



HAL
open science

Drainage autogène (DA) versus Expiration Lente et Totale Glotte ouverte (ELTGOL) pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose

Madeleine Miossec

► To cite this version:

Madeleine Miossec. Drainage autogène (DA) versus Expiration Lente et Totale Glotte ouverte (ELTGOL) pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose. Sciences du Vivant [q-bio]. 2017. dumas-01739642

HAL Id: dumas-01739642

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01739642v1>

Submitted on 21 Mar 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

INSTITUT DE FORMATION EN MASSO KINESITHERAPIE

22, avenue Camille Desmoulins

29200 BREST CEDEX 3



Effets du
drainage autogène versus ELTGOL
sur le désencombrement
des patients adultes atteints de
mucoviscidose

Présenté par MIOSSEC Madeleine

En vue de l'obtention du diplôme d'Etat

Année académique 2016 – 2017

Remerciements

Je remercie :

Thibaud SIMONIN, Marc MEHEUST, Thibaud RICHAUME, Masseur-kinésithérapeutes exerçant en cabinet libéral, qui ont accepté que je réalise mon étude au sein de leurs cabinets.

Anjela, Lucie, Katell, Gwen, et *Dorian* pour leur participation à ce projet

Mathilde MACE, ma référente mémoire, ainsi que toute l'équipe pédagogique de l'IFMK

Marc BEAUMONT, kinésithérapeute dans le Service de réhabilitation respiratoire du CH des Pays de Morlaix pour sa contribution essentielle

Loïc PERAN et Romain PICHON, kinésithérapeutes, pour leurs encouragements et leurs conseils

Marion GORET, kinésithérapeute du service de Pneumologie au CHRU de Brest

La société *ADHESIA*, pour le prêt du spiromètre « spiromir », des turbines et pince nez et particulièrement *Mr Florent COLIN*, représentant régional de la société *ADHESIA* pour sa disponibilité, ses explications et ses conseils

La société *ARCHIPEL MEDICAL* pour le prêt du même spiromètre

Ma famille, mes amis, et Florent pour leur soutien

GLOSSAIRE

| | |
|-----------|---|
| ACBT | Active cycle of breathing technique : cycle de respiration active |
| AFE | Augmentation du flux expiratoire |
| ATS / ERS | American Thoracic Society / European respiratory society |
| CCPT | Conventional Chest Physiotherapy |
| CFTR | Cystic fibrosis transmembrane regulator : protéine transmembranaire dont le dysfonctionnement est responsable de la mucoviscidose |
| CFQ14+ | Cystic fibrosis questionnaire pour les patients âgés de 14 ans et plus |
| CI | Capacité inspiratoire |
| CPT | Capacité pulmonaire totale |
| CRCM | Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose |
| CRF | Capacité résiduelle fonctionnelle |
| CVF | Capacité vitale forcée |
| CVL | Capacité vitale lente |
| DA | Drainage autogène |
| DEM 25-75 | Débit expiratoire maximal médian |
| DEP | Débit expiratoire de pointe |
| DIP | Débit inspiratoire de pointe |
| DL | Decubitus latéral |
| DP | Drainage de posture |
| EFR | Epreuves fonctionnelles respiratoires |
| ELPr | Expiration lente prolongée |
| ELTGOL | Expiration lente et totale glotte ouverte |
| ETP | Education thérapeutique |
| EVA | Echelle visuelle analogique |
| FR | Fréquence respiratoire |
| FET | Forced expiration technique : technique expiratoire forcée |
| MK | Masseur-Kinésithérapeute |
| PEP | Pression expiratoire positive |
| PEPO | Pression expiratoire positive oscillante |
| RIM | Resistive inspiratory manœuvre : Manœuvre résistive inspiratoire |
| TD | Toux dirigée |
| TP | Toux provoquée |
| VA | Voies aériennes |

| | |
|------|---|
| VC | Volume courant |
| VEMS | Volume expiratoire maximal en une seconde |
| VHTF | Vibrations thoraciques haute fréquence |
| VRE | Volume de réserve expiratoire |
| VRI | Volume de réserve inspiratoire |

Sommaire

| | | |
|---------|---|----|
| I. | INTRODUCTION..... | 1 |
| II. | CONTEXTE..... | 3 |
| II.1 | Une maladie respiratoire chronique multi systémique | 3 |
| II.1.1 | Présentation et épidémiologie..... | 3 |
| II.1.2 | Une maladie respiratoire chronique | 3 |
| II.1.3 | Une maladie aux atteintes multi-viscérales..... | 4 |
| II.2 | Les techniques de drainage bronchique | 4 |
| II.2.1 | Le rôle du kiné dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose..... | 4 |
| II.2.2 | L'intérêt des techniques de drainage expiratoires lentes..... | 5 |
| II.2.3 | Le drainage autogène..... | 8 |
| II.2.4 | L'ELTGOL..... | 9 |
| II.3 | Problématique..... | 10 |
| II.4 | Hypothèses de travail..... | 10 |
| III. | METHODOLOGIE DE L'ETUDE..... | 11 |
| III.1 | Lieu de déroulement de l'étude..... | 11 |
| III.2 | Population | 11 |
| III.3 | Méthode | 12 |
| III.3.1 | Echantillonnage..... | 12 |
| III.3.2 | Déroulement global de l'étude | 12 |
| III.3.3 | Standardisation des techniques ELTGOL et Drainage Autogène | 13 |
| III.4 | Les critères d'évaluation | 14 |
| III.4.1 | Critère d'évaluation principal..... | 14 |
| III.4.2 | Critères d'évaluation secondaires..... | 14 |
| III.5 | Réalisation de la spirométrie | 16 |
| III.5.1 | Mesure de la capacité inspiratoire..... | 17 |
| III.5.2 | Mesure de la capacité vitale forcée | 17 |
| III.5.3 | Précautions d'hygiène | 17 |
| IV. | RESULTATS..... | 18 |
| IV.1. | Caractéristiques des groupes | 18 |
| IV.2 | Présentation et analyse des résultats..... | 18 |
| IV.2.1 | Evolution des paramètres de fonction pulmonaire | 19 |
| a) | Evolution du VEMS..... | 19 |
| b) | Evolution de la CVF..... | 19 |
| d) | Evolution du rapport DIP/DEP | 20 |
| e) | Evolution de la CI | 20 |
| IV.2.2 | Evolution des paramètres de coût ventilatoire | 21 |
| a) | Evolution du différentiel de saturation en oxygène avant et après drainage..... | 21 |
| b) | Evolution du différentiel de dyspnée avant et après drainage..... | 21 |

| | | |
|--------|--|----|
| c) | Evolution du différentiel de fréquence respiratoire avant et après le drainage ... | 22 |
| IV.2.3 | Evolution de l'irritabilité bronchique | 22 |
| IV.2.4 | Evolution des paramètres de qualité de vie selon le CFQ14+ | 22 |
| IV.2.5 | Evaluation de la préférence des patients | 23 |
| IV.2 | Synthèse de l'analyse des résultats | 23 |
| V. | DISCUSSION | 24 |
| V.1 | Choix du lieu d'évaluation | 24 |
| V.2 | Limites de l'étude | 24 |
| V.3 | Les biais de l'étude | 24 |
| V.3.1 | Les biais liés à l'échantillon de l'étude | 24 |
| V.3.2 | Les biais influençant le suivi de la cohorte ou le recueil des valeurs | 25 |
| V.3.3 | Les biais liés à la réalisation du protocole | 26 |
| V.4 | Comment choisir la technique de drainage ? | 27 |
| V.5 | Adapter le choix de la technique de drainage à l'évolution de la maladie .. | 28 |
| V.6 | Pourquoi tant de différence en terme de techniques de drainage entre les pays ? | 28 |
| V.7 | Optimisation du drainage | 29 |
| V.7.1 | L'éducation thérapeutique pour améliorer la compliance | 29 |
| V.7.2 | L'association de techniques visant des niveaux pulmonaires différents pour drainer les différents étages pulmonaires | 30 |
| VI. | CONCLUSION | 31 |
| VII. | BIBLIOGRAPHIE | 32 |
| VIII. | ANNEXES | 38 |

I. INTRODUCTION

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques graves en France. C'est une maladie multisystémique, qui affecte principalement le système respiratoire. Grâce à l'amélioration des traitements, les patients atteints de cette maladie dégénérative ont vu leur espérance de vie augmenter au cours des dernières décennies (1) (2).

L'amélioration de l'espérance de vie est directement corrélée à l'amélioration des symptômes pulmonaires puisque ceux-ci sont responsables de 90 % de la mortalité dans la mucoviscidose (3) (4). Le désencombrement bronchique a donc une importance majeure car il facilite l'évacuation des sécrétions bronchiques et évite ainsi les infections, les inflammations, et la destruction des bronches. De plus, la fonction pulmonaire, la morbidité et la mortalité sont corrélées à l'efficacité du drainage bronchique (5). Les techniques de désencombrement bronchiques sont donc des outils clés du kinésithérapeute (MK) qui sont préconisées de façon consensuelle dans la prise charge des patients atteints de mucoviscidose.

La conférence de consensus de Lyon de 1994 (6) (7) reconnaît que le drainage autogène (DA) et l'expiration lente et totale glotte ouverte (ELTGOL) sont efficaces dans le désencombrement bronchique, sans pouvoir les classer par ordre d'efficacité.

Le DA est une technique décrite initialement pour les patients atteints de mucoviscidose. De nombreuses études ont montré son efficacité (**Annexe I**), et c'est la seule technique francophone qui a été publiée à l'international dans le cadre de la mucoviscidose (8–10). Le DA peut être réalisé de manière autonome il répond donc aux besoins des patients nécessitant des drainages pluriquotidiens. Dans le service de soins de suite et nutrition du centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) de Perharidy où j'ai réalisé un stage, le DA est considéré comme la technique de référence pour le désencombrement des patients atteints de mucoviscidose, comme c'est le cas dans la plupart des CRCM français.

Pourtant, à l'usage on remarque que cette technique ne fait pas l'unanimité chez tous les patients, selon leurs âges, leurs habitudes, leurs croyances, leurs conditions physiques et la sévérité de leurs encombrements car c'est une technique lente et qui nécessite un certain apprentissage. Ces patients ont recours à d'autres techniques de drainage bronchique comme l'ELTGOL, l'Augmentation du Flux Expiratoire (AFE), le drainage de posture (DP), les percussions, les vibrations... Le DA ne fait pas non plus l'unanimité dans tous les pays puisque certains ont leurs préférences : en France ce sont les techniques expiratoires forcées et plus récemment le drainage autogène qui sont majoritairement pratiquées, en Belgique les MK utilisent d'avantage les techniques expiratoires lentes comme l'Expiration Lente Prolongée (ELPr), l'ELTGOL et le DA, au Royaume-Uni, c'est le cycle de respiration active (ACBT) et la technique expiratoire forcée (FET), aux Etats-Unis, c'est la technique de vibrations thoraciques à Haute fréquence (VTHF) au Canada c'est la pression expiratoire positive (PEP)... Il y a donc une grande diversité de techniques employées pour traiter la même maladie.

Ainsi, le choix de la technique dépendrait entre autres du kinésithérapeute, du patient, et des références du pays. On peut s'interroger sur les critères de choix sur lesquels s'appuient ces différents acteurs pour choisir la méthode de drainage qui leur convient, tant sur le plan objectif comme les valeurs obtenues aux explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) que subjectifs comme la facilité d'apprentissage, l'autonomie offerte, le confort du patient, la qualité de vie...

La supériorité du DA par rapport aux autres techniques de désencombrement des voies aériennes n'a jamais été démontrée. D'ailleurs une revue systématique de 2014 montre que les techniques

ELTGOL et DA présentent le même niveau de preuve B, les qualifiant de présomption scientifique (7). Il me paraît intéressant de comparer des techniques de même niveau de preuve. J'ai choisi de comparer les techniques ELTGOL et DA car elles sont validées en France, à l'inverse, évaluer l'ACBT aurait eu moins d'intérêt pour la pratique clinique puisqu'elle est très peu utilisée en France. ELTGOL et DA reposent toutes les deux sur le principe physiologique de l'expiration lente. En outre, l'ELTGOL n'a fait l'objet que d'une seule étude dans le cadre de la mucoviscidose : l'essai contrôlé randomisé de Guimaraes et al. réalisé en 2014 (11) et les résultats sont encourageants.

Ma problématique est la suivante : « *La technique ELTGOL est-elle plus efficace que le Drainage Autogène dans le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose ?* »

Mon mémoire cible les patients adultes pour des raisons éthiques et épidémiologiques. La mucoviscidose est une maladie génétique répandue en France, en particulier en Bretagne où elle concerne une naissance sur 3000. Plus spécifiquement c'est la population adulte qui ne cesse de s'accroître. En effet, depuis 2012, le nombre d'adultes a dépassé le nombre d'enfants atteints par la maladie. En 2014, les adultes représentaient 53% des patients, et les prévisions suggèrent qu'ils seront 72% à l'horizon 2020 (1).

Nous aborderons dans un premier temps le contexte de l'étude. Nous détaillerons l'impact de la mucoviscidose sur la fonction respiratoire et les autres organes. Enfin nous montrerons l'intérêt de la prise en charge kinésithérapique régulière du patient, en ciblant spécifiquement le désencombrement bronchique.

Dans un deuxième temps, après avoir posé notre problématique et nos hypothèses, nous présenterons l'étude expérimentale effectuée selon la logique IMRAD (contexte, matériels et méthodes, résultats, analyse et discussion).

II. CONTEXTE

II.1 Une maladie respiratoire chronique multi systémique

II.1.1 Présentation et épidémiologie

La mucoviscidose ou fibrose kystique est une maladie génétique grave, évolutive, fréquente dans la population caucasienne. L'INED (institut national des études démographiques) estime qu'elle concerne 7000 patients en France (1). C'est une maladie évolutive, et incurable à transmission autosomique récessive (12). C'est-à-dire qu'elle se transmet par deux parents hétérozygotes. Le gène mis en cause dans cette maladie est localisé sur le bras long du chromosome 7 (13). La mutation la plus fréquente est de type delta F508del, qui correspond à une perte de la phénylalanine en position 508 du gène. Ce gène muté encode la fabrication anormale d'une protéine transmembranaire, la Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) qui a entre autre pour fonction la régulation de canaux ioniques tels que le canal chlore et le canal sodium situés au pôle apical des cellules épithéliales (14) (15) (**Annexe II**). Cela entraîne une anomalie des transports ioniques à l'origine d'une augmentation de la viscosité du mucus produit au niveau du tube digestif, du foie, des glandes sudoripares, du tractus génital et surtout des voies respiratoires.

En 2014, on dénombre plus de 2000 mutations différentes du gène codant pour la protéine CFTR donc autant de dysfonctionnements de la protéine, qui s'exprimeront plus ou moins précocement et plus ou moins sévèrement chez le patient. Cette maladie présente donc une grande diversité d'expression clinique et d'évolution. Généralement, c'est la sévérité de l'atteinte respiratoire qui conditionne le pronostic vital.

II.1.2 Une maladie respiratoire chronique

Les principales manifestations cliniques de l'atteinte respiratoire sont l'encombrement bronchique, la dyspnée et la capacité d'exercice réduite(16). L'encombrement est lié à plusieurs facteurs comme l'augmentation du volume des sécrétions, l'altération des propriétés rhéologiques du mucus qui le rend trop adhérent, l'altération de la fonction ciliaire, ou bien le déficit des muscles respiratoires.

L'anomalie génétique entraîne un défaut d'hydratation du mucus bronchique, qui devient visqueux(14). De plus le fonctionnement des cils vibratiles tapissant l'épithélium respiratoire est altéré dans la mucoviscidose. Le mucus stagne donc dans les voies respiratoires, englué dans les cils vibratiles. Les poussières et les germes ne sont pas bien évacués. Des bouchons muqueux se forment, dans lesquels les bactéries se développent et provoquent des infections. En effet, les patients sont tôt infectés dans leur vie par des bactéries comme *Staphylococcus aureus* et *Haemophilus influenzae*, et plus tard par *Pseudomonas aeruginosa* (17).

Ces infections précoces induisent une réponse inflammatoire qui participe au phénomène de chronicité de l'infection. La perpétuation des infections et des inflammations détruisent localement les bronches. Les conduits bronchiques perdent leur rigidité, se dilatent, deviennent de plus en plus difficiles à évacuer. Le mucus épaissi reste stagner dans les dilatations bronchiques favorisant les infections et les inflammations : c'est un cercle vicieux. L'inflammation de la paroi bronchique provoque aussi des contractions de muscles lisses, à l'origine de spasmes bronchiques. L'accumulation de mucus et le bronchospasme contribuent à réduire le calibre bronchique. A terme, les bronches se bouchent, bloquant l'entrée d'air dans les poumons, et empêchant

l'oxygénation des tissus. Cela peut conduire à une défaillance respiratoire dont l'issue peut être fatale pour le patient.

Cliniquement, les patients présentent un encombrement bronchique, des épisodes de bronchites aiguës asthmatiformes récidivantes, et une toux sèche hors période d'exacerbation. En période d'exacerbation, cette toux est plutôt grasse.

L'ampliation maximale de la cage thoracique n'est plus totalement exploitée, entraînant à terme un enraidissement de la cage thoracique. Au syndrome obstructif s'ajoute donc un syndrome restrictif.

Au stade évolué, la mucoviscidose correspond donc à un syndrome mixte qui associe la réduction des volumes et des débits pulmonaires. On observe en général une diminution du VEMS, de la CV, de la CPT et des débits expiratoires (**Annexe III IV**).

II.1.3 Une maladie aux atteintes multi-viscérales

Comme il a été dit précédemment l'atteinte n'est pas que pulmonaire, elle est multi viscérale.

Les patients atteints de mucoviscidose peuvent présenter des atteintes ORL et des voies aériennes supérieures comme la sinusite chronique, le mucocele, la polypose naso-sinusienne, et une surdité, principalement due à l'ototoxicité des traitements.

Au niveau digestif, la malabsorption du glucose entraîne un retard staturo-pondéral. De plus la surutilisation des muscles inspireurs accessoires et le déficit musculaire des extenseurs du rachis provoquent une hypercyphose rachidienne et un enroulement des épaules. A ces déformations, s'ajoutent l'encombrement bronchique, l'essoufflement, les troubles digestifs, l'incontinence urinaire chez les femmes due à la toux chronique, le déconditionnement musculaire à l'effort...

Tous ces symptômes, les exacerbations et la limitation d'activité physique altèrent la qualité de vie du patient (18) (19). Outre le degré et le niveau d'encombrement, bien d'autres critères seront prendre en compte lors de la prise en charge de ces patients comme la fatigue, la baisse des capacités physiques, les déformations thoraciques...

II.2 Les techniques de drainage bronchique

II.2.1 Le rôle du kiné dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose

En France, la prise en charge de la mucoviscidose est personnalisée et multidisciplinaire. Tout au long de leur vie, les patients bénéficient d'un suivi régulier dans l'un des 49 CRCM, centres chargés du dépistage, de la stratégie thérapeutique et de la coordination des soins. A l'heure actuelle la mucoviscidose reste une maladie incurable mais l'avancée des recherches permet d'allonger l'espérance de vie et d'en améliorer la qualité, au prix d'une lourde charge thérapeutique (20).

