaint M, 2003 *Fernandez-Restrepo L, 2017*
  - Recrutement alvéolaire
  - Meilleure répartition de l'air dans l'arbre bronchique

    Lucangelo U, 2010
  - Amélioration des échanges gazeux

    Vargas L, 2005

⇨ Toujours associer une séance de drainage bronchique!

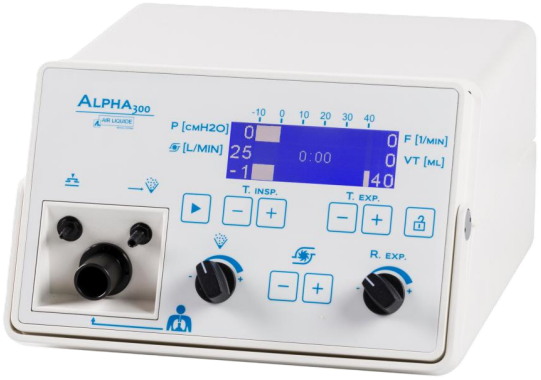
« Protocole » de traitement

- Modification des réglages selon l'objectif
  - Amélioration de la ventilation périphérique = EDIC assisté
    - Rapport I/E élevé (1/1 ou plus)
    - Fréquence élevée (>300 cycles/min)
  - Aide à la clairance des sécrétions = ELTGOL assisté
    - Rapport I/E abaissé (1/2,5-1/1)
    - Fréquence basse (150-300 cycles/min)

- Toujours utiliser des pressions confortables
- Temps de traitement long : d'1 à 5 minutes
  - Pause entre les séries
  - Alternance de phases de ventilation de de drainage

Intermittent Positive Pressure Breathing (IPPB)

- Permet d'insuffler de l'air à un débit préréglé, jusqu'à une pression cible définie, pour insuffler un volume courant inconnu.



- Permet d'augmenter le Vt pour :
  - Prévenir l'encombrement bronchique distal
  - Traiter les atélectasies et pneumopathies
  - Prévenir l'enraidissement thoracique
  - Aider au développement thoraco pulmonaire
  - Aider la toux

	I	E
L		
F		

Intermittent Positive Pressure Breathing (IPPB)

Contre indications

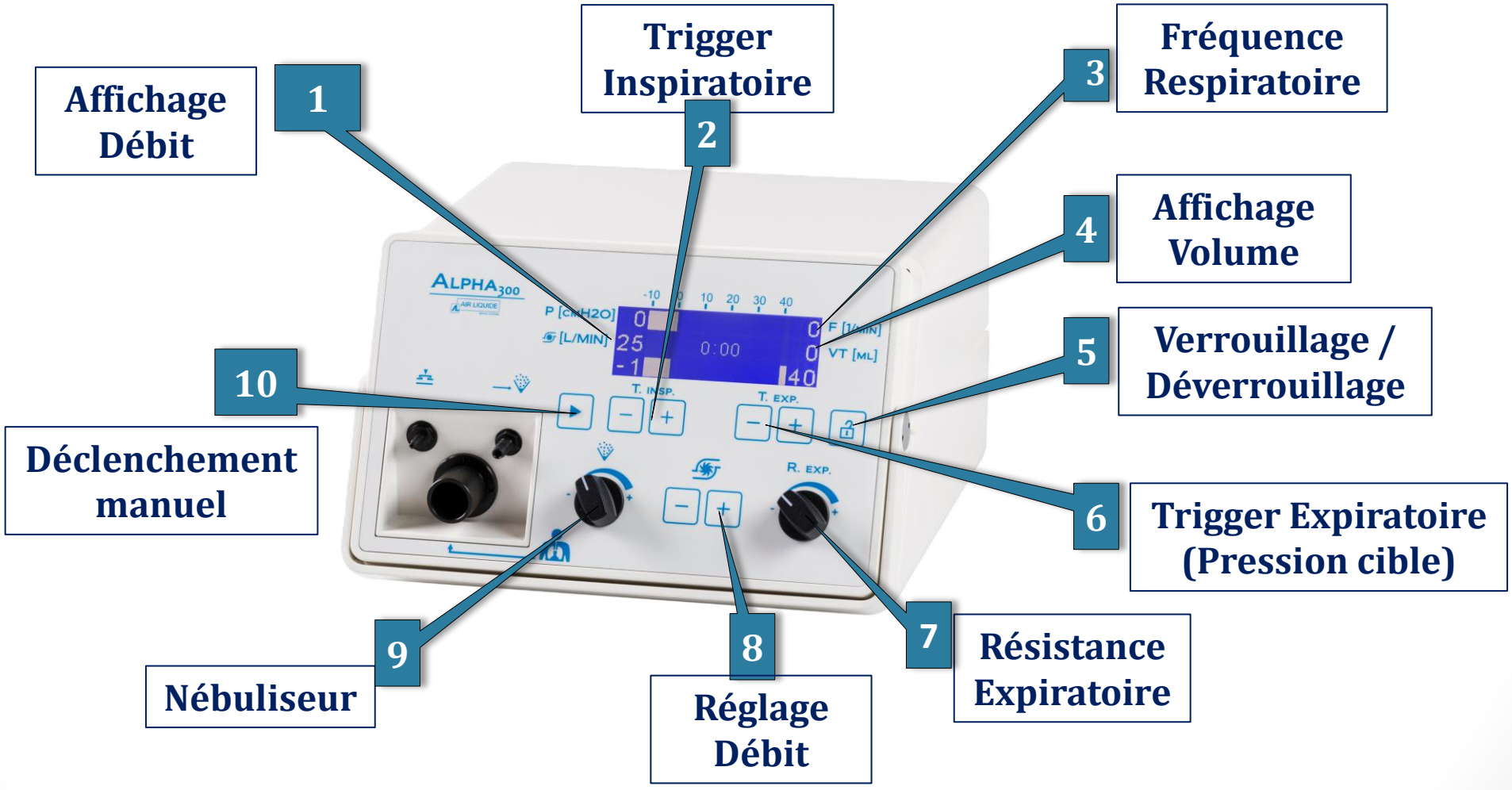
- Pneumothorax
- Pression intracranienne > 15 mmhg
- Instabilité hémodynamique
- Chirurgie récente de la face, cavité orale, de l'oesophage
- Hémoptysie active
- Nausées
- Aérophagie
- Tuberculose active non traitée
- Emphysème
- Hoquet

