



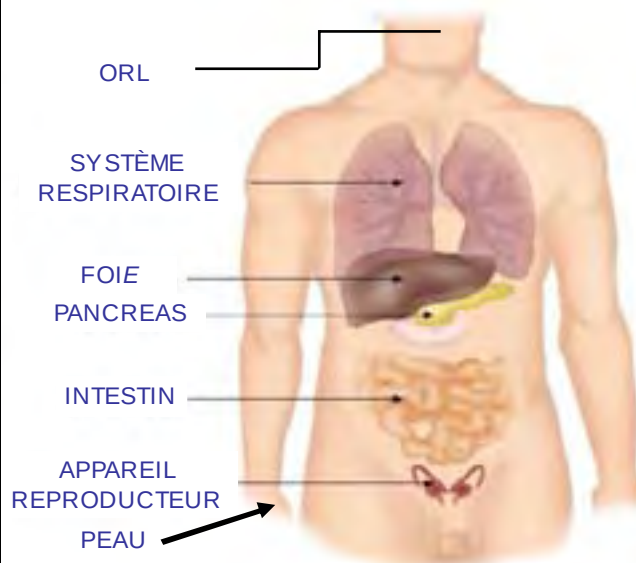
LA PEP EN PRATIQUE DANS LA MUCOVISCIDOSE CHEZ L'ADULTE

JARCA 15 Nov. 2013
IFCS
Hôpital Xavier Arnozan
CHU de Bordeaux

DERLICH Laurence, MK-DE
Hôpital Haut Lévêque – CFM
Service de pneumologie
CRCM adultes
CHU de BORDEAUX



LA MUCOVISCIDOSE, UNE ATTEINTE MULTI ORGANIQUE

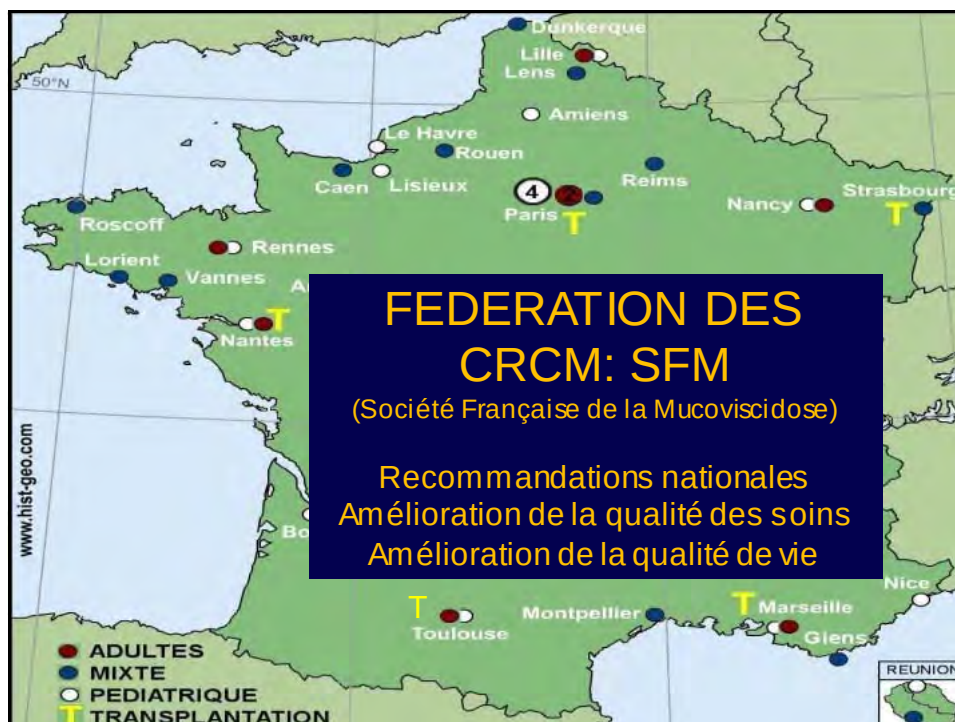


- Maladie génétique, autosomique, récessive

- Diagnostic néonatal depuis 2002

- Suivis dès la naissance par les CRCM

49 CRCM



LA MUCOVISCIDOSE, UN TRAITEMENT LOURD



20 cp ou gel /jour

Ex: Créon:
quantité de
gélules à
adapter
avant chaque
repas:
GRAS / PAS
GRAS?