Les traitements symptomatiques reposent sur la prise en charge respiratoire, digestive et nutritionnelle. Les objectifs principaux sont le maintien de la fonction pulmonaire, la réduction de la fréquence des exacerbations pulmonaires et le maintien de l'état nutritionnel. Le traitement des symptômes respiratoires implique le désencombrement bronchique, les traitements inhalés comme les bronchodilatateurs, les fluidifiants comme la solution hypertonique, les anti-

inflammatoires (corticostéroïdes), l'antibiothérapie, et l'oxygénothérapie. La transplantation pulmonaire est l'ultime recours en cas d'insuffisance respiratoire grave.

La prise en charge kinésithérapeutique s'inscrit dans cette dynamique pluridisciplinaire par le désencombrement des voies respiratoires, le réentraînement à l'effort et l'éducation thérapeutique. Désormais on peut même parler de « disease management » pour le rôle du kinésithérapeute, qui doit aussi entretenir la motivation du patient, être un interlocuteur des autres professionnels de santé auprès du patient et de son entourage, et assurer la veille thérapeutique afin de signaler le CRCM en cas d'exacerbation (21).

La première technique de drainage développée est la toux. Ensuite, les techniques de kinésithérapie respiratoires conventionnelles ou « Conventional Chest Physiotherapy » (CCPT), regroupent les percussions et les vibrations associées au drainage de posture (DP). Le DP n'est soutenu par aucune preuve scientifique et a été abandonné en Europe en faveur des techniques fondées sur la modulation du flux expiratoire, suite à la conférence de consensus de 1994 (6).

Plus récemment se sont développées d'autres techniques comme l'AFE, l'ACBT, équivalent anglo-saxons de l'AFE et des techniques expiratoires lentes comme le DA ou l'ELTGOL (22) (23). La revue Cochrane de 2012 (24) souligne que toutes les techniques de drainage citées ci-dessus sont efficaces mais ne montrent pas de différence significative entre elles. Il n'y a donc actuellement pas de consensus quant à une technique de référence (19). A ces techniques manuelles s'ajoutent des techniques instrumentales telles que la Pression expiratoire positive (PEP) ou la pression expiratoire positive oscillante (PEPO) par exemple.

L'objectif du désencombrement est d'améliorer la ventilation et les échanges gazeux.

II.2.2 L'intérêt des techniques de drainage expiratoires lentes

Dans la mucoviscidose, la quantité de mucus est plus importante dans les voies aériennes périphériques (25), car les bronches distales (de la 7^{ème} à la 29^{ème} génération) sont précocement atteintes (26) et sont plus sensibles à la destruction pulmonaire. De plus leur encombrement cause des perturbations fonctionnelles plus importantes que celle des gros troncs bronchiques, notamment au niveau des échanges gazeux. Le désencombrement des voies aériennes périphériques est donc un défi majeur. Ce challenge concerne tout particulièrement les patients atteints de dyskinésie bronchique ou broncho-réactifs pour qui, toute expiration forcée provoque une réduction du calibre des voies aériennes voire des collapsus bronchiques comme c'est le cas dans la mucoviscidose.

Malheureusement la toux est un outil inefficace pour drainer cette région périphérique (27). Dans ce but, les écoles françaises et anglaises utilisent les techniques expiratoires forcées qui créent une compression dynamique bronchique au moyen d'une expiration active sensée augmenter les débits et chasser les sécrétions. A l'inverse, l'école belge utilise les techniques expiratoires lentes comme l'ELTGOL et le DA qui ont pour but de limiter ou retarder le collapsus bronchique au moyen d'une expiration soupirée (27) (21).

Les techniques expiratoires de désencombrement bronchiques comme l'AFE, l'ELTGOL et le DA (**Annexe VI**) utilisent le mouvement d'expansion pulmonaire suivi d'une compression, pour les techniques forcées ou d'une rétraction élastique pulmonaire, pour les techniques lentes. Ces variations du volume pulmonaire sont associées aux mouvements respiratoires. Elles provoquent d'une part, une hyperventilation locale qui stimule l'activité ciliaire et augmente la vitesse de la clairance muco-ciliaire (27). D'autre part, l'alternance d'expansion contraction créer un mouvement rythmé de la surface alvéolaire. Cet effet mécanique porte le nom de brassage pulmonaire. Il a 2 actions. Premièrement, il expulse le mucus des alvéoles vers les bronchioles

respiratoires assurant ainsi l'épuration et la défense car le mucus contient des macrophages gorgés d'agents pathogènes phagocytés. Deuxièmement, le brassage pulmonaire pousse le surfactant en dehors des cellules vers les voies aériennes pour faciliter et orienter le transport muco-ciliaire. Il agit comme un lubrifiant. On parle d'effet « anti-glué ».

Malgré les bénéfices communs des techniques de drainage bronchique, les techniques expiratoires lentes présentent plusieurs avantages par rapport aux techniques expiratoires forcées :

- Les techniques expiratoires lentes diminuent le bronchospasme en limitant l'étirement des parois bronchiques. Au contraire, lors des expirations forcées, l'augmentation de la pression dans les voies aériennes entraîne un étirement de la paroi bronchique. Or, l'innervation des cellules musculaires lisses est sensible à l'étirement de la paroi des voies aériennes, entraînant leur contraction et par conséquent la réduction du calibre des bronches. Selon la loi de Poiseuille, cela augmente la résistance des voies aériennes (VA), et limite ainsi le débit d'air (**Annexe V**).

- Elles limitent ou reculent le point d'égalité pression (28).

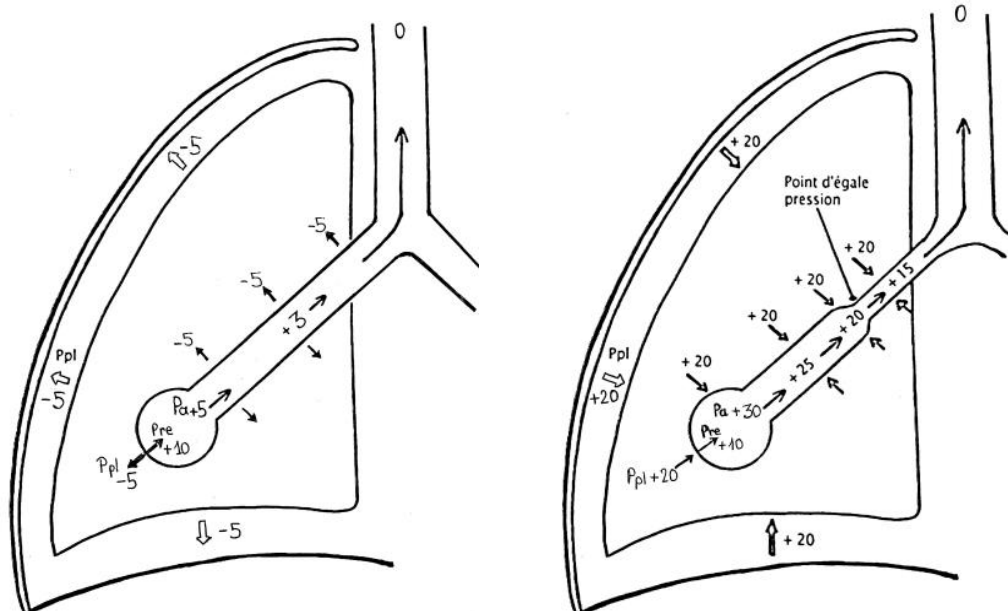


Figure 1. Physiologie de l'expiration lente **Figure 2. Physiologie de l'expiration forcée**
Ppl : pression pleurale ; Pa : pression alvéolaire ; Pre : pression de recul élastique

Dans les voies aériennes intra-thoraciques, la pression alvéolaire est la résultante de la pression pleurale, et de la pression de recul élastique du poumon. La pression de recul élastique est toujours positive par rapport à la pression atmosphérique. En revanche, la pression pleurale n'est pas toujours négative, et peut devenir positive en cas d'expiration forcée.

Lors de l'inspiration, la pression pleurale est très négative et la pression de recul élastique pulmonaire est positive. La pression interne étant supérieure à la pression externe, les voies aériennes ne sont pas comprimées. La pression alvéolaire est négative ce qui permet à l'air d'entrer dans les poumons.

Lors de l'expiration lente représentée sur la figure 1, la pression pleurale reste légèrement négative : c'est ce qui permet de conserver une pression interne supérieure à la pression externe, et donc de ne pas comprimer les voies aériennes à l'expiration.

Lors de l'expiration forcée, en revanche, la pression pleurale devient positive sous l'effet de la pression exercée manuellement par le thérapeute ou sous l'effet de la contraction des muscles

expiratoires. La pression alvéolaire est alors constituée de deux pressions positives que l'on chiffrera à + 20 pour les explications à partir de la figure 2. Or, le gradient de pression à l'intérieur de l'arbre bronchique décroît des alvéoles vers l'entrée des voies aériennes (de +30 à 0 sur la figure). Il y a donc un niveau dans les voies aériennes où la pression pleurale est égale à la pression interne intra bronchique. Ce point est le point d'égalité de pression. La pression transmurale qui est la résultante de la pression interne et externe devient nulle. Il y a donc un collapsus des voies aériennes à ce point et dans la zone en aval. Ainsi toute expiration forcée se traduit par l'apparition d'un point d'égalité de pression sur le trajet bronchique.

Dans la mucoviscidose, du fait de l'obstruction bronchique, la pression à l'intérieur des voies aériennes est diminuée. Le point d'égalité de pression apparaît alors plus tôt en amont, c'est à dire au niveau des voies aériennes distales, ce qui majore l'étendue de la zone de l'arbre bronchique comprimée.

- Elles limitent l'augmentation de la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) :

Les alvéoles pulmonaires sont en permanence hypoventilées et dilatées par les sécrétions qui s'évacuent difficilement à cause de l'obstruction bronchique. Cela crée des zones d'hyperinflation pulmonaire. La capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) correspond à la position de repos du système thoraco-pulmonaire, c'est-à-dire à l'équilibre entre les forces de recul pulmonaire et thoracique, qui sont égales mais de sens opposées. L'hyperinflation diminue la force de recul pulmonaire, la CRF est donc augmentée.

Comme nous l'avons vu précédemment, l'obstruction entraîne une compression dynamique des VA à l'expiration, ce qui limite le débit expiratoire. Le temps nécessaire pour expulser l'air des VA est alors augmenté. Lors des expirations forcées le temps expiratoire n'est tellement pas suffisant pour permettre à l'air d'être évacué que l'inspiration suivante commence avant que le volume pulmonaire n'ait eu le temps d'atteindre le niveau de la CRF. La CRF est donc majorée lors des expirations forcées, alors qu'une expiration lente permet au poumon de revenir au volume pulmonaire de repos.

Ainsi lors des expirations forcées, non seulement les zones pulmonaires atteintes vont augmenter leur hyperinflation mais en plus, cette rétention d'un volume d'air peut comprimer les zones moins atteintes autour et compromettre leur efficacité ventilatoire.

- Le volume du poumon a un effet important sur la résistance à l'écoulement de l'air dans les voies aériennes. Durant la phase inspiratoire, la traction radiale exercée par le parenchyme pulmonaire sur les conduits bronchiques augmente le calibre des bronches, diminuant la résistance des VA.

A l'inverse, lors de l'expiration, la diminution du volume pulmonaire entraîne la réduction simultanée du diamètre des VA et l'augmentation de leur résistance. En effet, selon la loi de Poiseuille, la réduction du calibre (diamètre) des voies aériennes augmente la résistance bronchique et limite ainsi le débit d'air (**Annexe V**). Cette notion est primordiale car dans la mucoviscidose la résistance et l'instabilité bronchique des voies aériennes sont déjà augmentées par le mucus qui stagne dans les voies aériennes et la dyskinésie trachéo-bronchique.

Lors d'une expiration forcée, les petites voies aériennes peuvent se fermer complètement, empêchant tout passage d'air pour évacuer les sécrétions.

Lors de l'expiration lente, la réduction du calibre des voies aériennes se fait de façon harmonieuse sans collapsus bronchique. Si le débit généré à l'échelle d'une bronche paraît faible, il faut le replacer dans le contexte de l'arbre aérien, assimilable à un modèle en dérivation. En effet, grâce à la multiplication des conduits périphériques, le diamètre global des voies aériennes est

largement augmenté, et le débit global généré dans l'arbre aérien distal de la 7^{ème} à la 20^{ème} génération est conséquent (**Annexe V**). Cet important flux d'air est responsable des forces de cisaillement dans les petites voies aériennes, favorisant l'évacuation des sécrétions.

- Dans les techniques expiratoires lentes, l'expiration lente à bas volume pulmonaire entraîne une déflation du poumon.

A l'image de l'éponge gorgée d'eau que l'on compresse, cette déflation pulmonaire provoque une concentration centripète des sécrétions qui favorise l'épuration distale.

L'absence de preuve en faveur du drainage postural dans la littérature et les travaux menés par Lens et Postiaux anéantissent la théorie de la facilitation du drainage bronchique par la gravité. En réalité, c'est tout l'inverse qui se produit : plus la déflation pulmonaire du poumon est grande, plus le désencombrement périphérique est efficace. En effet, chez un sujet debout ou assis, sous l'action de la gravité, le poumon augmente la pression aux bases pulmonaires, de sorte que la pression pleurale est plus négative au sommet qu'à la base. En l'absence de débit aérien dans les bronches, cette pression plus négative fait que les alvéoles du sommet sont plus distendues que celles de la base. Lors de l'inspiration, pour une même variation de pression pleurale, la variation de volume apparaît plus importante à la base qu'au sommet : la ventilation alvéolaire est donc plus importante à la base qu'au sommet du poumon. Lors de l'obstruction des petites voies aériennes, comme dans la mucoviscidose, la déflation pulmonaire améliore les débits distaux.

Cette théorie de mobilisation contre gravitationnelle des sécrétions bronchique est mise en place dans les techniques expiratoires lentes et particulièrement dans l'ELTGOL où la mise en infra latéral du poumon encombré majore la déflation pulmonaire et optimise les effets favorables à l'évacuation des conduits périphériques (27).

Les techniques expiratoires lentes sont récentes (1960-1970), elles sont validées et reconnues efficaces pour l'épuration des voies aériennes distales et sont indiquées pour les encombrements broncho-pulmonaires de patients atteints de troubles ventilatoires obstructifs. (27)

En outre, les techniques expiratoires lentes sont largement applicables :

- Elles sont bien tolérées : par les patients broncho-réactifs et ceux atteints de dyskinésie trachéo-bronchiques mais aussi par les patients fatigables car elles présentent un faible coût ventilatoire. Elles conviennent donc bien aux patients atteints de maladies pulmonaires chroniques.

- Elles présentent peu de contre-indications par rapport aux techniques respiratoires conventionnelles.

- Elles agissent en périphérie des poumons, contrairement aux techniques traditionnelles.

- Elles peuvent être réalisées sans l'aide d'un MK, ce qui donne une part d'autonomie aux patients atteints de maladie chronique et les rend acteurs de leur traitement. De plus, d'après les études, les patients atteints de mucoviscidose préfèrent les techniques leur apportant le maximum d'autonomie, par rapport aux techniques conventionnelles par exemple. (22,29)

II.2.3 Le drainage autogène

Le drainage autogène a été décrit en Belgique par J. Chevaillier (30). Cette technique a été conçue spécialement pour les patients atteints de mucoviscidose. Le principe du DA est de décoller, rassembler et évacuer les sécrétions des petites bronches périphériques vers les grosses bronches au moyen d'inspirations et d'expirations lentes. Le drainage autogène permet de travailler les

différents volumes du poumon en fonction du volume inspiré pour mobiliser les sécrétions selon leur localisation au niveau de l'arbre bronchique. Ainsi, les débits produits à bas volume mobilisent préférentiellement les sécrétions des voies aériennes distales, puis progressivement, les débits produits à plus haut volume pulmonaire mobilisent les sécrétions dans les voies aériennes centrales.

Contrairement aux méthodes traditionnelles, il s'agit d'une technique douce. Dans le DA, les expirations dosées, permettent de générer des débits aériens optimaux à chaque niveau de l'arbre bronchique, tout en évitant le collapsus des bronches.

L'inspiration lente et la pause télé inspiratoire limitent l'asynchronisme ventilatoire et assurent une distribution homogène de l'air. Ainsi lors de l'obstruction des voies aériennes distales, la ventilation des espaces aériens alvéolaires en amont de l'obstruction sera conservée grâce à la ventilation collatérale assurée par les pores de Kohn et les canaux de Lambert et de Martins chez l'adulte (**Annexe VII**) (31).

Durant l'expiration, la glotte reste ouverte. Cela évite de provoquer une toux précoce, d'entraîner une irritation bronchique et donc une inflammation, et d'expectorer des crachats fragmentés.

Cette technique implique une bonne compréhension et coopération du patient c'est pourquoi elle est rarement enseignée chez l'enfant, mais une fois comprise et bien maîtrisée par le patient, elle est réalisable de façon autonome. Le patient est guidé par le feed back proprioceptif (vibrations ressenties au niveau de la cage thoracique), et auditif (bruit des sécrétions évolue selon le calibre des voies aériennes dans lequel elles se situent). Une évaluation régulière de la technique est cependant indispensable.

La seule étude comparant à long terme la technique DA et la CPT publiée par Mcilwaine et al. montre que le DA ne semble pas plus efficace en terme de fonction pulmonaire. Le DA paraît produire cependant une plus grande quantité de sécrétions. De plus, cette étude montre une nette préférence des patients porteurs de maladies chroniques obstructives pour la technique drainage autonome par rapport à l'ACBT(24), ou aux percussions (32).

II.2.4 L'ELTGOL

L'ELTGOL est une expiration lente initiée au volume courant et prolongée jusqu'au volume résiduel, en conservant la glotte ouverte (33). Elle cible les encombrements bronchiques distaux et est sélective du poumon encombré, situé en infra latéral (34). Elle s'adresse aux patients coopérants, adultes ou adolescents. Le patient est installé en décubitus latéral. Le poumon encombré est placé sur le plan d'appui. En plus le MK dispose ses mains sur la cage thoracique et l'abdomen, pour améliorer la déflation du poumon infra-latéral à l'expiration.

Le décubitus latéral est une position privilégiée. D'une part il favorise l'inflation du poumon supérieur car, comme nous l'avons vu précédemment, les régions les plus élevées sont le siège des pressions pleurales les plus basses. A l'inspiration, l'élévation du grill costal supra-latéral majore la distension du tissu pulmonaire, ce qui favorise davantage l'appel d'air dans les voies aériennes du poumon supra-latéral. D'autre part elle favorise la déflation du poumon inférieur grâce à la chute du médiastin vers le plan d'appui, et à la position haute de la coupole diaphragmatique inférieure, refoulée par le contenu abdominal. L'ELTGOL permet ainsi de mieux faire ventiler le poumon supra latéral et de drainer le poumon infra latéral.

Bien qu'il n'y ait pas de niveau de preuve établi dans la mucoviscidose, l'ELTGOL est une technique reconnue et validée de drainage bronchique dans le cadre de trouble ventilatoire obstructif selon les recommandations de la société française de pneumologie de 2005. (35)

L'ELTGOL est mieux tolérée chez les patients broncho-réactifs et présente un cout énergétique plus faible que les expirations forcées. D'après la seule étude concernant l'utilisation de la technique ELTGOL sur des patients adultes stables atteints de mucoviscidose (11), l'ELTGOL favoriserait davantage l'évacuation des sécrétions par rapport au flutter (sorte de PEPO), et augmenterait la perméabilité des voies aériennes en général. Mais cette étude se limite aux effets à court terme et n'évalue pas l'impact des techniques sur la qualité de vie ou le nombre d'hospitalisations et d'exacerbations.

