

## 1.1 Mucoviscidose

### 1.1.1 Étiologie [2][3][6][7][9][10]

La mucoviscidose, aussi appelée fibrose kystique (d'où le nom de cystic fibrosis en anglais) est une maladie récessive d'origine génétique. Il faut donc que le patient soit homozygote pour que la maladie soit présente. Elle est due à une mutation d'un gène présent sur le bras long du chromosome 7, codant pour la protéine CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator) présentée sur la **figure 1**, qui fonctionne normalement comme un canal pour les ions chlorure. Elle est responsable de la régulation de l'équilibre en eau et en sel des cellules.

Ce dysfonctionnement va entraîner un dysfonctionnement généralisé des glandes exocrines et donc une augmentation de la viscosité du mucus qui va s'accumuler dans les voies respiratoires et digestives en majorité.

Il y aura des épisodes infectieux et inflammatoires où les atteintes sont majorées.

### Figure 1 : Protéine CFTR

### 1.1.2 Les différentes atteintes

#### 1.1.2.1 Atteinte respiratoire [2][3][6][7][9][10]

C'est la principale atteinte, celle qui va déterminer l'évolution de la maladie. La plupart des autres symptômes sont des conséquences de cette atteinte. C'est elle qui provoque le décès dans 90% des cas.

La protéine CFTR se situe notamment à la surface apicale des cellules respiratoires épithéliales, et dans les muqueuses des glandes respiratoires. La modification de cette protéine va induire une diminution de la quantité de chlorure présente dans les sécrétions, et donc une diminution de leur teneur en eau. Cette déshydratation affecte leurs propriétés rhéologiques et ainsi augmenter leur viscosité, ce qui rend leur évacuation plus difficile.

Le mucus va donc s'accumuler dans les poumons, créant un terrain favorable pour des invasions bactériennes, principalement *Hemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*. Les poumons des patients seront régulièrement colonisés par ces bactéries, ce qui fragilise encore plus leurs voies respiratoires et dégrade plus vite leurs fonctions respiratoires.

Il y aura ainsi une réaction inflammatoire qui, combinée à l'infection, va détruire progressivement les parois bronchiques. Dans les formes avancées, l'étendue des lésions va compromettre fortement le bon fonctionnement des poumons et l'oxygénation du sang.

Toutes ces atteintes vont générer, de manière pratiquement constante, une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO).

Il existe différents moyens de surveiller l'évolution de l'atteinte :

- Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), qui comprennent la spirométrie et la mesure des débits et volumes respiratoires. C'est l'examen de référence pour le suivi des maladies respiratoires.

Il détermine le type du syndrome, ici obstructif avec un coefficient de Tiffeneau (VEMS/CV) inférieur à 70%.

- L'oxymétrie pulsée est aussi un moyen très utilisé pour la surveillance, notamment pour surveiller la saturation pendant l'effort, ou pour déterminer si le patient nécessite de l'oxygène. La valeur normale est supérieure à 95%, en-dessous, il y a une désaturation. Dans ce cas, l'oxygène n'est pas bien distribué aux cellules.

Chez les patients atteints de mucoviscidose, la saturation est souvent diminuée, à cause de la mauvaise qualité des échanges pulmonaires.

- On utilisera aussi beaucoup, surtout à l'hôpital, le Test de Marche de 6 minutes. Ce test consiste à faire marcher le malade dans un parcours étalonné le plus vite possible pendant 6 minutes et sans s'arrêter si possible. A chaque tour, on relèvera les valeurs de la saturation et de la fréquence cardiaque. La finalité de ce test est de déterminer la capacité d'endurance du patient et s'il faut avoir recours à une oxygénothérapie si la saturation est trop basse.

Il faudra aussi surveiller l'état des poumons et en particulier s'il y a, ou non, colonisation par une ou plusieurs bactéries. Pour cela, on fera un examen cyto bactériologique des crachats (ECBC), pour déterminer une présence bactérienne. Au cours d'une séance de kinésithérapie, on recueillera les crachats dans un récipient qui sera ensuite envoyé pour analyse.