2 à 4
Nébulisations/j



KINE tous les jours
+/- VNI



Cures ATB
intravéineuses



Oxygénothérapie de longue
durée

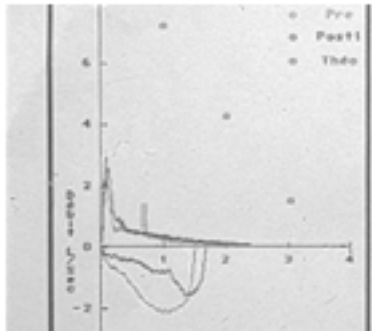




Nutrition entérale
(bouton de **MIC-KEY®**)

SUR LE PLAN RESPIRATOIRE

Prédominance du syndrome obstructif.



Mécanique interne:

- effondrement des débits expiratoires
- augmentation du volume résiduel



Mécanique externe:

- distension
- rigidité thoracique
- contractures musculaires
- rétractions musculaires

Caractéristiques liées à la mucoviscidose lors du désencombrement



- Obstruction bronchique par inflammation ++, débutant par les petites bronches. **Inflammation pulmonaire chronique dès la naissance**, liée au poly nucléaires neutrophiles => Fermeture des bronches distales, zones mal ventilées (troubles de ventilation)
- Sécrétions visqueuses +++ (modif primaire du mucus due à la muco: déshydratation + modif secondaires dues aux **infections et à l'inflammation**: présence de bactéries et cellules immunitaires mortes + biofilm du Pseudomonas aeruginosa)
- **Inhomogénéité de l'obstruction** dans un même territoire: obstruction partielle avec ou sans effet valve du bouchon muqueux ou obstruction totale de la bronche => Rôle important de la ventilation collatérale et de la durée du temps inspiratoire
- Atteinte préférentielle des lobes supérieurs
- Hyperréactivité bronchique fréquente (inflammation +/- spasme bronchique) => quintes de toux précoces lors du drainage bronchique et fermeture bronchique
- Instabilité relative de la paroi de certaines voies aériennes (dyskinésies) => impact sur la toux qui peut devenir inefficace si mal gérée
- Reflux gastro-oesophagien fréquent => toux d'irritation (par les sucs gastriques) + exacerbation du réflexe de vomissement.

Principales techniques de désencombrement bronchique utilisées dans la mucoviscidose

BUTS RECHERCHES	TECHNIQUES UTILISEES
Ouvrir les bronches Fluidifier les sécrétions Améliorer la pénétration de l'air dans les zones obstruées Optimiser le flux expiratoire Limiter les quintes de toux Lutter contre l'hypoventilation alvéolaire Principe: Ne pas provoquer de désaturation lors des manœuvres kiné => contrôle par saturométrie si besoin.	Aérosols (nébulisations, sprays, poudres) Augmentation du temps inspiratoire +/- pause inspiratoire Techniques d'augmentation et de modulation du flux expiratoire (Drainage autogène, AFE lente, ELTGOL, Forced Expiration Technique actuellement modifiée en Active Cycle of Breathing Technique ^{(5) (8)}) Pression Expiratoire Positive (PEP) avec ou sans vibrations intra bronchiques associées (Threshold expi, Respirix expi, PEP mask, Flutter, Acapella.) Ventilation Non Invasive Ventilation à percussions intra pulmonaires (Percussionnaire ®) Compressions thoraciques à haute fréquence (veste vibrante)