II.3 Problématique

De nombreuses études ont montré l'efficacité du DA dans le désencombrement des patients atteints de mucoviscidose (36–41). Pour autant il n'existe pas de preuve quant à la supériorité de cette technique par rapport aux autres techniques de drainage bronchique.

La physiologie des techniques expiratoires lentes correspond aux besoins des patients atteints de maladies pulmonaires obstructives chroniques comme la mucoviscidose. C'est pourquoi je m'intéresse à l'ELTGOL, peu investigué dans ce contexte, et reposant pourtant sur le même principe physiologique que le drainage autogène.

Pour l'instant aucune étude expérimentale n'a comparé la technique DA et ELTGOL dans le contexte de la mucoviscidose. Seule, la récente revue de littérature de M. Cabillic, P.Gouilly, et G. Reychler (7) attribue aux deux techniques ELTGOL et DA le même grade de recommandation ; le grade B, les qualifiant de « présomptions scientifiques ». La conférence de consensus reconnaît que ce même niveau de preuve établi reflète d'avantage le manque d'investigations que l'équivalence réelle des deux techniques. C'est pourquoi je voudrais mettre en place un protocole, afin de comparer ces deux techniques dans le contexte de la mucoviscidose, selon les critères qui me semblent les plus pertinents et les moyens accessibles en cabinet libéral, afin de répondre à la question suivante : « *La technique d'ELTGOL est-elle plus efficace que le Drainage Autogène dans le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose ?* »

II.4 Hypothèses de travail

L'objectif principal de ce projet est de comparer l'efficacité des deux techniques de drainage bronchique (ELTGOL et DA) chez des patients atteints de mucoviscidose afin de déterminer si l'ELTGOL est plus efficace que le Drainage autogène. L'évaluation de cet objectif principal est basée sur l'évolution des paramètres de fonction pulmonaire, des paramètres ventilatoires, de l'irritabilité bronchique et de qualité de vie (CFQ14+).

La première hypothèse est que l'ELTGOL n'engendre pas de dégradation des paramètres évaluant la fonction respiratoire. Cela montre que l'ELTGOL n'est pas délétère pour le désencombrement des patients atteints de mucoviscidose. La deuxième hypothèse est que l'ELTGOL est plus efficace que le drainage autogène pour maintenir la fonction respiratoire.

III. METHODOLOGIE DE L'ETUDE

III.1 Lieu de déroulement de l'étude

L'étude a été réalisée à Brest dans deux cabinets libéraux de kinésithérapie. Chaque MK participant à l'étude reçoit un questionnaire avant le début de l'étude (**Annexe VIII**).

III.2 Population

Le recrutement des patients s'est déroulé sur 3 mois, par contact téléphonique des cabinets libéraux exerçant la kinésithérapie respiratoire dans le département du Finistère. Ensuite une rencontre a eu lieu avec les MK qui ont accepté de participer à l'étude afin de leur présenter le protocole. Les patients éligibles sont inclus après avoir vérifié les critères d'inclusions et de non-inclusion, après avoir reçu une information claire loyale et appropriée orale et écrite, et après avoir obtenu leur consentement écrit (**Annexe IX**).

Critères d'inclusion :

Pour être inclus, le patient doit être adulte (âgé de plus de 18 ans au moment du début de l'étude), atteint de mucoviscidose, doit bénéficier d'un suivi régulier de kinésithérapie respiratoire (au moins 2 fois par semaine) en cabinet libéral, et doit avoir signé le consentement par écrit après avoir reçu une information loyale, claire et appropriée sur l'étude (**Annexe IX**).

Critères de non-inclusion: (42)

- patients en période d'exacerbation. L'exacerbation dans la mucoviscidose est définie comme « la survenue d'un épisode aigu de détérioration clinique sur un état stable : altération de l'état général (anorexie, asthénie, diminution de l'activité, stagnation pondérale ou amaigrissement, voire fièvre) ou respiratoire (augmentation de la toux, de l'encombrement, du volume et de la purulence des crachats de la gêne respiratoire) » selon l'HAS (43).
- patients greffés

Les critères de non inclusions comprennent les contre-indications à la kinésithérapie respiratoire:

- patient présentant des hémoptysies massives : rejet par la bouche de sang provenant des voies aériennes infra-glottiques, au cours d'un effort de toux. Le terme « massif » désigne une quantité de sang émise comprise entre 200mL à plus d'1L sur 24 à 48h ou l'émission de 500 à 600 mL rejetés en une fois. (44)
- patient présentant un pneumothorax non drainé, un abcès pulmonaire non drainé, une embolie pulmonaire, un œdème aigu du poumon, une cardiopathie instable (infarctus du myocarde, angor), un anévrisme aortique

La présence d'encombrements cavitaires, d'anomalies vasculaires unilatérales sont des contre-indications à l'ELTGOL.

Le fait que les patients aient subi une chirurgie thoracique, abdominale, cérébrale, oculaire, ORL moins de trois semaines auparavant sont des contre-indications aux épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR).

III.3 Méthode

III.3.1 Echantillonnage

C'est une étude de faisabilité, croisée randomisée : au cours de l'étude, chaque participant reçoit la technique DA et ELTGOL dans un ordre aléatoire car l'ordre dans lequel est effectué le traitement peut avoir une influence sur les paramètres évalués en dehors de la technique utilisée. Une randomisation par tirage au sort sur l'ordre de réalisation des techniques de drainage est ainsi effectuée. Pour que les groupes soient équitables, le tirage au sort désigne des binômes. Ainsi 2 groupes sont constitués : un groupe bénéficie de la technique DA les deux premières semaines puis de la technique ELTGOL les deux semaines suivantes (Groupe 1), et un autre groupe bénéficie de la technique ELTGOL les deux premières semaines puis de la technique DA les deux semaines suivantes (Groupe 2). Le groupe 1 compte 3 patients, le groupe 2 compte 2 patients.

III.3.2 Déroulement global de l'étude

L'étude se déroule sur 5 semaines.

L'évaluation initiale a lieu lors de la première séance de drainage. Le sujet reçoit un « questionnaire patient » (**Annexe X**) portant sur la fréquence et le déroulement des séances que le patient réalise chez son kinésithérapeute habituel et en autonomie et ses connaissances sur les techniques de drainage.

| temps | | | | | | | |
|--------------------|------------------------------|---------------|----------|--------|--------|----|----|
| | Semaine 1 (S1) | | | S2 | S3 | S4 | S5 |
| inclusion patients | Apprentissage des techniques | Randomisation | Groupe 1 | DA | ELTGOL | | |
| | | | Groupe 2 | ELTGOL | DA | | |

Maquette du protocole

Pendant la première semaine de l'étude, la première séance concerne l'évaluation initiale, puis (l') (les) autre(s) séance(s) de drainage de la semaine sont consacrées à l'apprentissage des 2 techniques DA et ELTGOL. A l'issue de la première semaine a lieu la randomisation pour créer les groupes.

Pendant la 2ème et la 3ème semaine, le drainage est effectué par DA pour le groupe 1 et ELTGOL pour le groupe 2, puis pendant la 4ème et la 5ème semaine, le drainage est effectué par la technique ELTGOL pour le groupe 1 et DA pour le groupe 2.

Durant toute l'étude les séances de kinésithérapie sont effectuées au même rythme (dépend des patients, mais au minimum deux fois par semaine), dans le même cabinet, avec le MK que d'habitude. L'étude ne requiert aucune modification de la médication ou de l'hygiène de vie. Les aides techniques tolérées sont la PEP et la PEPO. Dans l'étude, seule la patiente 4 utilise une aide technique de type PEP¹.

La séance de drainage dure une vingtaine de minutes et a lieu au même moment de la journée pour chaque patient.

¹ La PEP crée une résistance à l'expiration, qui évite le collapsus des voies aériennes (5,12), et favorise la ventilation collatérale, ce qui augmente le volume d'air en amont des sécrétions et homogénéise la ventilation (12,45).

III.3.3 Standardisation des techniques ELTGOL et Drainage Autogène

Avant le drainage le patient libère ses voies aériennes supérieures par fluidification des sécrétions et mouchage des fosses nasales.

a) Réalisation de la technique ELTGOL, d'après la description de G. Postiaux

Le patient est installé en décubitus latéral sur un des deux côtés, pour mettre le poumon infra-latéral en déflation maximale. Le désencombrement cible le poumon qui est en position infra-latérale. Le MK se place derrière le patient : une main empaume l'hémi-abdomen infra-latéral, l'autre main, placée sur le grill costal opposé (supra-latéral), réalise un contre appui. Cette poussée accompagne l'expiration pour obtenir une déflation pulmonaire progressive la plus profonde possible (**Annexe XI**).

Le MK demande au patient d'expirer lentement par la bouche, en gardant la glotte ouverte. L'expiration commence au niveau ventilatoire de repos, et se poursuit jusqu'au volume résiduel.

Trois séries de dix répétitions d'ELTGOL sont réalisées de chaque côté. Entre chaque série, 2 minutes de repos sont accordées. Pendant cette période de repos, les patients restent sur l'hémi coté à drainer (34).

b) Réalisation de la technique de drainage autogène, d'après la description de J. Chevaillier, et l'expérience pratique de H. Gauchez

Le patient est assis ou semi-allongé sur le dos (**Annexe XII**). Si le patient est semi allongé, les membres inférieurs du patient sont fléchis sur un coussin pour relâcher les muscles abdominaux et le MK se place en fente avant, latéralement à hauteur de l'abdomen du patient.

Si le patient est assis, le MK se place derrière le patient, il doit avoir une assise légèrement plus basse que le patient afin de faciliter l'accompagnement manuel de l'expiration. La tête du patient est en légère extension. Les bras et avant-bras du MK encadrant le thorax, les coudes restent collés au thorax et les mains reposent sur la poitrine, entrelacées, pouces vers le haut.

Pour les patients présentant une chambre implantable, le MK adapte la position de sa ou ses main(s) afin de ne pas appuyer dessus.

La technique du DA se déroule en 3 phases : l'exploration, pour localiser l'encombrement du patient, la mobilisation, pour accumuler le mucus, et l'évacuation des sécrétions, pour expectorer les sécrétions (**Annexe XIII**) :

-1ere phase, d'exploration : Le patient fait une inspiration nasale lente et expire afin de descendre dans le volume de réserve expiratoire (VRE) pour explorer et situer les sécrétions en périphérie. Lors de l'expiration, les informations proprioceptives tactiles (vibrations ressenties manuellement) et auditives (crépitements) traduisent le décollement des sécrétions et permettent ainsi de repérer le volume où se situent les sécrétions périphériques. Le patient reprend un volume d'air équivalent au volume courant, et expire. En pratique, on peut conseiller au patient de reprendre « peu d'air » afin de rester dans le VRE. Ce cycle est répété jusqu'à ce que les crépitements soient nettement perçus. L'objectif du DA est de déplacer ce volume d'environ 500 mL (équivalent au volume courant) du VRE vers le volume de réserve inspiratoire (VRI).

-2^{ème} phase, de mobilisation : La 2^{ème} phase consiste à amplifier les crépitements en inspirant un peu plus pour déplacer la ventilation à moyen volume pulmonaire mais en expirant toujours autant afin de conserver le même volume de travail (équivalent au volume courant). L'expiration à moyen volume collecte le mucus. Le MK est guidé dans la progression des sécrétions par les vibrations ressenties sous ses mains et la perception des bruits : le crépitements s'amplifie jusqu'au ronronnement.

-3^{ème} phase, d'évacuation : Lorsque les ronronnements sont perçus, le patient inspire davantage d'air pour déplacer la ventilation dans les hauts volumes, mais en expirant toujours autant, jusqu'à l'évacuation, qui se réalise dans l'idéal sans tousser.

Chaque phase comprend au moins 3 cycles respiratoires. A chaque cycle, le patient inspire lentement et profondément par le nez, en gonflant d'abord le ventre, puis le thorax, afin de répartir l'air de façon homogène sur les deux poumons. Puis, le patient réalise une pause dans le mouvement inspiratoire pendant 3 à 4 secondes, tout en conservant la glotte ouverte. Il faut bien insister sur le fait qu'il ne s'agit pas d'un blocage, et qu'il ne faut pas fermer la glotte. Cette pause permet d'éviter l'asynchronisme ventilatoire et d'homogénéiser la ventilation en laissant le temps nécessaire aux alvéoles de se remplir d'air de façon optimale, afin que l'air en amont du mucus puisse être expulsé. Lors de l'expiration, la glotte doit bien rester ouverte, le souffle doit être chaud (comme pour faire de la buée sur une vitre), réalisé de manière soupiré, et suffisamment lent pour éviter la compression dynamique des bronches (46).

Les cycles sont répétés autant de fois que nécessaire jusqu'à ce que le patient expectore les sécrétions ressenties lors de l'exploration.

III.4 Les critères d'évaluation

Tout au long de l'étude, le MK mesure certains paramètres et reporte les données sur un tableau (**Annexe XIV**). Ces données permettent d'apprécier l'efficacité des techniques sur l'évolution de la fonction respiratoire, l'irritation bronchique, les paramètres ventilatoires et la qualité de vie.

III.4.1 Critère d'évaluation principal

Le **volume expiratoire maximal seconde (VEMS)** est le volume maximal d'air que l'on peut expirer lors de la première seconde d'une expiration forcée, à partir d'une inspiration maximale. Il est exprimé en litres. C'est l'indice le plus répétable et rend compte de changements aussi bien dans le contexte d'un trouble obstructif que d'un trouble restrictif. Cet indicateur est intéressant dans le cadre de la mucoviscidose car il c'est le paramètre qui reflète le mieux l'évolution de la fonction respiratoire au cours de la maladie (47) et il est corrélé à la survie et à la qualité de vie des patients atteints de mucoviscidose (48). Ainsi le VEMS est couramment employé pour classer l'atteinte pulmonaire des patients mucoviscidosiques et c'est aussi un critère d'inscription sur liste d'attente de transplantation pulmonaire(49).

III.4.2 Critères d'évaluation secondaires

- Le **débit expiratoire maximal médian (DEM 25-75)** : c'est le débit expiratoire moyen mesuré entre 25% et 75% de la capacité vitale forcée (CVF). Il est exprimé en L/sec. Cette mesure évalue l'encombrement des bronches distales, qui sont les zones précocement et principalement atteintes dans la mucoviscidose (50).

- La **capacité vitale forcée (CVF)** : c'est le volume maximal d'air que l'on peut expirer après avoir fait une inspiration forcée. Elle est exprimée en litres.

- La **capacité inspiratoire (CI)** : Elle correspond au volume mobilisé lors d'une inspiration lente et complète jusqu'à la capacité pulmonaire totale (CPT) à partir d'une expiration normale passive correspondant à la CRF. Elle est exprimée en litres. La CI est estimée à partir de la mesure de capacité vitale lente (CVL). Physiologiquement, la CVL et la CVF sont équivalentes. La spirométrie pourrait se limiter à la manœuvre de l'expiration forcée. Cependant, en présence d'un trouble ventilatoire obstructif, la CVF est souvent abaissée par rapport à la CVL. Cela s'explique

par le phénomène de trappage de l'air induit par la compression dynamique des voies aériennes ; d'où l'utilité de réaliser en plus une manœuvre lente.

Dans la mucoviscidose, à cause de l'obstruction bronchique le débit expiratoire est diminué. Le volume d'air inspiré, retenu en aval des sténoses bronchiques ne peut pas être totalement exhalé sur le temps expiratoire. C'est cette augmentation temporaire du volume télé-expiratoire qui définit la distension dynamique au repos. L'inspiration suivante commence à partir d'un volume supérieur au volume de relaxation, on assiste alors à un décalage vers les hauts volumes pulmonaires du volume courant et donc une augmentation de la CRF. Si on considère que la CPT reste constante, toute diminution de la CI signifie une augmentation parallèle de la CRF. La diminution de la CI estime donc indirectement le degré de distension pulmonaire dynamique au repos via l'augmentation de la CRF (51). La CI est un bon indicateur de la contrainte mécanique ventilatoire qu'impose la technique (52,53). De plus il existe une corrélation négative entre la capacité inspiratoire de repos et l'importance de la distension à l'exercice.(54)

Le gold standard pour mesurer la distension pulmonaire dynamique est la mesure du volume télé-expiratoire par pléthysmographie corporelle totale mais elle n'est pas réalisable en cabinet libéral.

- **Le rapport du débit inspiratoire de pointe (DIP) sur le débit expiratoire de pointe (DEP).** Le DIP correspond au débit inspiratoire maximal obtenu à partir d'une inspiration forcée, démarrée après le vide d'air des poumons et le DEP correspond au débit expiratoire maximal obtenu à partir d'une expiration forcée, démarrée après le remplissage des poumons.

Le rapport DIP/DEP est largement moins utilisé que la mesure du DEP, néanmoins, les études montrent que la direction du transport du mucus est régie par le rapport DIP/DEP ; un DEP supérieur de 10% du DIP favorise le mouvement des sécrétions des voies aériennes périphériques vers les voies proximales. Autrement dit, si le rapport DIP/DEP est inférieur à 0.9, les sécrétions migrent vers les bronches centrales, la clairance mucociliaire est effective, et d'autant plus efficace que le rapport DIP-DEP est bas. Ce rapport permet donc de quantifier l'efficacité de la clairance mucociliaire (17)(55) (56).

La **qualité de vie** : Pour évaluer la qualité de vie, nous avons choisi l'autoquestionnaire Cystic Fibrosis questionnaire pour les patients âgés de 14 ans et plus (**CFQ14+**) (**Annexe XV**). Ce questionnaire est validé en français, et spécifique de la mucoviscidose et il possède une différence minimale intéressante (57). Il évalue la qualité de vie du patient sur les 15 derniers jours, ce qui est bien approprié à ce travail car le patient utilise chaque technique pendant 15 jours. La qualité de vie sera évaluée au début de l'étude (S1), à la fin des 2 semaines de drainage par la première technique (S3) et à la fin des 2 dernières semaines de drainage par la deuxième technique (S5). Il existe deux versions développées et validées en France. Nous utilisons le CFQ14+, destiné aux adolescents, à partir de 14 ans et aux adultes. Il comprend 48 items, repartis en 3 modules :

- La qualité de vie : fonction physique (8 items), rôle (absences, performances) et énergie (4 items), émotions (5 items), limitations des activités et rôle social (4 items), gêne (3items), image de soi (3 items), troubles de l'alimentation (2 items), contraintes du traitement (2 items)
- les symptômes : respiratoires (7 items), digestifs (2 items), le poids (1 item)
- la perception de l'état de santé (4 items)

Le score est compris entre 0 et 100, plus le score est élevé et meilleure est la qualité de vie.

L'analyse des tests se fait à l'aide du logiciel Excel du CRCM de Nantes qui répertorie tous les items du questionnaire dans différents domaines, évalués en pourcentage. La qualité de vie optimale étant représentée par 100%.