Pendant les poussées bactériologiques, l'atteinte respiratoire est majorée. Il est donc important de savoir si l'on se situe dans ces périodes pour adapter le traitement.

Une surinfection pourra aussi entraîner des hémoptysies (du sang est observé dans les expectorations).

L'atteinte respiratoire peut aussi entraîner, au fil du temps, des déformations du thorax, qui subit beaucoup de contraintes. On pourra aussi observer une hyperréactivité bronchique et même parfois un pneumothorax.

A terme, la mucoviscidose va aussi favoriser certaines affections pulmonaires comme la Dilatation Des Bronches (DDB).

### 1.1.2.2 Atteinte digestive [3]

L'atteinte digestive va causer principalement une insuffisance pancréatique exocrine. C'est, avec l'atteinte respiratoire, un des symptômes majeurs de la mucoviscidose. A cause du dysfonctionnement de la protéine CFTR, on aura une accumulation des sécrétions pancréatiques dans les canaux, qui aboutit, à terme, à une obstruction de ces derniers et à des lésions du tissu pancréatique. Les sécrétions qui parviennent à être émises vont être faiblement alcalinisées et anormalement déshydratées, ce qui diminue leur efficacité.

Tout ceci se manifeste par un syndrome de malabsorption des graisses et des protéines, les patients atteints sont donc souvent en malnutrition. Les malades présentent des selles fréquentes, abondantes, graisseuses et malodorantes, tandis qu'en parallèle, leur croissance pondérale est médiocre.

On pourra essayer de diminuer cette atteinte en supplémentant le patient avec des extraits pancréatiques gastroprotégés.

Les poussées de pancréatite sont une complication classique de cette insuffisance.

Parmi les autres atteintes de l'appareil digestif, on pourra observer :

- un iléus méconial, qui est la manifestation la plus précoce de la mucoviscidose. Il est décrit comme une obstruction intestinale due au méconium très visqueux qui bouche l'iléon distal. S'il y a des complications telle que la péritonite ou l'atrésie, une prise en charge chirurgicale sera nécessaire.

L'iléus méconial est le signe quasiment pathognomonique de la mucoviscidose. C'est-à-dire qu'à de rares exceptions, la présence d'un iléus méconial indique la présence de la mucoviscidose.

- Un syndrome d'obstruction intestinale distale (SOID). C'est un iléus méconial tardif.
- Une constipation chronique
- Un reflux gastro-œsophagien (RGO). Il est important de diminuer au maximum ce symptôme s'il est présent car il peut avoir un effet délétère sur la fonction respiratoire déjà diminuée.
- Un prolapsus rectal
- Une invagination intestinale aiguë.

Tous ces signes ne sont pas forcément retrouvés chez tous les malades.

Des pathologies sont fréquemment associées à cette atteinte, comme la maladie cœliaque, l'intolérance aux protéines du lait de vache ou encore la maladie de Crohn.

### 1.1.2.3 Atteinte hépatique [3]

Le dysfonctionnement de la protéine CFTR a aussi une incidence sur les sécrétions hépatiques. Cela entraîne donc une hyperconcentration de la bile et des acides biliaires dans le foie.

Ceci peut causer une cirrhose biliaire focale (CBF), qui est elle aussi une atteinte pathogénomique de la mucoviscidose.

### 1.1.2.4 Atteinte génitale [3]

La puberté sera retardée, à la fois chez l'homme et chez la femme.

On observera souvent une stérilité masculine due à une azoospermie, c'est-à-dire une absence de spermatozoïdes dans le sperme. Cette azoospermie est une conséquence de l'absence ou de l'atrophie des canaux déférents. Il peut y avoir aussi des malformations des testicules, de l'épididyme, de la vésicule séminale et de la prostate.