Différence entre la PEP de la VNI et la PEP des freins expiratoires



NON ABORDEE ICI

Pression de fin d'expi
=
Niveau de PEP réglé
sur la VNI



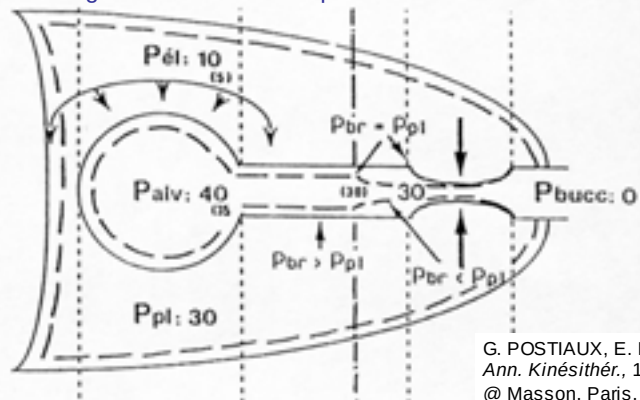
Pression de fin d'expi
=
P atmosphérique

Ne pas confondre la PEP et le PEP: Point d'Egale Pression

Phénomène qui entre en jeu lors de l'expiration forcée.

Apparition d'une compression dynamique des voies aériennes, qui progresse de la trachée (au début de l'expi quand le volume est important), vers les bronches segmentaires (plus tard dans l'expi quand le volume diminue).

Si la fermeture bronchique est partielle, elle s'accompagne localement d'une augmentation du flux expi favorisant la mobilisation des sécrétions



G. POSTIAUX, E. LENS
Ann. Kinésithér., 1992, t. 19, n° 8, pp. 411-427
@ Masson, Paris, 1992

APPAREILS DE CALIBRE FIXE PRE-DETERMINE (freins expiratoires)



DESCRIPTION

Appareils permettant une expiration au travers d'une résistance calibrée, afin d'obtenir une pression positive durant une partie de l'expiration (PEP)

ACTION DE LA PEP ⁽¹⁾ ⁽⁶⁾ ⁽⁽⁷⁾ ⁽¹⁰⁾

- Augmente la pression intrabronchique
 - => - maintient les voies aériennes périphériques ouvertes lors de l'expiration
 - lutte contre les dyskinésies trachéo-bronchiques, en stabilisant les parois bronchiques lors de l'expiration
 - Augmente la ventilation collatérale (entre alvéoles par les pores de Köhn et entre bronchioles par les pores de Lambert)
 - => passage de l'air en amont des sécrétions
- Cette ventilation collatérale n'existe pas chez le nourrisson et n'est fonctionnelle qu'à partir de 8-10 ans.

RECOMMANDATIONS ⁽¹⁰⁾

- Niveau de pep recommandé: entre 10 et 20 cm H₂O
- Mode de respiration recommandé: ventilation calme, légèrement active mais pas forcée.

EFFET D'UNE PEP AVEC APPAREIL A CALIBRE FIXE ⁽¹⁰⁾

En ventilation calme (recommandée) les résistances obtenues:

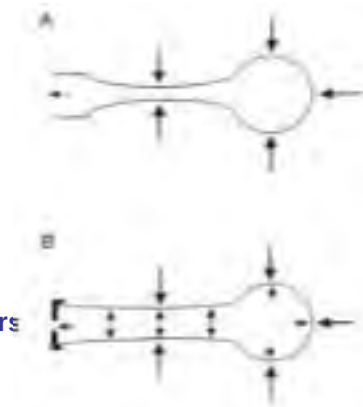
- augmentent la pression intra bronchique jusqu'à 10 à 20 cmH₂O.
- augmentent la CRF
- améliorent la ventilation collatérale (recrutement alvéolaire et cheminement de l'air en amont des sécrétions bronchiolaires).
- diminuent le volume de fermeture

Au cours d'une manœuvre d'expiration forcée les résistances obtenues:

- augmentent la pression intra bronchique jusqu'à 40 à 120 cmH₂O.
- augmentent les débits à bas volume pulmonaire
- diminuent le volume résiduel.