L'évaluation de l'irritabilité bronchique, est réalisée au début et à la fin de chaque séance par la présence ou non de traces de sang dans les crachats. On parle de traces de sang et non

d'hémoptysie, car telle qu'elle est définie dans les critères de non inclusion, l'hémoptysie est une contre-indication au drainage et entraîne l'exclusion du patient du protocole.

La mesure des paramètres ventilatoires est effectuée au début et à la fin de chaque séance de drainage. Elle comprend :

- le différentiel de la **saturation en oxygène**, ou SpO₂, mesuré à l'oxymètre de pouls entre le début et la fin du drainage. Cette mesure permet de surveiller l'innocuité de la technique par rapport aux échanges gazeux alvéolo-capillaires. Dans la mucoviscidose, du fait de l'encombrement des bronches distales, l'air peut avoir des difficultés à accéder à la barrière alvéolo-capillaires, et compromettre ainsi l'oxygénation des tissus.

- le différentiel de **fréquence respiratoire (FR)**, entre le début et la fin du drainage. La FR est mesuré en posant la paume de la main sur la poitrine du sujet, en comptant le nombre de cycles par minute. L'augmentation de la FR est un bon indicateur de l'effort ventilatoire imposé par la technique de drainage utilisée.

- l'échelle de **dyspnée selon l'échelle de Borg modifiée (Annexe XVI)**. Elle évalue de manière subjective l'intensité de l'effort fourni entre 0 et 10, 0 correspondant à l'absence d'effort. L'**échelle de Borg** modifiée est validée en français. Cette échelle permet d'appréhender plus précisément le degré de dyspnée par rapport à l'échelle visuelle analogique (EVA) car d'une part une description de la sensation de dyspnée est donnée pour chaque valeur de l'échelle de BORG, ce qui permet une meilleure discrimination par le patient. D'autre part, l'échelle de BORG s'adapte à la loi de Stevens, selon laquelle la relation entre l'effort fourni et la dyspnée perçue est exponentielle, alors que l'EVA représente une évolution linéaire de la dyspnée, qui est une représentation erronée.

Evaluation subjective de la préférence du patient entre les 2 techniques : Cette évaluation est réalisée à la fin de l'étude, par un questionnaire (**Annexe XVII**) à remplir par le patient. Il évalue la facilité d'apprentissage, la reproductibilité, le confort du patient, et l'autonomie qu'offre la technique au patient.

III.5 Réalisation de la spirométrie

La mesure de la fonction pulmonaire est réalisée par une spirométrie, une fois par semaine, à la fin de la dernière séance de drainage bronchique de la semaine,

La spirométrie est réalisée selon les recommandations de l'American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS) (51). Le patient ne doit pas fumer (dans l'heure précédant l'examen), boire de l'alcool (dans les 4 heures précédant l'examen), manger un repas copieux (dans les 2 heures précédant l'examen) ou se livrer à une activité physique intense (dans les 30 minutes précédant l'examen). Lors de la spirométrie le patient évite de porter des vêtements qui limitent l'expansion thoracique et abdominale.

Pour la réalisation des EFR nous utilisons un spiromètre de type Spirodoc MIR avec turbine à usage unique FlowMIR, compatible avec les standards ATS/ERS (**Annexe XVIII**). Plus le débit d'air est élevé, plus la vitesse de rotation de la turbine est élevée. Un laser comptabilise le nombre de tours de la turbine pour en déduire le débit de l'air.

Pour le recueil et l'analyse des données, nous utilisons le logiciel WinspiroPRO (**Annexe XIX**).

Les EFR commencent par la création d'une fiche « patient ». Le MK entre les paramètres anthropométriques, tels que le sexe, l'âge (en années), la taille (en cm), le poids (en Kg) et l'éthnie, qui permettent de calculer les valeurs de référence. Ces valeurs sont données par le logiciel WinspiroPro utilisant des équations de référence issues d'études sur des populations saines. Le poids du patient est mesuré sans chaussures et avec des vêtements d'intérieur. La taille est mesurée sur un patient déchaussé, pieds joints, le corps aussi droit et étiré que possible, les yeux

regardant droit devant. Chez les patients présentant une cyphose thoracique ou une scoliose, le patient se met debout contre un mur et on mesure l'envergure des membres supérieurs entre l'extrémité des deux majeurs(58).

III.5.1 Mesure de la capacité inspiratoire

Il est préférable que les manœuvres de CI soient effectuées avant les manœuvres de CVF car la fatigue induite par les manœuvres forcées et les éventuels effets sur la mécanique respiratoire pourraient altérer les performances du patient lors de la réalisation de l'expiration lente (51).

Le premier test mesure la capacité inspiratoire. Il est répété 3 fois. Le technicien explique et montre le test au patient. Le patient est assis sur une chaise sans roulettes. Il est équipé d'un pince-nez et d'un embout buccal placé dans sa bouche de manière hermétique pour éviter les fuites. Le patient respire régulièrement durant trois à quatre cycles afin de calibrer le VC ensuite le MK encourage le patient à inspirer complètement jusqu'à la CPT (**Annexe XX**) puis expirer normalement. Le patient doit bien comprendre qu'il faut remplir ses poumons de manière détendue, sans forcer.

Pour la CI, le nombre maximal de manœuvres réalisées est 4. Entre chaque manœuvre, le patient doit observer une période de repos d'au moins une minute. La mesure de CI retenue est la moyenne d'au moins trois manœuvres(51). Les spirogrammes sont valides si ils respectent les critères d'évaluation intra-manœuvres (qui évaluent l'acceptabilité de la manœuvre) et inter-manœuvres (qui évaluent la répétabilité des manœuvres) (**Annexe XXI**). A partir de la CVL, le logiciel calcule ensuite la CI.

III.5.2 Mesure de la capacité vitale forcée

Le deuxième test, d'expiration forcée est répété 3 fois avec une pause entre chaque test. Il mesure le VEMS, la CVF, le DEP, le DIP, et le DEM25-75. Pour la réalisation des 3 séries de CVF, le patient est en position debout avec la tête légèrement relevée, une chaise sans roulettes est placée derrière lui. Le patient est équipé d'un pince-nez.

Le patient fait une inspiration rapide et maximale à partir de la CRF. La pause inspiratoire doit être la plus courte possible, puis le patient expire de manière aussi rapide, forte et aussi prolongée que possible jusqu'à la fin du test (6 secondes au minimum), tout en gardant le tronc vertical. Il finit la manœuvre par une inspiration forcée et rapide (28). Pendant la manœuvre le MK encourage le patient et donne des consignes identiques pour chaque patient (**Annexe XXII**). Le MK doit observer attentivement le patient pour détecter une détresse éventuelle lors du test. Seules les meilleures valeurs pour chaque paramètre seront retenues. Les mesures doivent répondre aux critères d'évaluation intra et inter-manœuvres (**Annexe XXIII**). Le nombre maximal de manœuvres d'expirations forcées est 8.

III.5.3 Précautions d'hygiène

Pour respecter les conditions d'hygiène, dans le cadre de la protection gouttelettes le MK porte un masque, une sur-blouse et des gants à usage unique lors du drainage et des tests spirométriques.

Pour éviter la transmission interindividuelle de germes, les surfaces en contact avec le patient sont nettoyées à la fin de la séance, les turbines sont à usage unique et chaque patient possède son propre pince-nez pendant toute la durée de l'étude, désinfecté à la fin de chaque mesure. Le spiromètre est désinfecté après chaque usage.

IV. RESULTATS

IV.1. Caractéristiques des groupes

Les données anthropométriques et les valeurs de la fonction respiratoires des 5 patients, répartis en 2 groupes ont été comparées afin de vérifier l'homogénéité des groupes. (**Annexe XXIV**)

Les groupes sont composés de 3 et 2 sujets. Il n'y a aucun fumeur. Il y a moins de 4 ans de différence entre les moyennes d'âge des 2 groupes. Les moyennes d'IMC des deux groupes appartiennent au stade de maigreur (entre 16,5 et 18,5). Les moyennes de VEMS de chaque groupe sont comprises entre 40 et 69% de la valeur théorique, correspondant à un syndrome obstructif modéré (59). Les moyennes de la CVF (11 points d'écart), du DEM 25-75 (6 points d'écart), des rapports du DIP/DEP (0,14 points d'écart) et de la CI (7 points d'écart) sont relativement proches entre les deux groupes, cependant les valeurs à l'intérieur des groupes sont dispersées.

Les moyennes de fréquence respiratoire des deux groupes sont sensiblement similaires. En revanche la différence des moyennes de saturation en oxygène est relativement importante, (3,5 %), ceci s'explique par les valeurs extrêmes des écarts types. La différence des moyennes de dyspnée selon l'échelle de Borg est plus élevée de 2 points sur 10 dans le groupe 1.

Il y a moins de 5 points de différence sur 100 entre les moyennes des scores de qualité de vie du CFQ14+ des 2 groupes.

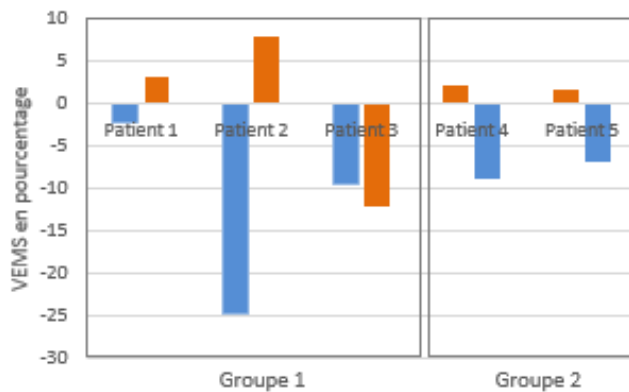
Les groupes sont comparables au niveau de l'âge, de l'IMC, du VEMS et de la qualité de vie. Cependant, au vu de la forte dispersion des valeurs au sein des groupes et de l'écart des moyennes initiales pour certains paramètres, nous analyserons les différentiels des valeurs entre le bilan initial et le bilan de fin de chaque technique, par patient. Ainsi, la variabilité inter-patients est remplacée par une variabilité intra-patients, qui est plus faible.

IV.2 Présentation et analyse des résultats

Les résultats présentés sont issus des mesures réalisées sur 5 patients. Tous les patients inclus ont terminé l'étude. Le nombre de patients est trop faible pour effectuer des tests statistiques, nous essayerons donc de dégager des tendances. Les résultats sont présentés pour chaque critère d'évaluation sous forme d'un histogramme. Le pourcentage d'évolution par rapport au bilan initial lors du DA est représenté en bleu, et en orange lors de l'ELTGOL.

IV.2.1 Evolution des paramètres de fonction pulmonaire

a) Evolution du VEMS



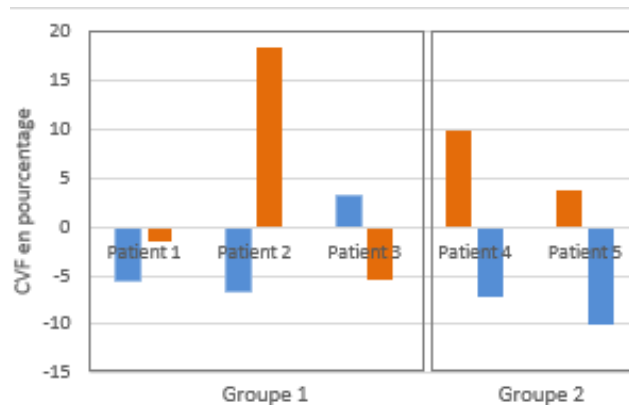
Evolution du VEMS (en % par rapport au bilan initial)

Pour les patients 1, 2 et 3 du groupe 1, on constate une diminution du VEMS de respectivement 2.16%, 24.8% et 9.43% pendant la période de DA. Pour les patients 1 et 2 on remarque une augmentation, de respectivement 3.14% et 7.41% pendant la période ELTGOL par rapport aux valeurs initiales.

Dans le groupe 2, pour les patients 4 et 5, le VEMS augmente légèrement avec ELTGOL, puis il diminue de façon importante avec le DA, de respectivement 8.89% et 6.74% par rapport aux valeurs initiales.

Dans les deux groupes on note une diminution du VEMS par rapport à la valeur initiale pendant la période DA et une augmentation durant l'ELTGOL, sauf pour le patient 3. L'ELTGOL aurait donc tendance à maintenir voire à améliorer le VEMS.

b) Evolution de la CVF



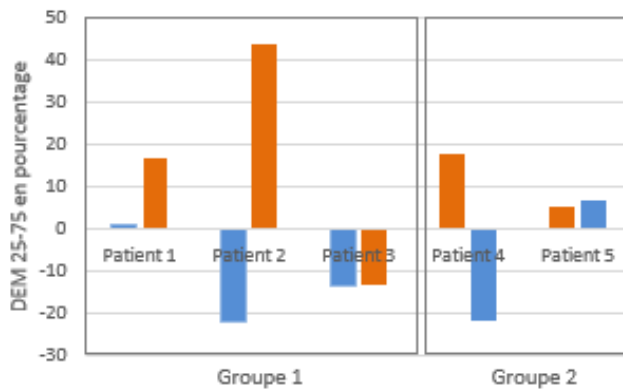
Evolution de la CVF rapport au bilan initial)

Dans le groupe 1, on constate une diminution de la CVF au cours de la période DA pour les patients 1 et 2, de respectivement 5.6 et 6.58%. Les 15 jours suivants, pendant l'ELTGOL, on remarque une augmentation importante de la CVF (+18.42%) pour le patient 2 alors qu'elle se maintient chez le patient 1. La CVF du patient 3 suit une tendance inverse.

Dans le groupe 2, pour les patients 4 et 5, on relève une augmentation de la CVF lors de l'ELTGOL de respectivement 9.88% et 3.66% et à l'inverse une diminution de la CVF à la fin du DA, de respectivement 7.11% et 10.07%.

Dans les groupes 1 et 2 on note une tendance à la diminution de la CVF pendant la période DA et à l'augmentation ou stagnation durant l'ELTGOL, sauf pour le patient 3. L'amélioration de la CVF lors de l'ELTGOL témoigne de l'efficacité de la technique dans le désencombrement distal et d'un meilleur recrutement des territoires non ventilés. (60)

c) Evolution du DEM 25-75



Evolution du DEM25-75 (en % par rapport au bilan initial)

Dans le groupe 1, pendant la période de DA, on remarque une diminution importante du DEM25-75 de 22% (patient 2) et 13.19% (patient 3). Pour le patient 1 le DEM25-75 est maintenu à la fin du DA. Pour les patients 1 et 2 on observe une forte augmentation du DEM25-75 pendant la période ELTGOL, de respectivement 16.98% et 43.84%. A l'inverse, le DEM25-75 du patient 3 a diminué à la fin de la période ELTGOL, mais dans des proportions moindres.

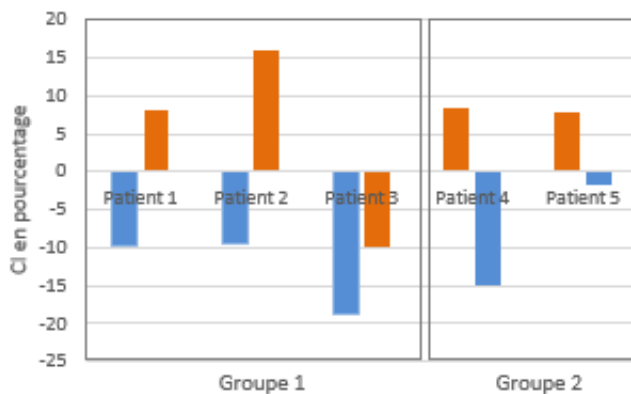
Dans le groupe 2, on note une augmentation du DEM25-75 de 17.86% pour le patient 4 et 5.29% à la fin de la période ELTGOL. Puis à la fin de la période DA on observe une diminution importante de 21.43% du DEM25-75 chez le patient 4 et à l'inverse une légère augmentation du DEM25-75 (+7%) chez le patient 5.

D'après ces résultats, on peut supposer que l'ELTGOL favorise le désencombrement bronchique périphérique pour 4 patients sur 5. Le DA détériore ou n'a pas d'effet sur l'obstruction des voies aériennes périphériques pour 4 patients sur 5.

d) Evolution du rapport DIP/DEP

Pour toutes les mesures réalisées, le rapport DIP/DEP, est inférieur à 0.9, ce qui veut dire que les deux méthodes DA et ELTGOL génèrent un flux d'air adéquat qui favorise la clairance mucociliaire.

e) Evolution de la CI

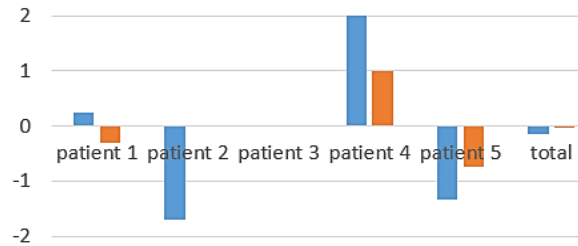


Evolution de la CI (en % par rapport au bilan initial)

Pour tous les patients sauf le patient 3, quel que soit l'ordre des techniques, la CI augmente lors de l'ELTGOL et diminue lors du drainage autogène. L'augmentation de la CI lors de l'ELTGOL traduit la diminution de la CRF et nous indique une diminution de la distension dynamique pulmonaire. Au contraire, la diminution de la CI lors du DA traduit indirectement une augmentation de l'hyperinflation pulmonaire.

IV.2.2 Evolution des paramètres de coût ventilatoire

a) Evolution du différentiel de saturation en oxygène avant et après drainage



Graphique des moyennes des différentiels de saturation en oxygène mesurés au début et à la fin de chaque séance pour chaque patient, en bleu pour le DA et en orange pour l'ELTGOL.

L'évolution de la saturation est très hétérogène. Pour les patients 1 et 3, la saturation lors du drainage varie peu ou pas, que ce soit avec l'ELTGOL ou le DA.

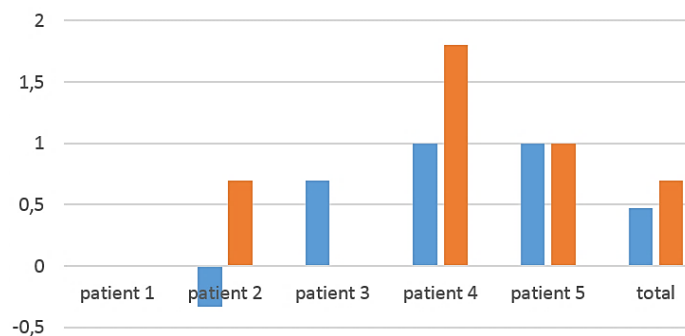
Le DA détériore la saturation en oxygène des patients 2 et 5, alors qu'il augmente la saturation du patient 4 de près de 2 points.

L'ELTGOL n'influence pas la saturation en oxygène du patient 2, l'augmente chez le patient 4 et la diminue chez le patient 5.

D'après ces résultats il n'y a pas de lien entre l'évolution de la saturation lors du drainage et celle de la dyspnée ou de la fréquence respiratoire. Ces mesures de saturation indiquent que l'ELTGOL n'a pas provoqué de désaturation importante et n'est donc pas délétère pour l'oxygénation des tissus.