Complications

- ↗ résistances des voies aériennes
- ↗ du travail respiratoire
- Barotrauma
- Infection nosocomiale
- Hypocapnie / Hyperoxie (si sous O2)
- Hémoptysies
- Distension gastrique
- Dépendance psychologique
- Baisse du retour veineux
- Augmentation du mismatch ventilation/perfusion
- Hypo / Hyperventilation
- Air trapping / AutoPEEP / Hyperdistention alvéolaire

AARC Clinical Practice Guideline, 2003

Alpha 300


Affichage Débit
1
Trigger Inspiratoire
2
3
Fréquence Respiratoire
4
Affichage Volume
5
Verrouillage / Déverrouillage
6
Trigger Expiratoire (Pression cible)
7
Résistance Expiratoire
8
Réglage Débit
9
Nébuliseur
10
Déclenchement manuel
ALPHA300
AIR LIQUIDE
P [cmH2O]
[L/MIN]
F [1/MIN]
VT [ML]
0:00
T. INSP.
T. EXP.
R. EXP.

Réglages IPPB

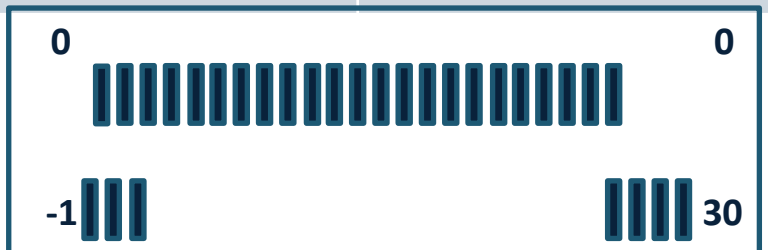
- Lors de l'installation : Augmentation progressive des réglages afin d'arriver à un optimum
- Nébulisation ? NON ! *AARC Clinical Practice Guideline, 2003*

Paramètres	Lors de l'installation	Optimisation des réglages
Pression (hPa)	Augmentation en partant de 20	Limite confortable pour le patient
Débit (L/min)	Partir de 30	Baisser en fonction de la tolérance du patient et des résistances des VA
Trigger inspiratoire (hPa)	-1	-1
Résistance expiratoire	Aucune	Augmentation au besoin

⇒ Toujours viser les réglages optimaux dans le **respect du confort du patient**

Résolution de problèmes

Problème	Cause
La machine de déclenche pas	Manque de force du patient Fuites (valve expiratoire défaillante ?)
L'insufflation commence trop rapidement	Trigger trop sensible
La pression monte d'un coup	Débit trop élevé Patient ferme la glotte ou bouche le circuit
La pression cible n'est pas atteinte	Fuites Débit trop lent
La pression est atteinte mais la thorax n'est pas bien mobilisé	Le patient ne se laisse pas bien hyperinsuffler jusqu'au bout, bloque l'inspiration