P(ression) E(xpiratoire) P(ositive)

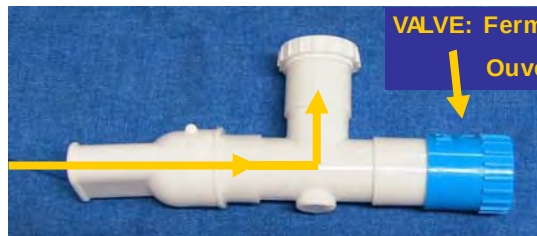
- A : Compression des voies aériennes lors d'une expiration quand le syndrome obstructif est important.
- B : Stabilisation du diamètre des voies aériennes lors d'une **expiration au travers d'une résistance**



Tiré de « La kinésithérapie ».
G. Reyckler, Ch. Opdekamp

Le Respirex ® avec valve expiratoire

- Un couvercle percé de 6 trous calibrés, dont la taille est décroissante
- n°1: le plus gros trou => la plus faible résistance
- n°6: le plus petit trou => la plus forte résistance
- Une valve fermée à l'expi, ouverte à l'inspi



VALVE: Fermée à l'expi
Ouvrée à l'inspi

Le Respirex ® avec valve expiratoire



PEP bien réglée =>
augmentation du volume
mobilisé lors de l'expi
Expiration plus longue
sans sensation
d'essoufflement.

PEP trop importante => le
temps expi s'allonge mais
au détriment d'un besoin
impérieux d'inspirer et d'un
effort important. Sensation
d'essoufflement



Le Respirex ® avec valve expiratoire

- Le débit est limité par le calibre de l'orifice. Plus le trou est petit, plus le débit expi à la bouche est faible mais si la résistance est bien dosée, le débit au niveau des petites bronches, lui, sera amélioré
- La résistance obtenue est dépendante de la force d'expi et de l'importance du flux expiratoire.
 - Elle n'est pas quantifiée.
 - Elle est majeure en début d'expi et s'effondre en fin d'expi
- Il n'est pas possible de faire une AFE sans faire monter la pression de façon trop importante et même avec le plus gros trou, le débit reste limité.

Le PEP masque



- Masque étanche + un système de valves + un raccord en T pour la liaison au manomètre
- 8 résistances ayant un diamètre de 1,5 à 6 mm.

Le PEP masque

- Comme pour le respirex, on a une limitation du débit par le diamètre du trou + un effondrement de la PEP en fin d'expi mais on peut :
quantifier la PEP, déterminer quel est le niveau de PEP adapté au patient
et éduquer le patient à obtenir régulièrement cette PEP

Technique bien définie (3) (10) :

- On choisit le diamètre de la résistance de façon à obtenir la pression désirée durant la partie moyenne de l'expi : entre 10 et 20 cm H₂O.
- Education du patient avec feedback du manomètre au moins sur les premières séances.
- Position assise
- 10 à 15 cycles expi actifs mais non forcés, sur un volume expi courant
- Puis 3 à 5 expi forcées ou toux
- Pendant 10 à 15 min x 3/j pour patients chroniques en état stable
- Pour le désencombrement: 10-15 cm H₂O
- Pour la prévention et la lutte contre les atelectasies: 15-20 cm H₂O
- Il est possible de travailler sans le masque et d'expirer directement dans la valve.