Dans le DA, souvent, le mucus est expectoré sans avoir besoin de toux forcée. En raison de cela, dans la littérature, on retrouve souvent que l'oxygénation n'est pas affectée lors du drainage autogène(60), voire améliorée, comme le montre DR. Giles (40).

b) Evolution du différentiel de dyspnée avant et après drainage



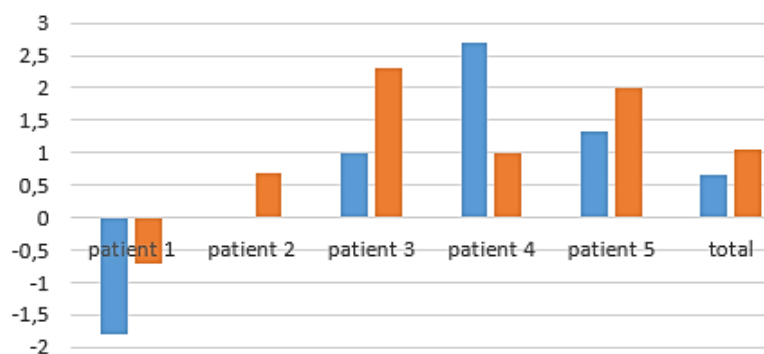
Graphique des moyennes différentiels de dyspnée (selon l'échelle de Borg modifiée) mesurés au début et à la fin de chaque séance pour chaque patient, en bleu pour le DA, en orange pour l'ELTGOL.

Pour 2 patients, (patients 2, et 4), on remarque que la dyspnée ressentie à l'issue du drainage par la technique ELTGOL est fortement supérieure à la dyspnée ressentie en fin de drainage autogène. Pour le patient 3, cette tendance est inversée. Pour le patient 1 la dyspnée n'évolue pas en

moyenne entre le début et la fin du drainage et pour le patient 5 la dyspnée augmente uniformément entre le DA et l'ELTGOL.

En moyenne, les deux techniques augmentent le score de dyspnée entre le début et la fin du drainage, mais en termes de cout ventilatoire, la tendance est en faveur du DA, car le gain moyen de points au score de Borg est moins important que pour l'ELTGOL. L'ELTGOL aurait tendance à augmenter davantage la dyspnée par rapport au DA.

c) Evolution du différentiel de fréquence respiratoire avant et après le drainage



Graphique des moyennes des différentiels de fréquence respiratoire mesurés au début et à la fin de chaque séance, en bleu pour le DA, en orange pour l'ELTGOL

L'évolution de la fréquence respiratoire au cours de chaque drainage est sensiblement similaire à l'évolution de la dyspnée.

Pour tous les patients, sauf le patient 1, les deux techniques augmentent la fréquence respiratoire entre le début et la fin du drainage, mais en moyenne, l'ELTGOL augmente davantage la fréquence respiratoire que l'ELTGOL. En termes de cout ventilatoire, la tendance serait donc en faveur du DA, car le différentiel de FR est moins important que pour l'ELTGOL.

IV.2.3 Evolution de l'irritabilité bronchique

Aucun patient n'a présenté de traces de sang dans les crachats que ce soit avant, pendant ou après un drainage bronchique par ELTGOL ou Drainage autogène durant toute l'étude. L'ELTGOL ne paraît pas irritant pour les parois bronchiques.

IV.2.4 Evolution des paramètres de qualité de vie selon le CFQ14+

Les items « rôle » (professionnel), « alimentation », « traitement » (médicament), et « symptômes digestifs », et « poids » du CFQ14+, sur fond gris dans le tableau (**Annexe XXVIII, XXIX, XXX**) n'évoluent peu ou pas chez les patients que ce soit pendant la période de DA ou d'ELTGOL. Ainsi nous analyserons plutôt les critères les plus pertinents dans ce travail, qui sont les critères « physique », « énergie », « social », « marginalisation », « image du corps », « symptômes respiratoires », et « perception de l'état de santé », car ils paraissent plus sensibles au changement de technique de drainage bronchique.

En moyenne, on observe une tendance globale à l'amélioration dans les domaines « physique » « psychique » et « marginalisation » en faveur de l'ELTGOL, et dans les domaines « physique », « marginalisation », en faveur du DA. A l'inverse on remarque une importante détérioration du domaine « énergie » de plus de 10% lors des deux techniques (**Annexe XXXI**).

Ces variations ne semblent pas être liées à l'ordre des techniques de drainage dans la réalisation du protocole mais davantage au lieu de réalisation des techniques (**Annexe XXXII**).

Dans le cabinet A, les améliorations les plus importantes du score CFQ14+ ont été perçues avec le DA à raison de + 7,5 points dans le domaine « psychique », et + 15 points pour le domaine « marginalisation ». Les détériorations les plus importantes ont été reportées avec l'ELTGOL avec une baisse de 15 points pour l'« énergie », de 11 points pour les « symptômes respiratoires », et de 4 points pour la « perception de l'état de santé ».

Dans le cabinet B on remarque que l'ELTGOL a eu des effets bénéfiques dans les domaines « psychiques », « symptômes respiratoires » (+13 points), « perception de l'état de santé » (+6 points). Lors du DA, en revanche, 5 domaines ont été détériorés avec notamment plus de 30 points perdus pour l'item « énergie », et 15 points perdus pour la « perception de l'état de santé ».

En moyenne, l'ELTGOL a diminué de 1,4 points le score de qualité de vie et l'ELTGOL a eu les mêmes effets, avec une baisse de 1,7 points en moyenne. L'ELTGOL ne semble pas altérer la qualité de vie du patient.

IV.2.5 Evaluation de la préférence des patients

D'après les résultats du questionnaire de préférence (**Annexe XVII**), les patient 1 et 4, suivis dans le cabinet A ont apprécié le changement de la technique routinière, et à l'avenir souhaiterait alterner les deux techniques régulièrement. Les patients 2 et 3 ont préféré la technique ELTGOL. Le patient 5 a préféré le drainage autogène, technique bien maîtrisée et à laquelle le patient était habitué depuis plusieurs années.

Sur les 5 patients, 4 patients seraient prêts à utiliser l'ELTGOL en technique de routine ou en alternance avec la technique DA, déjà bien maîtrisée.

IV.2 Synthèse de l'analyse des résultats

On retrouve sensiblement les mêmes tendances dans l'évolution des volumes et capacités pulmonaires ainsi que des débits expiratoires entre les deux groupes. L'effet de l'ordre de réalisation des techniques aurait donc peu ou pas d'impact sur l'évolution des paramètres de fonction pulmonaire.

Globalement, l'ELTGOL paraît avoir une influence positive sur la fonction pulmonaire. Elle ne serait pas délétère concernant les échanges gazeux, ni irritante pour les bronches. Cette technique serait en mesure de maintenir la qualité de vie des patients. L'ELTGOL semble être aussi appréciée que le DA par les patients. Cependant, elle semble présenter un coût ventilatoire plus élevé que le DA.

Il est important de préciser que les résultats présentés ci-dessus sont issus d'un travail exploratoire effectué sur un très faible nombre de patients. Ils sont donc à relativiser. Par exemple, dans la littérature, les résultats quant à l'évolution de la fonction pulmonaire lors du désencombrement bronchique par le DA ont tendance à se maintenir, alors que les résultats présentés ci-dessus montrent une diminution des paramètres de la fonction pulmonaire lors du DA.

Cette enquête à petite échelle n'est pas en mesure de montrer ce que les études de forte puissance n'ont pas réussi à prouver concernant la supériorité d'une technique par rapport à une autre.

V. DISCUSSION

V.1 Choix du lieu d'évaluation

La population source correspond aux patients pris en charge régulièrement en cabinet libéral. En effet, cette étude paraît difficilement réalisable en centre hospitalier ou CRCM car les patients y vont seulement une demi-journée par mois en hospitalisation de jour lorsque leur état est stable et y restent hospitalisés pour une longue durée lorsqu'ils sont en période d'exacerbation. Or durant ces périodes les valeurs des EFR et l'évaluation de la qualité de vie sont fortement altérées et ne reflètent pas la maladie du patient au quotidien.

V.2 Limites de l'étude

Certaines mesures auraient été intéressantes à acquérir mais trop complexes à mettre en œuvre ou soulevant des problématiques d'hygiène ou de standardisation.

La quantité de sécrétions expectorées est une variable souvent utilisée pour juger de l'efficacité d'une technique de désencombrement.

Si nous évaluons le volume des sécrétions recueillies en récupérant les crachats dans un pot gradué millimétré, la quantité de sécrétions aurait pu varier grandement selon la quantité de salive expectorée, la quantité de crachats déglutis et selon le kinésithérapeute qui effectue la technique. Nous avons choisi de ne pas utiliser cette technique car la fiabilité de cette mesure est trop faible. Pour avoir une mesure plus fiable, il aurait fallu mesurer le poids sec des sécrétions, permettant de soustraire à la mesure la quantité de salive. Mais cette méthode requiert un protocole standardisé assez long et précis que j'ai décidé de ne pas ajouter à mon protocole. De plus ce processus de mesure aurait été difficile à mettre en place au sein d'un cabinet libéral pour des raisons d'hygiène car cela implique de conserver les sécrétions.

L'Auscultation pourrait également être un bon outil permettant de repérer des atteintes distales inaccessible aux autres investigations paracliniques, et d'apprécier l'évolution des bruits perçus. Ainsi au cours d'une séance, le MK peut distinguer les bruits liés à la présence des sécrétions (crépitants) et les bruits liés à l'inflammation et aux bronchospasmes (sibilants). Mais l'auscultation laisse une trop grande place à la subjectivité de l'examineur par manque de standardisation de la technique. En effet il n'existe pas encore de consensus sur une nomenclature scientifique objective concernant cet outil.

V.3 Les biais de l'étude

V.3.1 Les biais liés à l'échantillon de l'étude

Le nombre de patients inclus est insuffisant pour être représentatif de la population cible. Il faudrait élargir la taille de l'échantillon pour que les résultats soient plus précis et pour pouvoir les extrapoler. Cette étude pourrait, par contre, servir de préliminaire pour une étude à plus grande échelle avec un nombre de patients plus important.

Dans ce travail, les patients, pour être inclus doivent être âgés de plus de 18 ans, mais il n'y a pas de limite d'âge supérieure. De même, les patients dans ce travail présentent des VEMS variés. Dans un souci de comparabilité entre études, il serait plus judicieux de cibler une tranche d'âge et une tranche de VEMS afin d'homogénéiser les populations sur l'âge et le degrés de sévérité de l'obstruction bronchique car ces paramètres ont un impact sur les réponses ventilatoires du patient mucoviscidose (61).

Les patients mucoviscidosiques n'ont pas tous les mêmes degrés d'atteinte. Les patients suffisants pancréatiques ont en général une détérioration plus lente du VEMS (62). A l'inverse, plusieurs

publications montrent que les patients porteurs de mutations de classe I, II ou III ont une dysfonction plus importante de la protéine CFTR et donc une fonction pulmonaire plus dégradée (63). Il serait intéressant de tenir compte de ces paramètres dans l'analyse des résultats.

V.3.2 Les biais influençant le suivi de la cohorte ou le recueil des valeurs

La patiente 4 utilise une PEP. Il aurait été éthiquement incorrect de priver les patients de cet aide car le guide français mucoviscidose et kinésithérapie reconnaît la facilitation du dégagement des sécrétions apportée par les appareils de type PEP entre autres, lorsqu'ils sont employés en complément d'autres modalités. L'utilisation d'une PEP par la patiente 4 n'influence pas les conclusions de l'étude car nous nous intéressons à l'évolution du différentiel de valeur de la fonction pulmonaire entre le début et la fin de chaque technique. Le plus important est que la patiente était dans les mêmes conditions de drainage lors du bilan initial et lors des bilans de fin de chaque technique.

La médication avant le drainage tels que les aérosols, les fluidifiants, les bronchodilatateurs influencent le déroulement du désencombrement. Or, tous les patients n'ont pas le même type de médication.

Abordons plus particulièrement le cas de la patiente 2 qui a commencé un traitement Orkambi au 5^{ème} jour de l'étude. Ce médicament, destiné aux patients ayant la mutation F508del corrige le défaut de fabrication de la protéine, améliore son transport vers la surface cellulaire et facilite le transport des ions chlorures par activation du canal CFTR à la surface cellulaire. (64) (65)

Deux études, « Transport » et « Traffic », ont été réalisées par Wainright et al (27) et Boyle et al.(39) pour évaluer l'efficacité de l'Orkambi. Elles mettent en évidence une augmentation significative du VEMS au bout des 15 premiers jours de traitement ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie dans le domaine de la fonction respiratoire chez les patients traités par Orkambi. La patiente 2 voit son VEMS diminuer de près de 25% au bout des 15 premiers jours de l'étude, correspondant au 10^{ème} jour de prise d'Orkambi. Cette détérioration du VEMS et du CFQ14+ ne corrèle pas avec l'amélioration de VEMS et du score de qualité de vie rapportée par les études Traffic et Transport.

Cependant, une autre étude montre que les principaux effets indésirables observés concernent la fonction pulmonaire et les problèmes digestifs. Ces effets correspondraient d'avantage aux valeurs observés chez la patiente 2 lors des 10 premiers jours de la prise d'Orkambi. En effet, on constate une détérioration des valeurs de fonction pulmonaire tel que le VEMS (-24,8%), le DEM 25-75 (-21,9%), et la baisse de saturation de près de 2 points chez cette patient. D'autre part on remarque une baisse du score du CFQ14+, concernant spécifiquement les domaines « énergie » (-50,7%), « alimentation » (-17%), « symptômes digestifs » (-30,9%), et « perception de l'état de santé » (-29,7%) de la patiente 2.

Il ne s'agit que d'hypothèses. A notre échelle on ne peut pas déterminer la part de la prise du médicament dans la baisse puis l'amélioration des résultats de la fonction pulmonaire de la patiente 2, ni même si la prise du médicament a eu un effet sur ces résultats. Au vu de l'éventuel impact du médicament sur les résultats de l'étude, il aurait été préférable que tout changement du traitement médical susceptible d'avoir une incidence sur l'évolution de la fonction pulmonaire au cours de l'étude soit considéré comme un critère d'exclusion.

Par ailleurs, aucun des 5 patients n'avait déjà expérimenté l'ELTGOL. Les patients avaient donc pour la plupart un avis neutre sur la technique. Pour le DA, en revanche, les 3 patients du cabinet A l'utilisaient déjà en traitement de routine. Ils étaient donc convaincus de son efficacité, de ses répercussions positives sur leur qualité de vie et ils la maîtrisaient, ce qui n'est pas négligeable concernant le DA qui nécessite généralement un long apprentissage. Cela peut expliquer les variations des scores du CFQ14+ en faveur du DA pour les patients du cabinet A. La détérioration

des scores du CFQ14+ lors de l'ELTGOL a éventuellement pu être biaisée par la motivation et la préférence des patients du cabinet A pour la technique DA.

La détérioration du score CFQ14+ lors du DA pour les patients du cabinet B pourrait être dû, d'une part au fait que les patients n'avaient pas l'habitude de pratiquer le DA, ils n'étaient donc pas forcément convaincus par la technique et d'autre part, au fait que le kiné B n'a pas reçu la formation Promotion de la Rééducation Respiratoire (p2R) donc l'impact du DA sur la qualité de vie des patients n'était peut-être pas optimale.

V.3.3 Les biais liés à la réalisation du protocole

Globalement on remarque qu'il n'y a pas de différence majeure entre les valeurs spirométriques mesurées avec les deux techniques de drainage pour chaque patient. L'une des raisons principales pourraient être liée au fait qu'il s'agit d'effets à court terme. En effet, la période de temps de réalisation de chaque technique est de 2 semaines dans le protocole. Cela semble trop court pour refléter réellement l'efficacité à long terme de la technique sur le désencombrement des voies aériennes. De plus, les mesures étant effectuées juste après le drainage, il est probable qu'une partie des sécrétions se trouvaient encore dans les voies aériennes lors des évaluations spirométriques. D'après une étude réalisée en 2005, la remontée de mucus radiomarqué inhalé puis déposé dans les petites voies aériennes peut durer plusieurs heures voire plusieurs jours chez les patients atteints de mucoviscidose(66). Cela amène certaines réflexions concernant le protocole.

D'abord, l'évaluation de la technique sur la fonction pulmonaire a été réalisée dans les cinq minutes qui suivent le drainage. Il aurait été peut être intéressant de renouveler l'évaluation un peu plus tard. Par exemple, dans l'étude de Sokol et al, la fonction pulmonaire était mesurée au bout de 20-30 minutes, dans celle de Donald R, elle était évaluée au bout de 15 min puis 60 min (**Annexe I**). Cette durée de 20 à 30 minutes est en accord avec le temps optimal pour l'évaluation post-thérapie chez les adultes atteints de mucoviscidose comme cela a été montré pour le VEMS (67). Mais ces délais ne sont pas en adéquation avec les contraintes horaires imposées par le mode d'exercice libéral de la kinésithérapie.

Enfin, dans l'étude de Guimaraes et al. (11) et celle de Ernst M (68) une semaine d'intervalle entre la réalisation de deux techniques a été aménagée afin d'être sûre que les mesures obtenues lors de la réalisation de la 2^{ème} technique était exclusivement liée à la 2^{ème} technique et non aux effets prolongés de la 1^{ère} technique. Dans le protocole, nous avons pris ce facteur en compte et nous avons choisi de faire 2 groupes bénéficiant chacun des techniques dans l'ordre inverse. Dans les deux groupes on observe les mêmes tendances concernant l'évolution de la fonction pulmonaire et le coût ventilatoire lors de l'ELTGOL et du DA. L'impact de l'ordre des techniques ne semble pas influencer l'évolution de la fonction pulmonaire. Cependant, le nombre de patient est trop faible pour affirmer que les variations des valeurs de fonction pulmonaires sont liées exclusivement à la technique en cours et ne sont pas influencées par la technique précédente.

Un autre biais dans ce travail concerne la conformité de réalisation du protocole. Les résultats des études qui tentent de comparer les techniques de désencombrement entre elles sont souvent contradictoires. C'est en partie lié aux définitions des techniques qui restent assez floues sur bien des points. Pour l'ELTGOL et le DA par exemple, les deux techniques sont basées sur la modulation des débits expiratoires, et pourtant la plupart des articles scientifiques et recommandations ne précisent pas les débits et les volumes mobilisés lors de leur réalisation, ce qui rend le drainage très opérateur-dépendant. La spirométrie aurait toute son utilité pour aider à standardiser les techniques, ce qui améliorerait la reproductibilité et la comparabilité des techniques dans les études.

Le DA est également très difficile à standardiser. En ce qui concerne le nombre de série, de répétitions, et la durée de la séance, nous avons déterminé la durée de la séance en fonction de ce qui avait déjà été utilisé dans les précédentes études (**Annexe I**). De plus la durée du drainage

devait être compatible avec la durée d'une séance en cabinet libéral. Une vingtaine de minute pour la réalisation du drainage paraît être un bon équilibre entre efficacité et fatigue du patient car l'étude ne dure que 4 semaines et ne concerne que des patients hors exacerbations.

Dans le protocole, nous n'avons pas imposé un nombre de répétition ni de séries pour le DA, et nous avons laissé le MK adapter selon les situations dans un souci éthique. En effet, si le patient est fatigué, les cycles seront plus lents et plus espacés, afin de laisser le temps au patient de se reposer. Si le patient est très encombré, il peut avoir besoin d'un plus grand nombre de séries pour évacuer les sécrétions. C'est le respect de la fatigabilité des patients prime avant tout. Le MK doit trouver un équilibre entre les capacités du patient et le degré d'encombrement pour doser l'intensité des séances.