Chez la femme, il n'y a pas d'anomalie morphologique de l'appareil génital mais la fertilité est diminuée à cause de modifications de la glaire cervicale qui sera épaissie et déshydratée, ce qui gêne le passage des spermatozoïdes dans le col de l'utérus.

### 1.1.3 Épidémiologie [2][3][9][10][11]

La mucoviscidose est la maladie génétique grave la plus fréquente en France, et de façon plus générale, en Europe. Elle touche environ 6 000 personnes dans notre pays avec environ 1 naissance sur 2 000 concernée, et chaque année, environ 100 personnes en meurent, principalement à cause d'une aggravation de l'atteinte respiratoire.

Il existe une multitude de mutations, qui vont affecter soit la production de cette protéine (et donc la quantité de canaux CFTR) soit la fonction du canal, c'est-à-dire son ouverture (un peu ouvert, complètement fermé..).

A ce jour, on a identifié plus de 1800 mutations de ce gène. La plus fréquemment rencontrée en France (70% des chromosomes mutés) est la délétion  $\Delta F 508$  qui correspond à la perte d'un acide aminé, une phénylalanine en position 508. Elle affecte la production de la protéine, il y aura donc moins de canaux présents. Elle touche 3 000 malades en France, soit près de la moitié de la population atteinte.

La mutation G551D affecte elle la fonction du canal et touche environ 4% des patients atteints de mucoviscidose dans le monde.

La mutation du gène étant récessive, il existe beaucoup de porteurs hétérozygotes, qui portent la mutation mais n'expriment pas les symptômes, dit porteurs sains (environ 2 millions, soit une personne sur 25). Ces porteurs peuvent donc transmettre la maladie à leurs enfants.

Comme présenté sur la **figure 3**, si deux porteurs sains conçoivent un enfant ensemble, ce dernier a :

- un risque sur quatre de développer la maladie
- un risque sur deux d'être porteur sain
- une probabilité sur quatre de ne pas être atteint par la maladie, et de ne pas être porteur sain.

### Figure 3 : Diagramme de transmission avec deux parents porteurs sains

#### 1.1.4 Diagnostic [2][3][9][11]

Une prise en charge précoce a des effets bénéfiques. En effet, à court terme, la morbidité est réduite dans les 2 premières années et la fonction respiratoire sera mieux préservée. Il est donc important de dépister au plus vite la maladie.

L'atteinte respiratoire est la plus précoce, c'est en général elle qui va alerter et orienter vers un diagnostic de mucoviscidose, même si elle diffère fortement d'un patient à l'autre.

Les principaux signes recherchés à l'examen clinique sont :

- une toux persistante
- des signes de dyspnée (tirage, polypnée, cyanose...)
- un hippocratisme digital, qui est un signe d'hypoxémie
- une déformation thoracique (carène, entonnoir xiphoidien...)

Le diagnostic est établi à l'aide de deux tests :

Le *test à la sueur*. Il met en évidence un taux de chlorure dans la sueur anormalement élevé (>60 mmol/L), ce qui est la conséquence de la mutation de la protéine CFTR. Cependant, ce seuil est probablement trop élevé chez le nourrisson, pour lequel un seuil abaissé à 40-45 mmol/L paraît plus approprié. Mais les mutations étant multiples, on peut voir apparaître ces dernières années des taux de chlorure sudoraux intermédiaires chez certains malades.

Le *dosage d'une enzyme pancréatique*, la trypsine immunoréactive (TIR), à partir d'une tâche de sang séché. Sa concentration augmente dans la mucoviscidose, mais n'est pas spécifique.

On recherchera aussi les mutations les plus fréquentes ( $\Delta F508$  et G551D). Si une mutation est trouvée, le diagnostic sera confirmé par un des deux tests cités précédemment.

Une attention particulière sera apportée aux couples dont un voire les deux parents sont atteints et qui ont un projet d'enfant. En effet, cet enfant aura beaucoup plus de risques d'être atteint lui aussi.