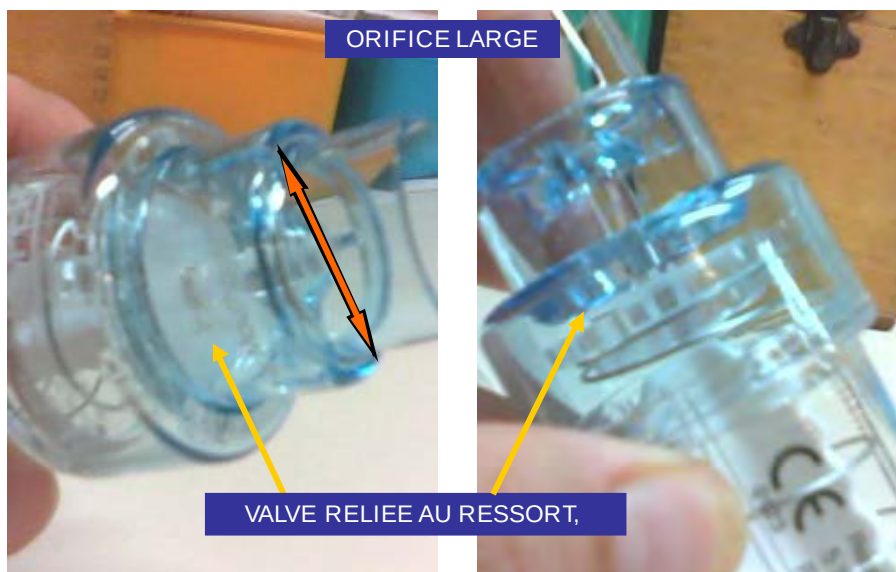
Le threshold PEP ®



- Il ne s'agit plus d'un orifice calibré mais d'un **ressort taré**, +/- comprimé, bloquant une valve.
- Plus le ressort est comprimé, plus la résistance est forte.
- Résistance réglable entre 5 et 20 cm H₂O



Le threshold PEP ®



Le threshold PEP ®

- L'orifice étant large, pas de limitation de débit par ce paramètre.
- Quelque soit l'importance du flux expi, la PEP restera celle que l'on a réglée (et quantifiée)
- Intérêt sur la fin de l'expi où le flux diminue et où l'on a le plus de fermeture bronchique.
- Intérêt de pouvoir faire un AFE avec maintien d'une pression intra bronchique
- Peut s'utiliser avec un masque
- Précision et reproductibilité (+/- 1cm): pendant 2 ans minimum

APPAREILS DE CALIBRE VARIABLE



DESCRIPTION

Appareils créant une PEP oscillante, elle-même à l'origine d'une oscillation du débit expiratoire.

ACTION DE LA PEP OSCILLANTE ⁽¹⁰⁾

Etudes essentiellement effectuées sur le Flutter®

Augmentation oscillante de la pression intra bronchique (5 à 30 cmH₂O), à une fréquence variable de 10 à 100 Hz.

=> Mêmes effets que la PEP obtenue avec appareils à calibre fixe (augmentation de la CRF, diminution du volume de fermeture).

+ Augmentation du volume d'expectoration ⁽²⁾

+/- effet transitoire sur la PtO₂ ⁽⁴⁾

Pas d'action sur le VEMS ⁽⁹⁾ (différent pour les BPCO: amélioration du VEMS, diminution du nombre d'hospitalisations)

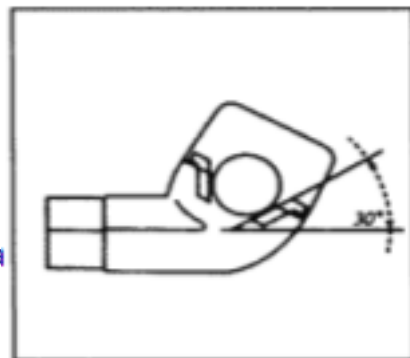
RECOMMANDATIONS?

Notion de pré-requis pour avoir un effet sur le mucus: un volume mobilisable minimum d'environ 1 FL2...

Le Flutter®

Le flutter produit une **pression positive oscillante** dans les voies respiratoires lors de **l'expiration** grâce à une bille en acier placée dans un entonnoir.

- Départ: la bille en acier obture le trou de l'entonnoir
- Expiration => résistance à l'expiration par la bille => la pression monte (Pression Expiratoire Positive) => la bille s'élève en roulant sur le cône, libérant l'orifice => le débit expiratoire grimpe pendant que la PEP chute => la bille retombe et ainsi de suite pendant toute l'expiration.





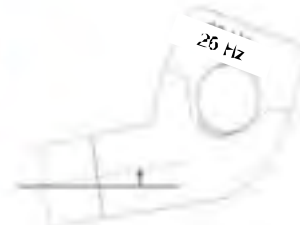
Le Flutter®

- Oscillations de la bille => PEP oscillante et variation intermittente du débit expiratoire du patient.
- Les débits expiratoires du patient et la PEP qui règne dans ses poumons sont fonction :
 - de l'orientation du Flutter® : plus le cône est vertical plus la résistance est importante
 - de la force qu'il met à souffler

Relation entre inclinaison du flutter, fréquence de vibration et résistance

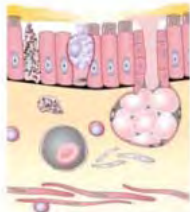


La fréquence des oscillations varie de 10 à 25Hz.