Un dernier biais concerne l'évaluation spirométrique, qui a été réalisée par la même personne pour tous les patients, mais dans un souci de précision et d'objectivité, il aurait été plus judicieux que ce suivi soit réalisé par un technicien expert et aveugle par rapport à la technique utilisée par le patient.

V.4 Comment choisir la technique de drainage ?

Au vu de l'absence d'évidence quant à la supériorité d'une technique de désencombrement par rapport à une autre, le choix de la technique de drainage revient au kiné, qui s'appuie sur des critères objectifs, en accord avec les critères subjectifs du patient.

Le MK choisit la technique la plus adaptée en fonction des caractéristiques du patient et des mesures effectuées chez le patient. Les caractéristiques du patient sont l'âge, les capacités physiques et mentales comme le niveau d'attention que le patient peut apporter lors du drainage. Les mesures réalisables chez le patient au cabinet lors du bilan sont la fonction pulmonaire avec un spiromètre portable, la dyspnée avec l'échelle de Borg modifiée (**Annexe XVI**), la saturation via l'oxymètre de pouls, la fréquence respiratoire et l'auscultation. Ces mesures permettent d'identifier le degré de sévérité de la maladie, le niveau de l'encombrement, l'état ventilatoire du patient...

Les critères subjectifs du patient sont : le confort de la technique, le degré d'autonomie offert par la technique, la motivation du patient (le temps que le patient peut consacrer à son drainage), et tout simplement sa préférence. (23) La préférence du patient n'est pas un facteur anodin car la technique choisie par le patient sera celle qui favorisera son adhérence au drainage. Or l'adhérence du patient à son traitement limite le déclin de la fonction pulmonaire et diminue la mortalité et la morbidité.

Comme le dit CD Lapin, si les différences objectives sont faibles, les préférences individuelles et les influences culturelles peuvent être significatives dans l'adhésion au traitement.

Le drainage autogène est une technique active, qui demande une grande attention et une bonne compréhension de la part du patient. La difficulté d'apprentissage de cette technique pourrait cependant limiter l'adhérence des patients. D'après les mesures rapportées dans ce travail, le DA aurait un coût ventilatoire moindre que l'ELTGOL. Il s'adresserait donc être aux patients les plus fatigables sur le plan ventilatoire. Sa bonne tolérance et sa possibilité de le pratiquer de manière autonome après apprentissage améliorent l'adhésion au traitement chez les patients atteints de pathologies chroniques (46). Lorsque le DA était comparé à d'autres techniques, la préférence des patients pour le drainage autogène a été relevée à plusieurs reprises (**Annexe I**).

Contrairement au DA, l'ELTGOL ne nécessite pas un long apprentissage et une coopération trop importante du patient. De plus d'après les mesures réalisées dans ce travail, l'ELTGOL paraît au moins aussi performant que le DA pour le désencombrement régulier des patients adultes atteints de mucoviscidose hors exacerbations. Il serait donc intéressant d'en disposer de manière égale que le DA.

Cela permettrait d'une part de laisser le patient choisir la technique qu'il préfère entre le DA ou l'ELTGOL au lieu de lui imposer la technique couramment utilisée dans le pays. Le choix par le patient le rend acteur de ses soins, le responsabilise par rapport à son traitement kinésithérapeutique, et augmente son observance.

D'autre part, comme l'ont eux-mêmes suggérés les patients 1 et 4, cela permettrait d'introduire la technique ELTGOL en alternance avec la technique DA au lieu d'utiliser systématiquement le DA. Cette alternance rendrait moins routinier le traitement kinésithérapeutique et favoriserait l'assiduité des patients à leur traitement (69).

Finalement le choix de la technique repose sur de nombreux critères. Comme résume Lagenderfeld « quelle technique de drainage utiliser dépend des capacités, de la motivation, de la préférence, des besoins et des ressources de chaque patient » (70).

V.5 Adapter le choix de la technique de drainage à l'évolution de la maladie

Les critères objectifs tels que les caractéristiques du patient ou la fonction pulmonaire, ainsi que les critères subjectifs évoluent avec le temps. Il faut donc réévaluer continuellement le choix de la technique de drainage afin que la prise en charge kinésithérapeutique réponde à l'évolution de la maladie d'une part et aux exigences du patient d'autre part. En effet, les patients peuvent préférer une technique plus passive pendant les phases d'exacerbations et une technique plus autonome en dehors de ces phases par exemple (29).

Le pronostic de la maladie étant conditionné par l'atteinte respiratoire, il est primordial que le MK libéral puisse évaluer rigoureusement la fonction respiratoire dans le cadre du suivi régulier du patient (52). Ces mesures sont réalisables en cabinet libéral via les spiromètres portables.

Dans un premier temps, la courbe débit-volume permet de déterminer la technique la plus appropriée pour chaque patient en fonction du degré de sévérité et de la localisation de l'encombrement. Dans un second temps, les mesures spirométriques permettent d'évaluer le caractère « répondeur » du patient vis-à-vis de la technique (71) et d'adapter au jour le jour la technique, selon l'état clinique du patient. Puis même à l'échelle d'une séance, le biofeed back visuel constitué par la courbe débit-volume permet d'adapter les débits expiratoires au cours d'une séance.

Comme le montre le récent rapport de Mcilwaine et al, il n'y a pas qu'une technique unique pouvant prétendre engendrer les meilleurs débits expiratoires quelle que soit l'atteinte pulmonaire. En outre, il n'y a pas non plus une seule et meilleure technique pour tous les patients atteints de mucoviscidose (72). La technique à utiliser dépend donc de la pathologie pulmonaire et de la singularité de son expression chez chaque patient.

L'acquisition de données objectives permet aussi de mieux communiquer avec les autres acteurs de soins et d'inscrire le MK dans son rôle de veille thérapeutique (21) en alertant le CRCM en cas d'éventuelles exacerbations.

Les spiromètres sont des outils fiables (73), simples d'utilisation et de plus en plus accessibles en libéral. En plus, les modalités du suivi spirométrique font l'objet d'un consensus international (74) pour le suivi des patients mucoviscidosiques. Mais pour l'instant la spirométrie est sous utilisée par les MK en cabinet libéral, à cause du coût de l'appareil, de la nécessité de formations régulières et de la durée de réalisation.

V.6 Pourquoi tant de différence en terme de techniques de drainage entre les pays ?

Malgré le grand nombre d'études réalisées sur la comparaison de toutes ces modalités de drainage, la plupart évaluent les effets à court terme, l'échantillon est souvent restreint, et il n'y a pas de consensus quant aux critères d'évaluations ce qui rend difficile la comparaison des résultats. Cette

absence de consensus concernant la meilleure technique de drainage bronchique laisse les MK libre de choisir leur technique. Or, comme nous l'avons vu, un grand nombre de critères cliniques entrent en compte dans le choix de la technique de drainage. Mais suffisent-ils à expliquer la grande variabilité des techniques utilisées au plan international ?

D'autres facteurs propres au pays entrent en compte. En effet les patients ne bénéficient pas tous des mêmes assurances et du même taux de remboursement selon le pays. Par exemple, les techniques autonomes sont privilégiées dans les pays où la réalisation d'une toilette bronchique quotidienne par un professionnel est difficile voire impossible compte tenu du faible niveau de couverture sociale ou de l'absence de kinésithérapeute. D'autre part, les acteurs de soins ont des formations et donc des outils thérapeutiques différents selon les pays.

V.7 Optimisation du drainage

V.7.1 L'éducation thérapeutique pour améliorer la compliance

Selon l'OMS, l'éducation thérapeutique (ETP) se définit comme « un processus permanent, intégré dans les soins et centré sur le patient. L'éducation implique des activités organisées de sensibilisation, d'information, d'apprentissage de l'auto gestion et de soutien psychologique concernant la maladie, le traitement prescrit, les soins ». Elle doit permettre « d'acquérir et de conserver les compétences qui les aident à vivre de manière optimale leur vie avec la maladie. » « Elle vise à (...) maintenir ou améliorer leur qualité de vie »(75).

D'après de nombreuses études (77–80), l'observance des patients atteints de mucoviscidose vis-à-vis de leur traitement kinésithérapeutique est faible. En 2008, une étude de Gregory S Swicki, montre que seulement 49% des patients réalisent leur drainage bronchique quotidien. Cela s'explique par la lourde charge de traitements, liée à la multiplication des moyens thérapeutiques. Pourtant, dans une maladie chronique comme la mucoviscidose, il est reconnu que l'observance à l'ensemble des traitements permet de limiter le déclin de la fonction respiratoire. C'est donc un réel enjeu pour le MK, surtout en dehors des périodes d'exacerbations où l'absence de symptômes peut démotiver le patient.

Si l'éducation thérapeutique est bien intégrée dans la prise en charge kinésithérapeutique des patients en CRCM, elle l'est beaucoup moins en libéral. Il est primordial que les MK libéraux assurent cette continuité de prise en charge éducative.

En 2003, un groupe formé de professionnels de santé, d'un patient mucoviscidosique adulte et d'un parent ont élaboré des objectifs d'apprentissage spécifiques pour l'ETP des patients adultes mucoviscidosiques (69) (**Annexe XXXIII**). Ce document donne des fils conducteurs qui pourraient aider les MK libéraux à mieux structurer l'éducation thérapeutique qu'ils peuvent dispenser aux patients. Les objectifs éducatifs sont entre autres : savoir repérer les signes d'infection ou d'exacerbation, gérer les horaires et optimiser la prise des aérosols, savoir pratiquer un autodrainage, adapter la technique de kinésithérapie en fonction de son état respiratoire, adapter son traitement en cas de présence de sang dans les crachats, mais aussi gérer son alimentation. Le MK, en cabinet libéral doit poursuivre le travail engagé en CRCM, en encourageant la prise continue des traitements, en favorisant l'adhésion des patients aux programmes d'activité physique proposés... Il est primordial de développer cet aspect éducatif de la prise en charge en cabinet libéral.

Dans le cadre de la loi « hôpital, patient, santé et territoire » de 2009 (76), l'éducation thérapeutique doit avoir pour but de faciliter l'adhésion du patient aux traitements prescrits et d'améliorer sa qualité de vie. En effet, l'ETP, vise à rendre le patient acteur de ses soins, plus autonome, et plus responsabilisé par rapport à son traitement. Cette loi prévoit même de changer le statut du patient par rapport à la maladie : c'est le concept de « patient expert ».

V.7.2 L'association de techniques visant des niveaux pulmonaires différents pour drainer les différents étages pulmonaires

Les techniques d'expiration forcées (FET, TD, TP, AFE) ont un effet épuratif sur les voies aériennes proximales, jusqu'à la 4^{ème} ou 5^{ème} génération de bronche, alors que, comme nous l'avons montré, les techniques expiratoires lentes ((ELTGOL, DA, ELPr) sont efficaces au niveau des voies aériennes distales, de la 7^{ème} à la 10^{ème} génération de bronches, en prenant pour référence le modèle morphométrique de Weibel (**Annexe VI**). Ces deux techniques seraient donc complémentaires, les techniques expiratoires forcées prenant le relai sur les techniques expiratoires lentes, une fois le mucus remonté vers les gros troncs bronchiques.

Si grâce à la multiplication des conduits la surface totale de la zone de conduction est largement supérieure (500cm²) à la section des voies aériennes proximale (2,5cm²pour la trachée), la surface représentée par la zone d'échange constituée des alvéoles est, elle, bien plus importante encore, allant jusqu'à 130m², soit un volume de 3litres. Or les techniques expiratoires lentes épurent la zone de conduction mais pas la zone d'échange, il paraît donc logique d'appeler l'air dans cette zone. C'est le concept développé dans les techniques inspiratoires lentes résistées comme l'exercice à débit inspiratoire contrôlé (EDIC), la spirométrie incitative (SI), la manœuvre résistive inspiratoire (Resistive Inspiratory Manoever ou RIM). Ces techniques utilisent le recrutement alvéolaire inspiratoire pour désencombrer le poumon profond au-delà de la 10^{ème} génération de bronches. Au vu du volume liquidien qui occupe les alvéoles pulmonaires, on comprend que les quantités de sécrétions recueillies soient alors très importantes.

Aux techniques inspiratoires lentes s'ajoutent les inspirations forcées modélisées par le drainage Rhyno Pharyngé et le reniflement actif qui désencombrer les voies aériennes extra thoraciques, nasopharyngée.

Ainsi les 4 modes ventilatoire (inspirations et expirations lentes ou forcées) ont tous leurs rôles à jouer aux différents étages de l'appareil respiratoire, et sont complémentaires. Afin d'assurer un désencombrement homogène de tout l'appareil respiratoire, il serait intéressant de cumuler les techniques dans l'ordre allant du désencombrement du poumon profond vers le désencombrement des voies aériennes proximales, ou de sélectionner la technique selon le niveau d'encombrement du patient.

Le défi majeur dans la mucoviscidose étant le désencombrement du poumon distal, on pourrait combiner la technique spécifique de désencombrement alvéolaire à celle qui désencombre les voies aériennes distales. Ainsi les techniques expiratoires lentes prendraient le relai sur les techniques inspiratoires lentes. De plus, au vu des propriétés physiologiques intéressantes du décubitus latéral, on pourrait combiner ces techniques au DL. D'une part, le DL favoriserait l'entrée d'air dans les alvéoles pulmonaires du poumon supra-latéral grâce à la distension tissulaire provoquée par l'expansion du grill costal supra latéral lors des techniques inspiratoires lentes. D'autre part, le DL favoriserait la désobstruction des voies aériennes distales du poumon infra-latéral grâce à la déflation pulmonaire lors des techniques expiratoires forcées.

En 2004, un étude réalisée à court terme sur une vingtaine de patients mucoviscidosiques montre que la quantité de sécrétions recueillies est deux fois plus importante avec la RIM qu'avec l'ACBT ou les CCPT (81). Dans les pathologies sécrétantes comme la mucoviscidose, on constate qu'une plus grande quantité d'expectorations est recueillie lorsque les techniques inspiratoires lentes unilatérales précèdent les manœuvres expiratoires. Les techniques inspiratoires lentes sont donc une piste intéressante à développer dans le cadre de la mucoviscidose.

VI. CONCLUSION

Ce travail étudie l'impact du DA comparé à l'ELTGOL sur la fonction pulmonaire, le coût ventilatoire et la qualité de vie chez les patients adultes atteints de mucoviscidose. Une étude de faisabilité a été réalisée avec 5 patients randomisés en deux groupes, suivis en cabinet libéral sur 5 semaines, afin de répondre à la problématique suivante : « *La technique ELTGOL est-elle plus efficace que le Drainage Autogène dans le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose ?* »

Lors de l'ELTGOL on observe dans les 2 groupes une augmentation des valeurs de la fonction pulmonaire. Aucune des deux techniques ne montre pas de signes d'irritabilité des parois bronchiques et ne provoque pas de désaturation chez les patients. Le coût ventilatoire semble cependant moins élevé lors du DA comparé à l'ELTGOL, qui semble augmenter d'avantage la fréquence respiratoire et la dyspnée. En moyenne l'ELTGOL et le DA ont été appréciées par les patients et ont maintenu la qualité de vie.

Le niveau de preuve (équivalent à celui du drainage autogène), l'efficacité sur la fonction pulmonaire, et la simplicité d'apprentissage et de réalisation de l'ELTGOL pourraient permettre de l'intégrer dans la prise en charge des patients adultes, atteints de mucoviscidose, hors exacerbations, en cabinet libéral.

Cette étude ne permet pas d'affirmer qu'une technique de drainage est plus efficace que l'autre, tout comme les autres études réalisées jusqu'à aujourd'hui, à plus grande échelle et avec d'avantage de critères d'évaluation. Des études de meilleures qualités métrologiques seraient utiles pour déterminer réellement l'efficacité des techniques de drainage bronchique. Cependant, le fait de disposer de deux techniques aussi efficace sur la fonction pulmonaire et non délétères pour le drainage des patients adultes atteints de mucoviscidose hors exacerbation permet au MK de laisser le patient choisir sa technique, ou bien d'alterner les méthodes afin de rendre moins routinier le traitement déjà très lourd de cette pathologie chronique.

La supériorité d'une seule technique par rapport aux autres n'est pas aisée à prouver car il n'y a pas une technique meilleure pour tous les patients atteints d'une même maladie mais chaque patient à une technique plus appropriée à son état clinique, à un instant donné. De plus, même si physiologiquement une technique est plus efficace que l'autre, c'est la qualité de vie du patient qui prime avant tout dans les pathologies chroniques comme la mucoviscidose. Il est donc important que le patient puisse choisir sa technique. Cela le rend acteur de son traitement et favorise son adhésion.

Par ailleurs, à l'issue de ce travail, certains questionnements émergent. Il serait intéressant de définir les débits et volumes optimaux à utiliser lors des techniques ELTGOL et drainage autogène afin d'optimiser les effets du drainage. La standardisation de ces techniques permettrait aussi une meilleure reproductibilité et comparabilité. Par ailleurs, les effets des deux techniques ont été évalués sur 5 semaines mais on peut se demander si les effets bénéfiques se prolongeraient sur le long terme ? Il serait intéressant de suivre l'évolution de ces paramètres sur la durée. On peut aussi se demander si l'ELTGOL trouverait sa place en période d'exacerbation chez les patients mucoviscidosiques adultes.

VII. BIBLIOGRAPHIE

1. registre_francais_de_la_mucoviscidose_-_bilan_2015_v2.pdf [Internet]. [cité 7 mars 2017]. Disponible sur: http://www.vaincrelamuco.org/sites/default/files/registre_francais_de_la_mucoviscidose_-_bilan_2015_v2.pdf
2. Registre et muco en chiffres [Internet]. Vaincre la Mucoviscidose. 2015 [cité 25 févr 2017]. Disponible sur: <http://www.vaincrelamuco.org/face-la-mucoviscidose/registre-et-muco-en-chiffres>
3. Hogg M, Braithwaite M, Bailey M, Kotsimbos T, Wilson JW. Work disability in adults with cystic fibrosis and its relationship to quality of life. *J Cyst Fibros*. mai 2007;6(3):223-7.
4. Bell SC, Robinson PJ. Exacerbations in cystic fibrosis: 2 . prevention. *Thorax*. août 2007;62(8):723-32.
5. Borka P, Gyurkovits K, Bódis J. Comparative study of PEP mask and Flutter on expectoration in cystic fibrosis patients. *Acta Physiol Hung*. 1 sept 2012;99(3):324-31.
6. Dr J. TALAMON. Association française pour la recherche et l'évaluation en kinésithérapie : conférence de consensus kinésithérapie respiratoire, recommandations du jury 2 et 3 décembre 1994. *Rev Prat T9*. 1995;293:17-27.
7. Cabillic M, Gouilly P, Reychler G. Techniques manuelles de drainage bronchique des adultes et adolescents : quel niveau de preuve ? *Kinésithérapie Rev*. nov 2014;14(155):43-64.
8. Lapin CD. Airway physiology, autogenic drainage, and active cycle of breathing. *Respir Care*. juill 2002;47(7):778-85.
9. Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J*. déc 1999;14(6):1418-24.
10. Lindemann H, Boldt A, Kieselmann R. Autogenic drainage: efficacy of a simplified method. *Acta Univ Carol [Med] (Praha)*. 1990;36(1-4):210-2.
11. Guimarães FS, Lopes AJ, Moço VJR, Cavalcanti de Souza F, Silveira de Menezes SL. Eltgol acutely improves airway clearance and reduces static pulmonary volumes in adult cystic fibrosis patients. *J Phys Ther Sci*. juin 2014;26(6):813-6.
12. Reychler G, Coppens T, Leonard A, Palem A, Lebecque P. [Cystic fibrosis: instrumental airway clearance techniques]. *Rev Mal Respir*. févr 2012;29(2):128-37.
13. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*. 8 sept 1989;245(4922):1066-73.
14. Welsh MJ, Smith AE. Molecular mechanisms of CFTR chloride channel dysfunction in cystic fibrosis. *Cell*. 2 juill 1993;73(7):1251-4.