#### 1.1.5 Traitement

Il n'y a, à ce jour, pas de traitement curatif de la mucoviscidose. Cependant, de grands progrès ont été faits dans la prise en charge et l'espérance de vie s'est

considérablement augmentée. En effet, elle est passée de cinq ans dans les années 60 à quarante ans en moyenne de nos jours.

La kinésithérapie occupe une place prépondérante dans la prise en charge de cette maladie. Elle s'intègre dans une prise en charge pluridisciplinaire (pédiatre, kinésithérapeute, psychologue...). On traitera principalement l'atteinte respiratoire en aidant au désencombrement bronchique, mais on peut aussi corriger des défauts de posture qui se sont installés au fil du temps.

Le réentraînement à l'effort sera aussi une mission du kinésithérapeute, pour lutter aussi contre l'aggravation de l'atteinte respiratoire.

Suivant le degré de gravité de l'atteinte, le patient aura besoin d'une ou plusieurs séances de désencombrement bronchique par semaine, voire quotidiennement. L'objectif reste cependant d'autonomiser au maximum le patient, en lui apprenant à se drainer seul.

Les objectifs du traitement sont le maintien d'un état bronchopulmonaire optimal par la prévention de la stase bronchique et le dégagement des voies respiratoires par la kinésithérapie et l'aérosolthérapie.

#### *1.1.5.1 Kinésithérapie respiratoire [2][3][6][7][8][14][15][19]*

Même si ses effets n'ont pas été démontrés à long terme, les bienfaits de la kinésithérapie respiratoire à court terme rendent cette discipline indispensable dans le traitement et le suivi de la mucoviscidose, notamment pour le désencombrement bronchique.

L'encombrement bronchique est défini comme une stagnation à l'intérieur des voies aériennes du mucus bronchique en quantité ou qualité anormale voire pathologique et qui entraîne une diminution de la perméabilité bronchique. Cette stagnation est liée à un déséquilibre de la balance sécrétion/clairance mucociliaire : les capacités d'évacuation du mucus sont dépassées par rapport à la quantité de mucus sécrété.

Pour favoriser le désencombrement, il existe un large éventail de techniques.

On peut les diviser en plusieurs catégories suivant la partie du poumon (voir **figure 6**) et le type des voies aériennes qu'elles vont viser.

### **Figure 6 : Schéma des voies aériennes**

Pour les voies aériennes supérieures, on pourra utiliser des techniques :

**Actives**, avec le mouchage, le reniflement ou le raclement de gorge. Chez l'enfant, on pourra réaliser le reniflement de manière provoquée en lui maintenant la bouche fermée pour l'obliger à renifler lors de l'inspiration nasale.

**Passives**, notamment avec l'aspiration nasopharyngée et au niveau de la bouche et de l'arrière-gorge. Cette technique est surtout utilisée pour les patients trop faibles pour avoir une toux efficace.

Pour la partie la plus proximale, c'est-à-dire la trachée et les grosses bronches, on va utiliser :

La **toux**, qui est une inspiration à haut volume pulmonaire jusqu'à la CPT, suivie d'une expiration explosive forcée à vitesse rapide et à glotte fermée puis glotte ouverte. On a une importante contraction des muscles expirateurs pour l'expulsion. C'est la toux qui va permettre de cracher et d'évacuer les sécrétions. Elle peut être volontaire ou réflexe et son débit doit être supérieur à 160L/min pour être efficace.

La toux peut aussi être provoquée en stimulant manuellement un point au-dessus de la fourchette sternale qui est un centre tussigène. Cependant, ce réflexe disparaît à partir de 3-4 ans et s'épuise rapidement pendant la séance. On ne l'utilise donc que très peu.

L'Augmentation du Flux Expiratoire (**AFE**), qui est, comme son nom l'indique, une augmentation rapide du flux expiratoire avec la bouche ouverte (glotte ouverte) et jusqu'au VR.

Cette technique entraîne un collapsus important, on cible donc uniquement les grosses bronches. Elle peut se faire à haut ou bas niveau pulmonaire, on ciblera alors spécifiquement la partie proximale ou distale des grosses bronches.