Action distale
Fréquence de vibration élevée
Résistance élevée

Action proximale
Fréquence de vibration basse
Résistance faible



Benoît Desrués DES de MPR / DIU
Médecine Rééducation

Le Flutter® et la clairance mucociliaire

RAPPEL

Sécrétions = obstacle à l'écoulement de l'air

=> **interaction entre un gaz: l'air et un fluide: le mucus** => deux effets sur le mucus stagnant:

- **décrochage** de la sécrétion par la création de turbulences locales
- **fluidification** du mucus par l'application de contraintes de cisaillement. ⁽¹¹⁾

ACTION DU FLUTTER: HYPOTHESES AVANCEES

La variation intermittente du débit expiratoire du patient

=> augmentation des turbulences

=> **majoration de l'interaction air/mucus**

d'afficher l'image.

L'effet oscillatoire du Flutter® et la fréquence de résonnance



- Si je donne une impulsion au système broncho-pulmonaire, je crée une onde. Si je renouvelle cette impulsion de façon périodique et à condition de trouver la « bonne fréquence », je vais réussir à amplifier cette onde et à la transformer en vibration.
- Ex l'amplitude du mouvement de la balançoire augmente si on lui applique des impulsions accordées à ses propres oscillations

HYPOTHESES AVANCEES (8)

Effet sur les parois bronchiques

- En utilisant une fréquence de vibration entre **6 à 26 Hz** on estime pouvoir obtenir une vibration optimale des parois bronchiques
- Cette vibration pourrait avoir pour effet de faciliter le décollement du mucus des parois bronchiques
- Mais cette « fréquence de résonnance » du système broncho-pulmonaire, est dépendante de plusieurs facteurs: le volume pulmonaire, l'élasticité pulmonaire, le degré d'obstruction.
- Elle doit donc être adaptée à chaque patient et à l'intérieur d'une même séance de kiné car l'état respiratoire du patient peut évoluer rapidement.

Effet sur les cils vibratiles

Une vibration aux alentours de **13 Hz**, qui est la fréquence de vibration des cils, pourrait avoir pour effet d'amplifier, par concordance de phase, l'amplitude des mouvements ciliaires.

Le Flutter® en pratique

- Inspi nasale
- Pause inspiratoire d'environ 3 secondes
- Lèvres bien serrées sur l'embout
- Doigt sur les joues pour veiller à ce qu'elles ne se gonflent pas sous l'effet des vibrations
- Main sur le thorax, régler l'inclinaison du Flutter® et le débit expi du patient jusqu'à sentir le plus de vibration possible dans la zone à drainer (proximale ou distale)



Les jeux avec le Flutter®

- Le logiciel flower breath, intègre la force et la durée des expirations pour faire avancer une voiture sur un circuit reproduit à l'écran
- <http://flower-for-all.org/>
- <http://www.apialispharma.com/pdf/flutter.pdf>
- Amélioration de la qualité des exercices respiratoires quand le patient a un retour visuel (2010 Mr Q. de Halleux, physiothérapeute chef d'unité pédiatrique au CHUV)
- Amélioration de l'observance au long court?