15. Kerem E, Corey M, Kerem BS, Rommens J, Markiewicz D, Levison H, et al. The relation between genotype and phenotype in cystic fibrosis--analysis of the most common mutation (delta F508). *N Engl J Med.* 29 nov 1990;323(22):1517-22.
16. McKone EF, Goss CH, Aitken ML. CFTR genotype as a predictor of prognosis in cystic fibrosis. *Chest.* nov 2006;130(5):1441-7.
17. Ballok AE, O'Toole GA. Pouring Salt on a Wound: *Pseudomonas aeruginosa* Virulence Factors Alter Na⁺ and Cl⁻ Flux in the Lung. *J Bacteriol.* sept 2013;195(18):4013-9.
18. La prévalence de l'incontinence urinaire chez les patientes atteintes de mucoviscidose - PDF [Internet]. [cité 4 mars 2017]. Disponible sur: <http://docplayer.fr/10527537-La-prevalence-de-l-incontinence-urinaire-chez-les-patientes-atteintes-de-mucoviscidose.html>
19. Dodd ME, Langman H. Urinary incontinence in cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98(Suppl 45):28-36.
20. Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. High treatment burden in adults with cystic fibrosis: challenges to disease self-management. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* mars 2009;8(2):91-6.
21. Reychler G, Fouré H. Kinésithérapie et mucoviscidose. *Lett Pneumol.* janv 2010;XIII(1).
22. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 25 janv 2005;(1):CD002011.
23. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand D-B, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care.* avr 2009;54(4):522-37.
24. Robinson KA, McKoy N, Saldanha I, Odelola OA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 10 nov 2010;(11):CD007862.
25. Van der Schans CP. Bronchial mucus transport. *Respir Care.* sept 2007;52(9):1150-1156-1158.
26. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DW. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* avr 1995;151(4):1075-82.
27. des_techniques_expiratoires_lentes.pdf [Internet]. [cité 26 déc 2016]. Disponible sur: http://www.postiaux.com/pdf/des_techniques_expiratoires_lentes.pdf
28. Dassonville J, Beillot J. Réalisation de l'examen. In: *Spirométrie et courbes débit-volume : Méthodes de mesures et applications pratiques.* Cachan Cedex: Editions Médicales Internationales; 2002. p. 47-74. (Explorations Fonctionnelles Humaines).
29. Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respir Med.* févr 2006;100(2):191-201.

30. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME, Batten JC. Evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage in treatment of cystic fibrosis. *Br Med J.* 18 août 1979;2(6187):417-8.
31. Postiaux G. La kinésithérapie respiratoire du poumon profond. Bases mécaniques d'un nouveau paradigme. *Rev Mal Respir.* juin 2014;31(6):552-67.
32. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough, and autogenic drainage. *Respir Care.* sept 2007;52(9):1210-1221-1223.
33. Contal O, Dethise G, Gaudin C, Portuesi V. Chapitre 12 - Kinésithérapie du désencombrement des voies aériennes. In: *Kinésithérapie respiratoire [Internet]*. Paris: Elsevier Masson; 2007 [cité 10 mai 2017]. p. 113-28. Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9782842998363500120>
34. Martins JA, Dornelas de Andrade A, Britto RR, Lara R, Parreira VF. Effect of slow expiration with glottis opened in lateral posture (ELTGOL) on mucus clearance in stable patients with chronic bronchitis. *Respir Care.* mars 2012;57(3):420-6.
35. Recommandations de la Société de Pneumologie de Langue Française sur la réhabilitation du malade atteint de BPCO - EM[consulte [Internet]. [cité 9 mars 2017]. Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/rmr/article/157152>
36. McIlwaine M, Wong LT, Chilvers M, Davidson GF. Long-term comparative trial of two different physiotherapy techniques; postural drainage with percussion and autogenic drainage, in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* nov 2010;45(11):1064-9.
37. Pryor JA, Tannenbaum E, Scott SF, Burgess J, Cramer D, Gyi K, et al. Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* mai 2010;9(3):187-92.
38. Sokol G, Vilozni D, Hakimi R, Lavie M, Sarouk I, Bat-El Bar null, et al. The Short-Term Effect of Breathing Tasks Via an Incentive Spirometer on Lung Function Compared With Autogenic Drainage in Subjects With Cystic Fibrosis. *Respir Care.* déc 2015;60(12):1819-25.
39. Pflieger A, Theissl B, Oberwaldner B, Zach MS. Self-administered chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of high-pressure PEP and autogenic drainage. *Lung.* 1992;170(6):323-30.
40. Giles DR, Wagener JS, Accurso FJ, Butler-Simon N. Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest.* oct 1995;108(4):952-4.
41. Miller S, Hall DO, Clayton CB, Nelson R. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax.* févr 1995;50(2):165-9.
42. Cooper BG. An update on contraindications for lung function testing. *Thorax.* 1 août 2011;66(8):714-23.

43. HAS Haute Autorité de Santé. Guide- affection longue durée Mucoviscidose Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. 2006.
44. Jougon J, Ballester M, Delcambre F, Mac Bride T, Valat P, Gomez F, et al. Massive hemoptysis: what place for medical and surgical treatment. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. sept 2002;22(3):345-51.
45. Darbee JC, Kanga JF, Ohtake PJ. Physiologic evidence for high-frequency chest wall oscillation and positive expiratory pressure breathing in hospitalized subjects with cystic fibrosis. *Phys Ther*. déc 2005;85(12):1278-89.
46. Schöni MH. Autogenic drainage: a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 1989;82(Suppl 16):32-7.
47. Taussig LM, Kattwinkel J, Friedewald WT, Di Sant'Agnes PA. A new prognostic score and clinical evaluation system for cystic fibrosis. *J Pediatr*. mars 1973;82(3):380-90.
48. Liou TG, Adler FR, FitzSimmons SC, Cahill BC, Hibbs JR, Marshall BC. Predictive 5-Year Survivorship Model of Cystic Fibrosis. *Am J Epidemiol*. 15 févr 2001;153(4):345-52.
49. Philippe B, Dromer C, Mornex J-F, Velly J-F, Stern M. Quand le pneumologue doit-il envisager la greffe pulmonaire pour un de ses patients ? : Critères d'inscription en liste d'attente : mucoviscidose, HTAP et maladies systémiques (sarcoïdose, histiocytose langerhansienne, lymphangioloïomyomatose et connectivites). *Rev Mal Respir*. avr 2009;26(4):423-35.
50. Stratégies d'interprétation des explorations fonctionnelles respiratoires - EM[consulte [Internet]. [cité 17 mars 2017]. Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/rmr/article/146433>
51. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgo F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation de la spirométrie. *Rev Mal Respir*. 1 mars 2007;24(3):27-49.
52. Counil FP, Karila C, Le Bourgeois M, Matecki S, Lebras MN, Couderc L, et al. Mucoviscidose : du bon usage des explorations fonctionnelles respiratoires. *Rev Mal Respir*. 1 juin 2007;24(6):691-701.
53. O'Donnell D-E. Implications cliniques de la distension thoracique, ou quand la physiopathologie change la prise en charge thérapeutique. *Rev Mal Respir*. déc 2008;25(10):1305-18.
54. O'Donnell DE, Revill SM, Webb KA. Dynamic hyperinflation and exercise intolerance in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1 sept 2001;164(5):770-7.
55. Kim CS, Iglesias AJ, Sackner MA. Mucus clearance by two-phase gas-liquid flow mechanism: asymmetric periodic flow model. *J Appl Physiol Bethesda Md* 1985. mars 1987;62(3):959-71.
56. Benjamin RG, Chapman GA, Kim CS, Sackner MA. Removal of bronchial secretions by two-phase gas-liquid transport. *Chest*. mars 1989;95(3):658-63.

57. Quittner AL, Modi AC, Wainwright C, Otto K, Kirihara J, Montgomery AB. Determination of the minimal clinically important difference scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised respiratory symptom scale in two populations of patients with cystic fibrosis and chronic *Pseudomonas aeruginosa* airway infection. *Chest*. juin 2009;135(6):1610-8.
58. Miller MR, Crapo R, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, et al. Considérations générales sur les explorations fonctionnelles respiratoires. *Rev Mal Respir*. 1 mars 2007;24(3):15-25.
59. G. Reyckler. Chapitre 18- Kinésithérapie et mucoviscidose. In: *Kinésithérapie respiratoire*. 3ème édition. Elsevier Masson; p. 212-25.
60. Wagener JS, Headley AA. Cystic fibrosis: current trends in respiratory care. *Respir Care*. mars 2003;48(3):234-245-247.
61. Brown RK, Wyatt H, Price JF, Kelly FJ. Pulmonary dysfunction in cystic fibrosis is associated with oxidative stress. *Eur Respir J*. févr 1996;9(2):334-9.
62. Corey M, Edwards L, Levison H, Knowles M. Longitudinal analysis of pulmonary function decline in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. déc 1997;131(6):809-14.
63. Hubert D, Bienvenu T, Desmazes-Dufeu N, Fajac I, Lacronique J, Matran R, et al. Genotype-phenotype relationships in a cohort of adult cystic fibrosis patients. *Eur Respir J*. 1 nov 1996;9(11):2207-14.
64. Van Goor F, Hadida S, Grootenhuis PDJ, Burton B, Cao D, Neuberger T, et al. Rescue of CF airway epithelial cell function in vitro by a CFTR potentiator, VX-770. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 3 nov 2009;106(44):18825-30.
65. Eckford PDW, Li C, Ramjeesingh M, Bear CE. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) potentiator VX-770 (ivacaftor) opens the defective channel gate of mutant CFTR in a phosphorylation-dependent but ATP-independent manner. *J Biol Chem*. 26 oct 2012;287(44):36639-49.
66. Lindström M, Camner P, Falk R, Hjelte L, Philipson K, Svartengren M. Long-term clearance from small airways in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. févr 2005;25(2):317-23.
67. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J*. 1 nov 2005;26(5):948-68.
68. App EM, Kieselmann R, Reinhardt D, Lindemann H, Dasgupta B, King M, et al. Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage. *Chest*. juill 1998;114(1):171-7.
69. David V, Iguenane J, Ravilly S. L'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose : quelles compétences pour le patient ? *Rev Mal Respir*. 1 janv 2007;24(1):57-62.
70. Langenderfer B. Alternatives to percussion and postural drainage. A review of mucus clearance therapies: percussion and postural drainage, autogenic drainage, positive expiratory

pressure, flutter valve, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest compression with the ThAIRapy Vest. *J Cardpulm Rehabil.* août 1998;18(4):283-9.

71. Fouré H. Arguments pour une kinésithérapie de désencombrement guidée par la courbe débit/volume. *Kinésithérapie Rev.* 1 oct 2007;7(70):46-51.
72. McIlwaine PM, Davidson AG, Lillquist Y, Peacock D. 250* Can physiological parameters determine the optimal method of airway clearance for the individual patient with cystic fibrosis? *J Cyst Fibros.* 1 juin 2007;6:S62.
73. Ezzahir N, Leske V, Peiffer C, Trang H. Relevance of a portable spirometer for detection of small airways obstruction. *Pediatr Pulmonol.* 1 févr 2005;39(2):178-84.
74. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* mars 2005;4(1):7-26.
75. World Health Organization. Therapeutic Patient Education Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the Field of Prevention of Chronic Diseases. 1998.
76. Code de la santé publique - Article L1161-1. Code de la santé publique.
77. Arias Llorente RP, Bousoño García C, Díaz Martín JJ. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* sept 2008;7(5):359-67.
78. Myers LB. An exploratory study investigating factors associated with adherence to chest physiotherapy and exercise in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* déc 2009;8(6):425-7.
79. Myers LB, Horn SA. Adherence to chest physiotherapy in adults with cystic fibrosis. *J Health Psychol.* nov 2006;11(6):915-26.
80. White D, Stiller K, Haensel N. Adherence of adult cystic fibrosis patients with airway clearance and exercise regimens. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* mai 2007;6(3):163-70.
81. Chatham K, Ionescu AA, Nixon LS, Shale DJ. A short-term comparison of two methods of sputum expectoration in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* mars 2004;23(3):435-9.
82. David V. Education thérapeutique dans la mucoviscidose. 2006.

VIII. ANNEXES

Sommaire des Annexes :

| | | |
|---------------|--|----|
| ANNEXE I | Tableau d'analyse de littérature | 39 |
| ANNEXE II | Modification du transport mucociliaire dans la mucoviscidose | 41 |
| ANNEXE III | Subdivision des volumes pulmonaires statiques | 42 |
| ANNEXE IV | Courbe débit-volume | 42 |
| ANNEXE V | Loi de Poiseuille | 43 |
| ANNEXE VI | Classification des techniques de désencombrement | 44 |
| ANNEXE VII | Ventilation collatérale | 45 |
| ANNEXE VIII | Questionnaire destiné aux MK | 45 |
| ANNEXE IX | Lettre d'information et formulaire de consentement pour les patients | 46 |
| ANNEXE X | Questionnaire destiné aux patients | 49 |
| ANNEXE XI | Positionnement du MK et du patient lors de l'ELTGOL | 50 |
| ANNEXE XII | Positionnements du MK et du patient lors du drainage autogène | 50 |
| ANNEXE XIII | Schématisation du drainage autogène | 51 |
| ANNEXE XIV | Tableaux de report des mesures | 52 |
| ANNEXE XV | Questionnaire de qualité de vie CFQ14+ | 53 |
| ANNEXE XVI | Echelle de Borg modifiée | 62 |
| ANNEXE XVII | Questionnaire de préférence des patients | 62 |
| ANNEXE XVIII | Photo et fiche technique de l'appareil Spirodoc MIR | 63 |
| ANNEXE XIX | Interface du logiciel Winspiro Pro | 64 |
| ANNEXE XX | Consignes pour la réalisation de la mesure de CI | 64 |
| ANNEXE XXI | Critères intra et intermanoeuvres lors de la réalisation de la CI | 64 |
| ANNEXE XXII | Consignes pour la réalisation de la mesure de CVF | 65 |
| ANNEXE XXIII | Critères intra et intermanoeuvres lors de la réalisation de la CVF | 65 |
| ANNEXE XXIV | Comparaison de l'homogénéité des groupes | 66 |
| ANNEXE XXV | Tableau des valeurs des paramètres de fonction pulmonaire | 67 |
| ANNEXE XXVI | Tableau des différentiels de valeurs de fonction pulmonaire | 67 |
| ANNEXE XXVII | Tableau des pourcentages d'amélioration de fonction pulmonaire | 67 |
| ANNEXE XXVIII | Tableau des valeurs du CFQ14+ | 68 |
| ANNEXE XXIX | Tableau des différentiels de valeurs du CFQ14+ | 69 |
| ANNEXE XXX | Tableau des pourcentages d'amélioration du CFQ14+ | 69 |
| ANNEXE XXXI | Comparaison des items du CFQ14+ en moyenne par groupe | 70 |
| ANNEXE XXXII | Comparaison des items du CFQ14+ en moyenne par cabinet | 71 |
| ANNEXE XXXIII | Objectifs d'apprentissage spécifiques à la mucoviscidose | 72 |

ANNEXE I. Tableau d'analyse de littérature concernant les études comparant le DA ou l'ELTGOL à d'autres techniques de kinésithérapie respiratoire

| Étude | Auteurs Date | Nombre de patients | Modalités comparées | Durée | Moyens d'évaluation | Résultats |
|-------|---|--------------------|---------------------------------------|---|---|--|
| | Guimaraes et al. Essai contrôlé randomisé 2014 | 14 | ELTGOL Flutter | | Poids des sécrétions CVF, VEMS, CI, CPT, VR, VEMS/CVF, CI, CPT, VR VR, Raw, Gaw (pléthysmographie) | ELTGOL donne + de sécrétions que Flutter ELTGOL améliore (↘) la Résistance des voies aériennes et (↗) les conductances spécifiques Pas de différence entre CPT, VR, VR/CPT |
| | McIlwaine et al. Essai randomisé crossover | 18 | CPT PEP DA | 2 mois | Poids des sécrétions VEMS, CVF, DEM 25-75, VEMS/CVF | Pas de différence entre DA et CPT pour le VEMS, Les patients préfèrent le DA aux CPT Pas de différence entre CPT et DA pour dans la capacité à l'exercice, dans le CPT, dans le VR, la production de sécrétions, bactériologie, la toux, le taux de spO2, et le statu nutritionnel |
| | Pfleger et al. 1992 Etude randomisée crossover | 14 | PEP DA | | CVF VEMS VR/CPT Raw Poids des expectorations | PEP produit la plus grande quantité de mucus que drainage autogène. La PEP draine mieux le mucus que le DA ou les techniques combinées. Mais les patients hyperréactifs préfèrent le drainage autogène ou prennent un bronchodilatateur avant la PEP |
| | Giles DR et al. Essai randomisé crossover 1995 | 10 | DP DA | < 7 jours | spO2 fonction pulmonaire : CVF, VEMS, DEP, DEM25, DEM50, DEM75 Quantité de sécrétions collectées | spO2 ↘ pendant le DP sPO2 ↗ avec DA et se maintient pdt 1h après le ttt |
| | Hall DO, Miller S et al. Essai randomisé crossover 1995 | 18 de 11 à 32 ans | DA ACBT DP | 2 jours 2 séances par jour de 30 min | Mouvement du mucus quantifié par radio-aérosols Clairance des voies aériennes Receuil des sécrétions Fonction pulmonaire : CV, CVF, VEMS, DEP, DEM 25-75 SaO2 Préférence | DA élimine le mucus + vite que ACBT. Les 2 méthodes ↗ la ventilation. Le DA ↗ le DEM 25-75, l'ACBT ↗ la CVF. ACBT ↘ de 4 points la spO2 |

| | | | | | |
|---|-----------------------|---|----------------------------|---|---|
| Ernst M. et al Essai randomisé crossover 1998 | 17 de 7 à 41 ans | DA Flutter | 9 semaines | CVF VEMS Poids des sécrétions Analyse de viscoélasticité | Pas de changement significatif du VEMS, CVF, volume des sécrétions Viscoélasticité des expectorations : flutter <DA CVF ↗ |
| Mcllwaine et al. Essai randomisé crossover 1992 | 36 à 18 ans | DP DA | 2 ans en théorie mais 1 an | CVF, DEM 25-75, VEMS Schwachman, nb d'hospitalisations, préférence | Pas de différence significative de la fonction pulmonaire entre les 2 groupes. Préférence des sujets pour le Drainage autogène |
| Pryor et al. 2010 Essai contrôlé randomisé | 75 > 16 ans | ACBT DA PEP OPEP (Cornet et flutter) | 1 an | VEMS, CVF, DEM25-75, VR/CPT IMC test de la navette SF36 Chronic Respiratory Questionnaire Nb de cures IV | Pas de différence significative entre les techniques concernant le VEMS et les autres valeurs de la fonction pulmonaire Pas de différence pour la capacité d'exercice, la qualité de vie SAUF : Flutter améliore la dyspnée |
| Sokol et al. 2015 Etude rétrospective | 72 Agés de + de 8 ans | Spirométrie incitative DA | 2008-2011 | Spirométrie : CVF, VEMS, DEM 25-75 | Spirométrie incitative ↗CVF, VEMS, DEP |