On peut y ajouter des pressions thoraciques ou abdominales manuelles pour aider le patient.

Si on veut cibler la partie moyenne des bronches, on peut utiliser :

L'Expiration Lente Totale à Glotte Ouverte en infraLatéral (**ELTGOL**). Le patient est installé en décubitus latéral du côté du poumon à drainer, avec les mains du kinésithérapeute placées sur son abdomen et sur l'hémi thorax supérieur, afin d'éviter les compensations par la respiration abdominale ou par l'autre poumon. On demande au patient d'inspirer et de souffler lentement à glotte ouverte jusqu'au VR. Le kinésithérapeute va accompagner le mouvement avec les mains : celle placée sur l'abdomen va exercer une pression dirigée vers la tête du patient, de bas en haut, et celle sur l'hémi thorax supérieur réalise un contre appui avec une pression dirigée vers le bas.

La principale difficulté de cette technique réside dans le fait que le patient doit pouvoir supporter la position, ce qui peut ne pas être le cas chez les patients en insuffisance respiratoire grave.

L'Expiration Lente Prolongée (ELPr). C'est le pendant pédiatrique de l'ELTGOL. On demande au patient d'expirer lentement à glotte ouverte (« faites de la buée ») jusqu'au VRE. On exerce une pression thoracique manuelle à la fin de l'expiration pour pousser le patient jusqu'au VRE.

Le Drainage Autogène (DA). C'est une succession d'inspirations et d'expirations lentes débutées à bas et moyen volume pulmonaire (dans le VRE) pour collecter les sécrétions puis remontées jusqu'au VRI pour les évacuer. Une apnée après chaque inspiration (télé-inspiratoire) doit être réalisée à glotte ouverte. Les expirations doivent être un simple relâchement des muscles inspireurs, comme pour un soupir, et en aucun cas elles ne peuvent être forcées. Cela engendrerait un collapsus bronchique, rendant les voies aériennes périphériques inaccessibles.

Le drainage autogène est schématiquement divisé en trois phases : une première à bas volume pulmonaire pour décoller les sécrétions, une deuxième à volume courant pour les rassembler, et enfin une troisième à haut volume pour les évacuer.

C'est une technique que le patient peut réaliser seul comme on peut le voir sur la **figure 7** ci-contre, on autonomise ainsi le patient puisqu'il peut donc se drainer seul. Cela en fait donc une technique de choix dans le traitement de la mucoviscidose.

Enfin, pour atteindre la partie la plus distale de l'arbre bronchique, on va utiliser : La Spirométrie Incitative Inspiratoire (SII). On va utiliser différents appareils, par exemple un Voldyne® présenté sur la **figure 8**, qui donneront au patient un retour sur l'action qu'il réalise, ce qu'on appelle un biofeedback. Le patient sera ainsi stimulé et pourra adapter son débit et son volume inspiratoire.

### **Figure 8 : Voldyne (SII)**

L'Exercice à Débit Inspiratoire Contrôlé (EDIC). Le patient est installé en décubitus latéral, avec le poumon à désencombrer en supra-latéral et le bras au-dessus de la tête. Ainsi on favorise l'inflation maximale du poumon ciblé. Le kinésithérapeute place ses avant-bras sur l'hémi thorax supérieur afin d'aider à l'expansion. On demande au patient une inspiration lente et profonde jusqu'au VRI suivie d'une apnée télé-inspiratoire, et d'un relâchement à l'expiration. Comme pour le drainage autogène, le patient ne doit surtout pas expirer activement, sinon cela va créer un collapsus bronchique et les bronches distales ne pourront pas être drainées. On peut utiliser la SII pour motiver le patient. C'est un exercice fondamental pour le drainage périphérique.



On peut aussi utiliser des techniques instrumentales, la plupart du temps comme adjuvant, donc combinées aux techniques citées précédemment.