Recommandations sur la pratique

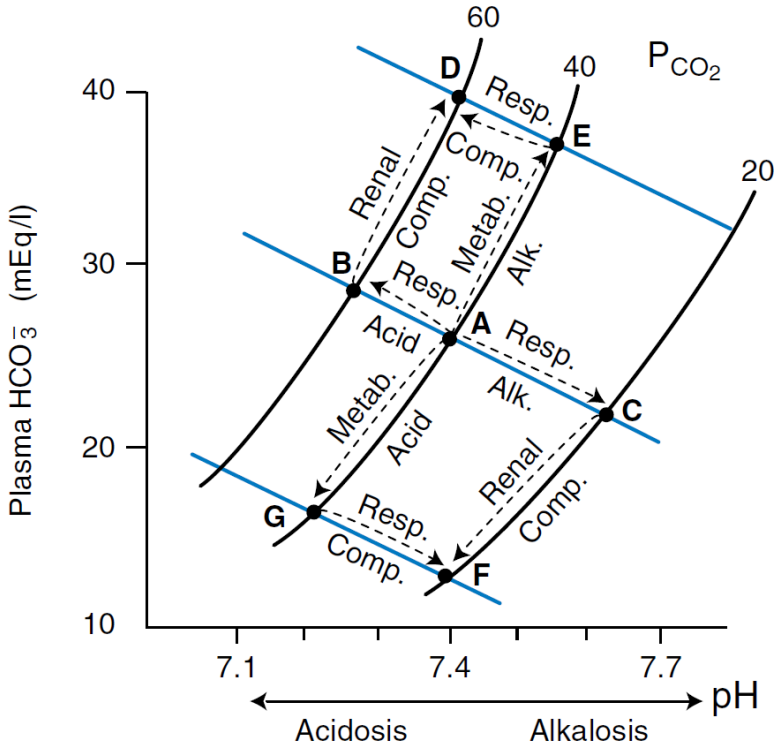
- Au minimum, 30 hyperinsufflations par jour
- Au mieux, 10 minutes, une à deux fois par jour
- A distance des repas si le patient ne se sent pas bien
- Utiliser un pince nez si utilisation d'un embout buccal avec un patient incapable de bloquer le voile du palais
- Utiliser une sangle abdominale si le patient se plaint de ballonnements / rigidité thoracique
- Associer à des techniques expiratoires manuelles
- Alterner les postures pour varier les zones pulmonaires les plus ventilées (penser au décubitus ventral !)

Assistance

Assistance ventilatoire

- Soutien de la fonction respiratoire
- En cas de défaillance de la pompe respiratoire
  - Incapacité à assurer les échanges gazeux

- Hypoventilation alvéolaire : IRC hypercapnique
  - Augmentation de la PaCO2 nocturne puis diurne
    - Hypercapnie chronique



Assistance ventilatoire

- Signes d'hypercapnie
  - Asthénie
  - Céphalées
  - Confusion
  - Désorientation
  - Somnolence
  - HTA
  - Transpiration excessive
  - Asterixis

Assistance v

- Ventilation
  - Invasive ou non
  - Nocture puis diurne
- Le type de ventilateu
- Quand passage en in
  - Gestion de la traché
  - Aspirations trachéa

8h

16h

24h

Assistance ventilatoire

- Paramètres de ventilation
  - Prescription r
  - Modification e
    - Sous accord
- Gestion des int
  - Rôle du MKDE
    - Points d'ap
    - Tolérance d
    - Observance

Surveillance clinique

- Rôle de vigie thérapeutique
  - Surveillance clinique pluri hebdomadaire
  - Contrôle ventilatoire
  - Prise des constantes
  - Auscultation

- Contact rapide avec l'éq
  - Dès la modification de l
  - Suivi **bilanté** indispens
  - Déclenchement des ATE

LYON - GARIBALDI
337 rue Garibaldi
69007 Lyon
04.78.58.22.07

CALUIRE - MONTESSUY
1 place Louis Braille
69300 Caluire et Cuire
04.72.27.55.73

KINE RESPI ASSISTANCE 7J/7

Ph. Joud, G. Desbois, N. Noël, R.M. Bourret, R. Lachal, S. Espinouse, L. Ouvrard

BILAN - DIAGNOSTIC en KINESITHERAPIE
SCORE D'ENCOMBREMENT des VOIES AERIENNES chez l'ADULTE

Nom : Prénom : Age :
DGC : Date prescription : Médecin prescripteur :
TTT : Feuille n :

DATE	Auscultation	Toux Grasse et/ou Irritative	Sécrétions Bronchiq.	Sécrétions Rhino-Pharyng.	Dyspnée Signes Détresse Respi.	SCORE /10	SpO_2	FC	VTi	DEP

Continuité des soins

- Le patient neuromusculaire se prête mal aux vacances…
- Quid du weekend ?

- La PeC des NMN en KR nécessite :
  - Une équipe soudée et formée
  - Un planning avec des domiciles quotidiens
  - Une continuité des soins en **7/7** (et même 7/365 !) au besoin
  - Une unité de formation
  - Des outils de suivi partagé

➢ C’est un des devoirs de notre profession

ISTR Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation

Merci pour votre attention

Romain Lachal
Kiné Respi Assistance
romain.lachal@gmail.com

Lyon 1

KINE RESPI ASSISTANCE

CORAL
Réseau De Kinésithérapeutes Respiratoires