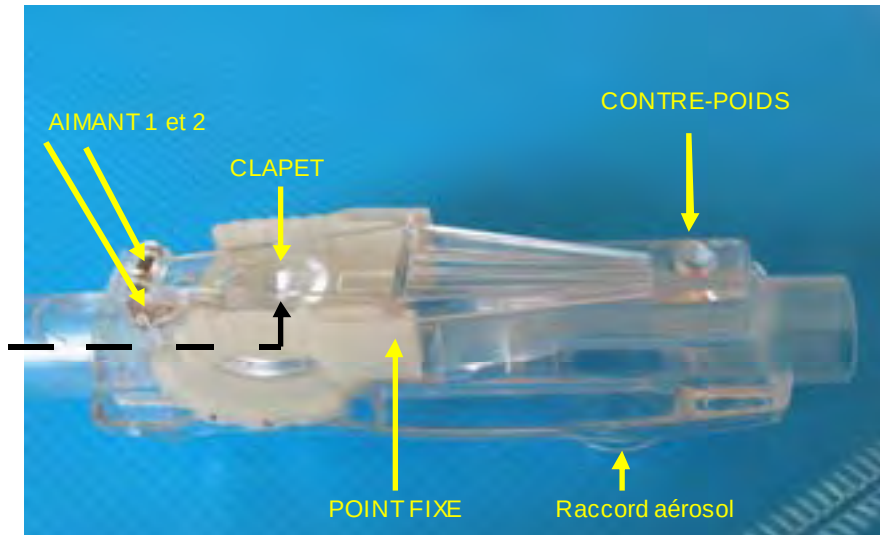
L'Acapella® choice



- L'acapella® utilise un balancier sur lequel se trouve d'un côté, deux aimants espacés d'une distance que l'on peut modifier à l'aide d'une mollette graduée + un clapet et de l'autre, un contrepoids
- L'air expiré doit ouvrir le clapet pour pouvoir s'échapper.
- La résistance que lui oppose le clapet est fonction de la force magnétique régnant entre les 2 aimants:
 - aimants rapprochés => force magnétique importante donc résistance importante
 - aimants espacés => force magnétique moins forte donc résistance plus faible.
- Le processus de vibration est du même style que pour le Flutter®: Départ: clapet fermé. Expiration, résistance du clapet => montée de la pression => ouverture du clapet => augmentation du débit et chute de la pression => retombée et fermeture du clapet
- La fréquence de vibration peut varier entre 0 et 30 Hz.



L'Acapella®



L'Acapella®

Position N°1:

Action proximale

Fréquence de vibration basse

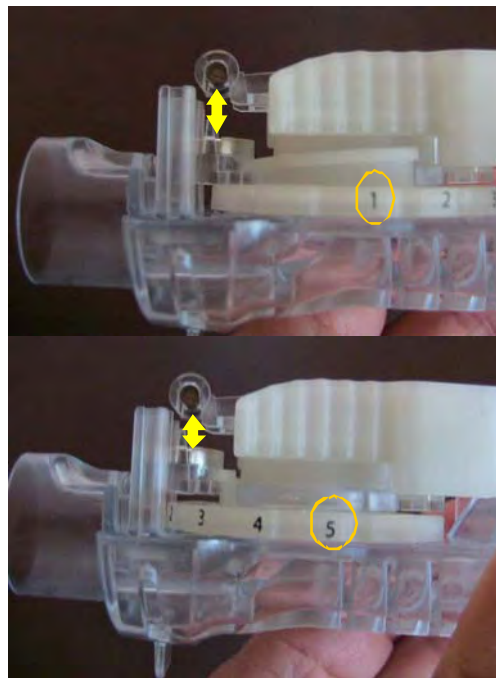
Résistance faible

Position N°5:

Action distale

Fréquence de vibration élevée

Résistance élevée



L'Acapella®

- L'Acapella® choice peut s'utiliser dans toutes les positions, indépendamment de la gravité.
- Il est moins lourd que le Flutter®
- La résistance est moins importante que dans le Flutter®
- Il est possible de le coupler à un aérosol mais perte de produit ++ par dépôt dans l'appareil et perturbation du fonctionnement de l'appareil

VIDEO

Le RC Cornet ®

- Un tuyau souple en caoutchouc plié dans un tube rigide et recourbé.
- Le flux expiratoire s'accumule derrière la pliure du tuyau jusqu'à ce que la pression expiratoire soit assez élevée pour venir à bout de cette pliure.
- L'air s'échappe pour un moment, la pression s'effondre et le tuyau souple en caoutchouc revient dans sa position d'origine. et ainsi de suite pendant toute l'expiration
- Le réglage de la fréquence d'oscillation et de la pression expiratoire sont obtenus par la torsion du tuyau souple en caoutchouc dans le tube à partir de l'embout buccal.
- La résistance obtenue est plus forte que dans le Flutter et l'Acapella
- Le RC Cornet peut être utilisé indépendamment de la posture