On va chercher à créer une pression expiratoire positive (PEP), et ainsi retarder le collapsus bronchique. Il y a deux types de PEP : continue ou discontinue.

Pour la PEP continue, il existe différents appareils (sur la **figure 9**, c'est un PEPmask® par exemple), qui vont maintenir une PEP de manière continue pendant toute la durée de la phase expiratoire. Ces appareils peuvent être utilisés de manière autonome.

#### **Figure 9 : PEPmask®**

La PEP discontinue (ou oscillante) consiste à créer une PEP qui va s'opposer à l'expiration du patient. Là aussi il existe différents appareils, qui vont avoir des particularités. Le Flutter® (**figure 10**) contient une bille en acier qui va produire des vibrations lors des expirations. La résistance au mouvement de la bille va être modifiée par l'angle d'inclinaison de l'appareil. L'Acappella® et le RC Cornet® sont deux appareils également utilisés.

#### **Figure 10 : Flutter®**

Tous ces appareils sont faciles d'utilisation et autonomisent donc le patient. De plus, le Flutter® diminue la viscosité des sécrétions proportionnellement au temps de travail effectué. C'est donc un appareil très intéressant à utiliser dans le cadre de patients atteints de mucoviscidose.

#### **1.1.5.2 Réentraînement à l'effort [7][13]**

Le rôle du kinésithérapeute ne s'arrête pas au désencombrement. En effet, un réentraînement à l'effort dans le cadre d'une activité physique régulière est préconisé. Les problèmes de nutrition dus à la mauvaise absorption et l'effort respiratoire plus conséquent que les patients doivent fournir consomment beaucoup de calories. Il faut aussi lutter contre la fonte musculaire due à la mauvaise oxygénation du sang.

Ce réentraînement à l'effort comprend aussi la pratique d'un sport en club, en association ou chez soi. Il va donc favoriser la socialisation des patients et ainsi les sortir du cadre de l'hôpital ou du cabinet de kinésithérapie.

La pratique sportive va aussi casser la spirale de déconditionnement (**figure 11**), fréquemment observé chez les patients atteints de mucoviscidose qui, lorsqu'ils voient leur condition respiratoire s'aggraver, vont stopper toute activité.

Les bénéfices liés à cette pratique sont le ralentissement du déclin malheureusement inéluctable de la fonction respiratoire, l'amélioration de la capacité physique et de la tolérance à l'effort ainsi que de la clairance mucociliaire (cf infra), ce qui en fait un bon complément de la kinésithérapie respiratoire classique. On observe aussi une amélioration de la qualité de vie puisque le patient devient de moins en moins dyspnéique et voit sa condition physique s'améliorer.

### Figure 11 : Spirale de déconditionnement chez les patients atteints de mucoviscidose

#### 1.1.5.3 Thérapies médicamenteuses [12]

A ce jour, il existe 2 traitements qui vont être ciblés en fonction de la mutation portée par le patient.

Le **Kalydeco** est indiqué pour les patients portant la mutation G551D, âgés de 6 ans et plus. C'est le premier médicament capable de traiter la cause de la mucoviscidose, c'est-à-dire le dysfonctionnement de la protéine CFTR. Il améliore grandement la fonction pulmonaire des patients atteints et son indication peut être étendue à d'autres mutations.

L'**Orkambi**, quant à lui, combine 2 molécules qui vont permettre à la protéine CFTR d'atteindre la membrane dans un premier temps et ensuite, de jouer son rôle de canal. Il est indiqué pour les patients âgés de 12 ans et plus portant des mutations qui atteignent à la fois la qualité et la quantité de la protéine, comme c'est le cas pour la mutation  $\Delta F 508$ .

#### 1.1.5.4 Aérosolthérapie [2][3][18]

Cette technique, aussi appelée nébulisation, va permettre de mettre directement en contact les médicaments avec les voies respiratoires du patient, et ainsi avoir une meilleure efficacité. Ces médicaments peuvent être des mucolytiques, des bronchodilatateurs ou encore des corticoïdes. Ils vont servir principalement à fluidifier les sécrétions afin de faciliter l'expulsion du mucus piégé dans les voies respiratoires distales, qui est trop visqueux pour pouvoir être expectoré sans aide.

Ce traitement, s'il est bien observé, facilite les séances de kinésithérapie respiratoire et donc, par extension, améliore la fonction respiratoire.

La rhDNase (déoxyribonucléase recombinante 1 ou Pulmozyme®) est un médicament très fréquemment utilisé. En effet, il a une action directe sur le mucus. Il découpe, par action enzymatique, l'ADN extracellulaire présent en abondance dans ce dernier et diminue ainsi sa viscosité, facilitant par là son expectoration.

Pour fluidifier les sécrétions, on pourra utiliser des mucolytiques qui vont rompre les ponts disulfures des mucines (comme Mucofluid®) ou qui vont stimuler la sécrétion du surfactant et l'activité ciliaire (Surbronc®).

Il est primordial de respecter des mesures d'hygiène stricte pour les appareils de nébulisation, afin de limiter au maximum les risques de contamination bactérienne. Ces patients, comme nous l'avons vu, sont très fragiles et une colonisation bactérienne est grave. Les nébuliseurs doivent donc être au moins désinfectés de manière quotidienne, ce qui représente une contrainte supplémentaire pas toujours bien vécue par le patient.

Les appareils peuvent être portatifs et à piles, comme l'**e-Flow®** (figure 12), appareil spécialement conçu pour le traitement de la mucoviscidose, ce qui rend leur utilisation simplifiée et pratique. Ils sont appelés nébuliseurs à tamis.

Ces traitements sont aussi très contraignants, car il faut une nébulisation longue (environ 10 minutes), pour bien diffuser les médicaments dans les voies respiratoires, et doivent être effectués avant chaque séance de désencombrement.

**Figure 12 : e Flow®**

#### 1.1.5.5 Antibiothérapie [2][3][20]

L'infection entraîne une dégradation importante de l'état pulmonaire, il est donc primordial de l'éviter au maximum. On adaptera le traitement en fonction de la période où l'on se situe, c'est-à-dire s'il y a colonisation des poumons par une bactérie ou non.

Le but du traitement changera donc en fonction de la période. Avant colonisation, il s'agira d'éviter au maximum cette dernière, on aura donc un but préventif. Après colonisation, il faudra diminuer au maximum la surinfection et à terme, évincer la bactérie.

Par exemple, il a été démontré qu'une préparation de tobramycine (Tobi®) diminue la charge microbienne dans les crachats et réduit ainsi le nombre d'hospitalisations, lorsque les poumons sont colonisés par *Pseudomonas aeruginosa*.

Les antibiotiques pourront être administrés par voie orale ou par aérosol.

#### 1.1.5.6 Oxygénothérapie et chirurgie [2][3][9][25]

Comme vu précédemment, l'oxygénothérapie est préconisée lorsqu'il y a une chute de la saturation du sang en oxygène, notamment lors des efforts. En effet, en dessous de 95%, il va y avoir des conséquences très importantes sur les organes.

Lorsque l'oxygénothérapie ne suffit plus et que le poumon est trop lésé, on peut envisager une chirurgie comme la lobectomie, voire même une transplantation pulmonaire. Cependant, la chirurgie est une opération très éprouvante pour le patient, les risques et les contraintes engendrés par ce type d'intervention sont multiples : complications, rejet, traitement immuno-suppresseur à vie...

Le taux de survie de ces patients greffés est de 56% à 5 ans. A titre comparatif, il est de 42% pour les patients BPCO.