CONTRE INDICATIONS DE LA PEP

- Pneumothorax
- Bulles d'emphysème
- Patients porteurs de diabolos tympaniques

HYGIENE



- Matériel à patient unique
- Démonter et nettoyer l'ensemble avec du liquide vaisselle
- Désinfecter dans une solution type hexanios, bactyneb ou avec des cp de désinfection (ex milton) ou quelques minutes à l'eau bouillante pour le Flutter et l'Acapella
- Pour le Flutter, la désinfection peut se faire aussi dans le NUK sauf la bille.
- Rincer puis sécher sur ou avec un essuie-tout
- Éviter le contact direct avec l'eau de javel ou l'alcool qui attaquent le matériel



CONCLUSION

Effets immédiats de la PEP (oscillante ou pas) démontrés et validés
=> intérêt lors de la séance de désencombrement.

Pour choisir entre PEP et PEP oscillante, nécessité d'évaluer l'effet sur le patient (SaO₂, mobilisation des sécrétions)

Sachant que, chez le BPCO, des études ont montré:

- la réduction de la fréquence d'hospitalisation
- l'amélioration du VEMS dans une étude à long terme chez le BPCO

Quid de l'impact de ces techniques sur l'évolution au long cours de la mucoviscidose :

- Prévention / lutte contre les atélectasies chroniques?
- Diminution du nombre de surinfections?



REFERENCES

1. **Chest physiotherapy with positive airway pressure: a pilot study of short-term effects on sputum clearance in patients with cystic fibrosis and severe airway obstruction.**
Placidi G, Cornacchia M, Polese G, Zanolla L, Assael BM, Braggion C, McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. *Respir. Care* 2006 Oct; 51(10):1145-53.
2. **Efficacy of the Flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis.**
Konstan MW, Stern RC, Doershuk CF. *J Pediatr* 1994;124(5 Pt 1):689-693.
3. **Evaluation de la reproductibilité de la pression expiratoire lors de l'utilisation du PEP masque chez sujet sain**
Manon Jaquemart, Grégory Rechler
5^{ème} journée de recherche en kiné respiratoire, Paris, 23 juin 2012
4. **Immediate Changes in Blood-Gas Tensions During Chest Physiotherapy With Positive Expiratory Pressure and Oscillating Positive Expiratory Pressure in Patients With Cystic Fibrosis**
Anna-Lena B Lagerkvist PT MSc PhD, Gunilla M Sten MSc, Staffan B Redfors MD PhD, Anders G Lindblad MD PhD, and Ola Hjalmarson MD PhD
Respiratory Care • October 2006 Vol 51 No 10
5. **La kinésithérapie (dans la mucoviscidose).** G. Reyckler, Ch. Opdekamp
6. **Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis.**
J Pediatr. 2001 Jun;138(6):845-50
7. **Physiologic evidence for the efficacy of positive expiratory pressure as an airway clearance technique in patients with cystic fibrosis.**
Darbee JC, Ohtake PJ, Grant BJ, Cerny FJ.
Phys Ther. 2004 Jun;84(6):524-37

REFERENCES

8. **Place de l'aide instrumentale dans le traitement de la mucoviscidose**
P. Althaus
Rev Mal Respi 2003; 20: 3S194-3S200
9. **Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis**
Mark Elkins¹, Alice Jones, Cees P van der Schans
Copyright © 2009 The Cochrane Collaboration. Published by JohnWiley & Sons, Ltd.
10. **Recommandations des Journées Internationales de Kinésithérapie Respiratoire Instrumentale (JIKRI)**
Ann. Kinésithér., 2001; t 28, n°4, pp. 166-178 Masson, Paris 12001
11. **Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage.**
App EM, Kieselmann R, Reinhardt D, Lindemann H, Dasgupta B, King M, Brand P.
Chest 1998;114(1):171-177