## 2 Bibliographie

- [1] A. v. Lysebeth, Pranayama, la dynamique du souffle, 1993.
- [2] P. Lebecque et D. Baran, Mucoviscidose : La maladie, le traitement, les perspectives, 2001.
- [3] J. Navarro et G. Bellon, La Mucoviscidose : De la théorie à la pratique, 2001.
- [4] Charleuf-Calmet et Dauchet, Guide du yoga, 2013.
- [5] E. Marieb, Anatomie et physiologie humaines, 1992, pp. 747-748.
- [6] P. Godard, Pneumologie, 2005, pp. 181-190.
- [7] G. Reychler, J. Roeseler et P. Delguste, Kinésithérapie respiratoire, 2007, pp. 3-30, 113-127, 157-165.
- [8] G. Postiaux, Kinésithérapie respiratoire de l'enfant, 1998, pp. p 69-91.
- [9] «<http://www.caducee.net/DossierSpecialises/genetique/mucoviscidose.asp>,» [En ligne].
- [10] «<http://www.pasteur.fr/fr/institut-pasteur/presse/fiches-info/mucoviscidose>,» [En ligne].
- [11] «[http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-04/rapport\\_depistage\\_neonatal\\_systematique\\_de\\_la\\_mucoviscidose\\_en\\_france.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-04/rapport_depistage_neonatal_systematique_de_la_mucoviscidose_en_france.pdf),» [En ligne].
- [12] C. Fallet, «Mucoviscidose : Des traitements cibles,» *Kiné Actu*, 2016.
- [13] A. Guillier, «Activité physique et mucoviscidose : une alliance indispensable ?,» *Kinésithérapie Scientifique*, 2014.
- [14] P. L. Masson et B. Tissot, «La mucoviscidose : avec ou sans kinésithérapie respiratoire ? une revue de littérature,» *Kinésithérapie Scientifique*, 2014.
- [15] P. L. Masson et B. Tissot, «L'ELTGOL améliore nettement le drainage bronchique et diminue les volumes pulmonaires statiques chez le patient adulte atteint de mucoviscidose,» *Kinésithérapie Scientifique*, 2015.
- [16] B. Selleron, «De l'apprentissage de la maîtrise du souffle à la relaxation,» *Kinésithérapie Scientifique*, 2014.

- [17] G. Postiaux, J. Louis et E. Marchand, «Auscultation pulmonaire et kinésithérapie,» *Elsevier Masson/ Motricité cérébrale*, 2011.
- [18] P. Diot, L. Vecellio-None, F. Varaigne, S. Marchand et E. Lemarié, «Place de la rhDNase dans la mucoviscidose,» *Revue des Maladies Respiratoires*, 2003.
- [19] M. Pradines, «A propos de Cystic Fibrosis pulmonary guidelines : airway clearance therapies (résumé commenté),» *Kinésithérapie Scientifique*, 2009.
- [20] J. Lam, S. Vaughan et M. D. Parkins, «Tobramycin Inhalation Powder (TIP): An Efficient Treatment Strategy for the Management of Chronic Pseudomonas Aeruginosa Infection in Cystic Fibrosis,» *PubMed*, 2013.
- [21] A. B. Lorenc, Y. Wang, S. L. Madge, X. Hu, A. M. Mian et N. Robinson, «Meditative Movement for Respiratory Function: A Systematic Review,» *Respiratory Care*, 2013.
- [22] H. Cramer, R. Lauche, J. Langhorst et G. Dobos, «Yoga for depression : a systematic review and meta-analysis,» *Depression and Anxiety*, 2013.
- [23] H. Cramer, P. Posadzki, G. Dobos et J. Langhorst, «Yoga for Asthma : a systematic review and meta-analysis,» *Annals of Allergy, Asthma and Immunology*, 2014.
- [24] J. Ruddy, J. Emerson, S. McNamara, A. Genatossio, C. Breuner, T. Weber et M. Rosenfeld, «Yoga as a therapy for adolescents and young adults with Cystic Fibrosis : a pilot study,» *Global Advance in Health and Medicine*, Nov 2015.
- [25] S. Quétant, T. Rochat et C. Pison, «Résultats de la transplantation pulmonaire,» *Revue des Maladies Respiratoires*, 2010.