ANNEXE II. Modification du transport mucociliaire chez le patient atteint de mucoviscidose (The new england journal of medicine F. RATJEN, M.D., Ph. D. Restoring airway surface liquid in Cystic Fibrosis)

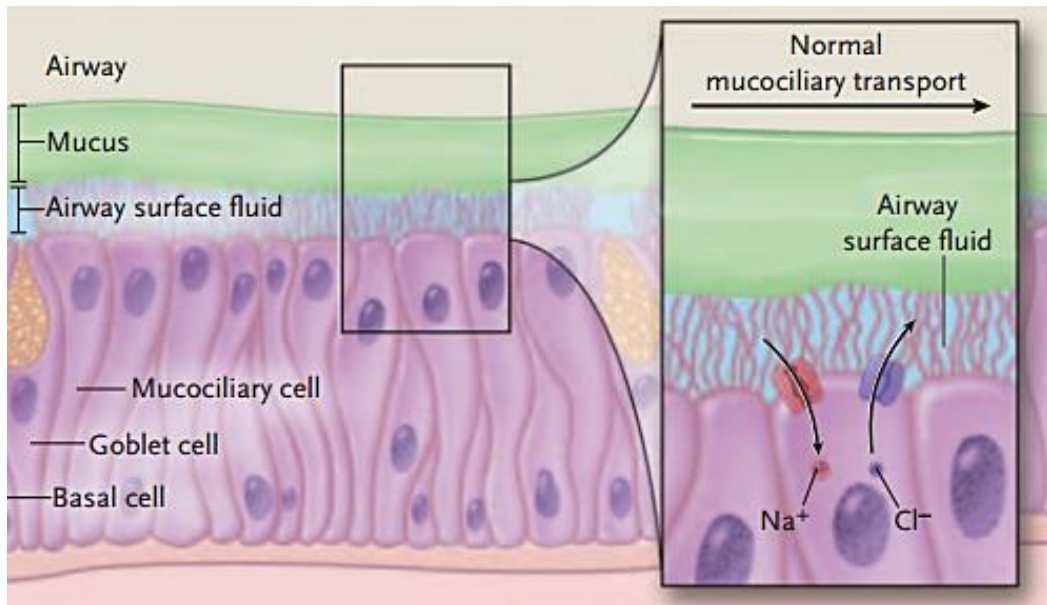


Figure 1 Transport mucociliaire chez la personne saine

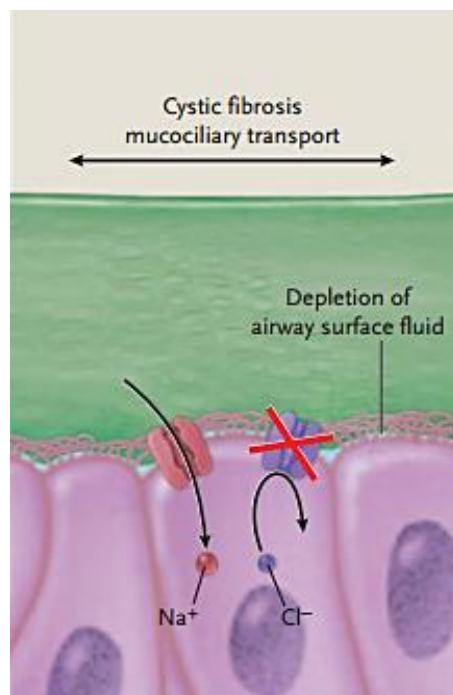
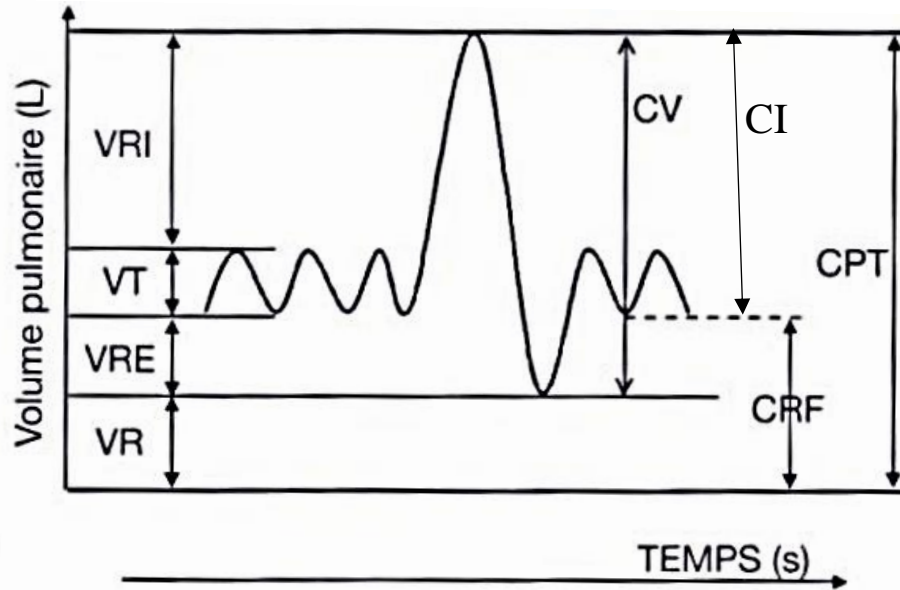


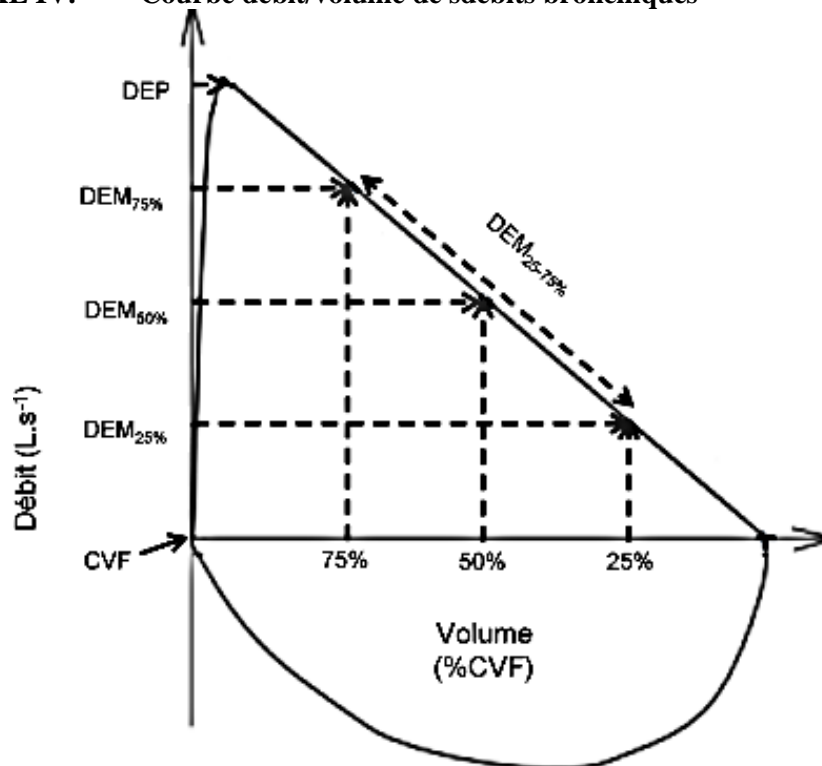
Figure 2 : Transport mucociliaire altéré chez le patient atteint de mucoviscidose

ANNEXE III. Subdivision des volumes et capacités pulmonaires sur une courbe volume temps



VRI : Volume de Réserve Inspiratoire ; VT : Volume courant ; VRE : Volume de Réserve Expiratoire ; CV : Capacité Vitale ; CI : Capacité inspiratoire ; CRF : Capacité Résiduelle Fonctionnelle ; CPT : Capacité Pulmonaire Totale

ANNEXE IV. Courbe débit/volume de sdébts bronchiques



ANNEXE V. Loi de Poiseuille

En flux laminaire, le gradient de pression nécessaire à l'écoulement du gaz peut s'exprimer par l'expression de Poiseuille. Dans ce cas, les lignes de direction du flux sont parallèles aux parois et le débit d'écoulement de l'air dans les voies aériennes (Q) est directement proportionnel à la différence de pression (ΔP) entre les 2 extrémités du conduit :

$$\Delta P = R \times Q$$


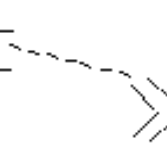
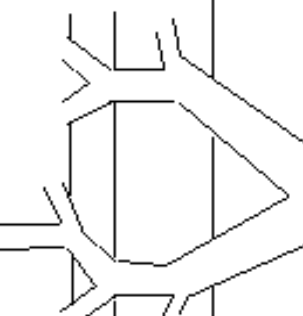
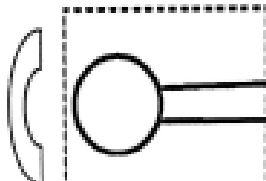
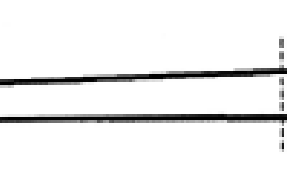
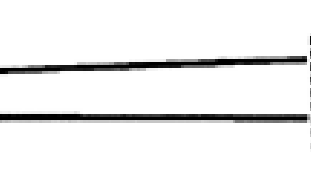

R : résistance à l'écoulement de l'air dans les voies aériennes, exprimée en cm H₂O/L/sec

R dépend des caractéristiques du gaz et du conduit :

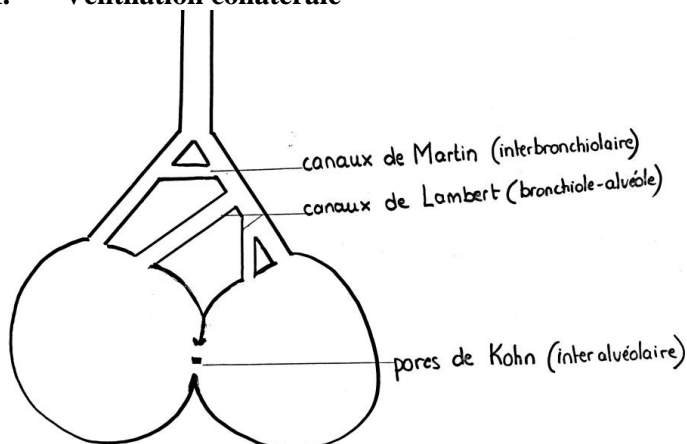
$$R = 8 \cdot l \cdot \eta / \pi \cdot r^4$$

l représente la longueur du conduit, r le rayon du conduit et η la viscosité du gaz.

ANNEXE VI. Classification des techniques manuelles de désencombrment respiratoire selon le modèle morphométrique de Weibe, mis en relation avec le modèle mono-alvéolaire de l'appareil respiratoire

| Zone respiratoire | | Zone de transition | Zone de conduction | | | |
|---|----------------------|---|----------------------------|--|------------------|---|
| sacs alvéolaires | conduits alvéolaires | bronchioles respiratoires | bronchioles terminales | bronchioles | arbre bronchique | Trachée |
|  | |  | |  | | |
| 23 | 22 | 21 | 20 | 19 | 18 | 17 |
| | | | | ↑ | | |
| | | | | 4 | 3 | 2 |
| | | | | | | 1 |
| | | | | | | 0 |
| poumon profond | | bronches moyennes | bronches proximales | voies aériennes extrathoraciques | | |
|  | |  | |  | |  |
| Inspirations lentes | | Expirations lentes | | Expirations forcées | | Inspirations forcées |
| - Spirométrie incitative - EDIC - RIM | | - ELTGOL - ELPr - DA | | - FET - AFE - TD, TP | | DRR |

ANNEXE VII. Ventilation collatérale



ANNEXE VIII. Questionnaire distribué aux kinésithérapeutes au début de l'étude

QUESTIONNAIRE KINESITHERAPEUTES

Depuis combien d'années ou mois pratiquez vous le drainage bronchique :

.....

Quelle(s) technique(s) utilisez vous le plus fréquemment pour drainer les patients atteints de mucoviscidose ?

- Augmentation du Flux Expiratoire (AFE)
- Drainage autogène
- Vibrations manuelles ou mécaniques
- Drainage de posture
- Expiration lente et totale glotte ouverte en infra latéral (ELTGOL)
- Pression expiratoire Positive (PEP)
- Toux dirigée
- Autre

Avez-vous reçu la formation P2R (promotion à la rééducation Respiratoire) au drainage autogène ? Oui Non

Pour quelle(s) raison(s) préférerez-vous utiliser la technique ELTGOL ?

- Efficacité sur le plan respiratoire
- Autonomie du patient
- Cout ventilatoire de la technique
- Facilité d'apprentissage, favorise l'adhésion du patient

Pour quelle(s) raison(s) préférerez-vous utiliser la technique Drainage autogène ?

- Efficacité sur le plan respiratoire
- Autonomie du patient
- Cout ventilatoire de la technique
- Facilité d'apprentissage, favorise l'adhésion du patient

LETTRE D'INFORMATION DESTINEE AUX PATIENTS

Titre de la recherche : Comparaison Drainage autogène (DA) versus Expiration Lente et Totale Glotte ouverte (ELTGOL) pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose.

Madame, Monsieur,

Actuellement étudiante en masso-kinésithérapie à l'institut de formation de kinésithérapie de Brest, je réalise dans le cadre de mon projet de fin d'étude, une recherche sur les techniques de désencombrement bronchique chez les patients atteints de mucoviscidose.

Le drainage autogène et l'ELTGOL sont des techniques d'expiration lentes. Ces dernières sont récentes, validées et reconnues efficaces pour l'épuration des voies aériennes distales. Le but de ces techniques est d'atteindre un débit maximal d'air dans les différentes générations de bronches sans créer de rétrécissement ou de collapsus bronchiques. Ce défi concerne tout particulièrement les patients atteints de dyskinésie bronchique (résistance et instabilité des parois bronchiques) comme dans la mucoviscidose.

Ces méthodes présentent plusieurs avantages :

- Elles sont bien tolérées : par les patients broncho-réactifs mais aussi par les patients fatigables car elles présentent un faible cout énergétique.
- Elles agissent en périphérie des poumons, contrairement aux techniques traditionnelles.
- Elles présentent peu de contre-indications par rapport aux techniques respiratoires conventionnelles.
- Elles peuvent être réalisées sans l'aide d'un MK, de façon autonome
-

La conférence de consensus de Lyon de 1994 reconnaît le drainage autogène aussi efficace que l'ELTGOL dans le désencombrement bronchique. Plus récemment, une revue systématique montre que les techniques d'ELTGOL et de drainage autogène présentent le même niveau de preuve B.

De nombreuses études ont démontré l'efficacité de la technique de drainage autogène, sans pouvoir démontrer sa supériorité par rapport à l'ELTGOL. Dans les centres notamment le drainage autogène est souvent considérée comme la technique de référence pour le désencombrement des patients atteints de mucoviscidose.

Pourtant ces deux techniques reposent toutes les deux sur le même principe physiologique de l'expiration lente. De plus, la déflation pulmonaire est un critère physiologique qui favorise le désencombrement, principe sur lequel est fondé la technique ELTGOL. Nous cherchons à savoir si l'ELTGOL ne serait pas plus adaptée dans certaines situations en termes d'amélioration de la fonction pulmonaire, de cout énergétique, de qualité de vie du patient, et sur quels critères reposerait alors le choix de la technique (ELTGOL ou Drainage autogène).

L'étude se déroulera sur 5 semaines. Pendant la première semaine vous apprendrez les techniques ELTGOL et Drainage autogène. Puis, suite à une attribution au hasard des groupes, vous effectuerez votre drainage par la technique Drainage Autogène puis ELTGOL dans un ordre aléatoire : soit 2 semaines de drainage par la technique ELTGOL, puis les 2 dernières semaines par la technique de drainage autogène, soit 2 semaines de Drainage autogène puis 2 semaines d'ELTGOL.

Durant toute l'étude vous réaliserez vos séances de kinésithérapie au même rythme, dans le même cabinet, avec le même masseur kinésithérapeute que vous avez l'habitude de consulter, ainsi qu'avec les mêmes aides techniques que vous utilisez d'habitude.

Cette étude ne comporte pas de risques pour vous.

Nous vous remercions d'avoir pris le temps de lire cette lettre d'information. Si vous êtes d'accord pour participer à cette recherche, nous vous invitons à signer le formulaire de consentement ci-joint.

Je reste à votre disposition pour de plus amples informations.

Je vous prie d'agréer, Madame, Monsieur l'expression de mes sincères salutations.

Madeleine MIOSSEC

FORMULAIRE DE CONSENTEMENT

Objectif de la recherche : Comparer l'efficacité du Drainage autogène (DA) et de l'Expiration Lente et Totale Glotte ouverte (ELTGOL) pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose.

Je soussigné(e) (*nom et prénom du sujet*),
déclare avoir lu le document d'information et accepte de participer à l'étude.

- 1) J'ai reçu une information claire, loyale et appropriée concernant la nature, les objectifs, la durée de l'étude et j'ai été informé(e) de ce qu'on attend de ma part. J'ai lu et compris la fiche d'information qui m'a été remise.
- 2) Je suis libre de participer et d'abandonner ma participation à l'étude à tout moment sans qu'il soit nécessaire de justifier ma décision et sans que cela n'influence la qualité des soins qui me seront prodigués.
- 3) J'accepte que les données suivantes soient utilisées dans le cadre de cette étude :
 - les réponses que j'ai données aux questionnaires de l'enquête (Questionnaire initial et questionnaire des préférences)
 - Les résultats que j'obtiendrai aux différentes mesures réalisées
 - Les réponses que j'ai données aux échelles de l'enquête
- 4) J'accepte que ces données soient analysées afin de répondre aux objectifs de cette recherche. Mon identité, les informations que j'ai fournies et les données recueillies seront gardés confidentiels. Les résultats de cette étude et les personnes qui traiteront les données s'engagent à respecter cette confidentialité.
- 5) J'accepte que les résultats de cette étude soient diffusés à des fins scientifiques dans le respect de l'anonymat et des règles déontologiques de la communauté scientifique
- 6) Je peux à tout moment demander la consultation de mes données personnelles conformément aux dispositions de la loi relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés (loi du 6 janvier 1978 modifié en 2004). Ces données seront conservées durant le temps nécessaire à leur analyse, et ce, jusqu'à un maximum de dix années.
- 7) Après avoir échangé avec les personnes en charge de l'étude, j'ai eu la réponse à toutes mes interrogations. J'accepte librement, de mon plein grès de participer à cette étude.

Fait à

le

Nom et signature de l'investigateur

Signature du sujet

ANNEXE X. Questionnaire distribué aux patients au début de l'étude

QUESTIONNAIRE PATIENT

Nous vous remercions de bien vouloir répondre à ce questionnaire, votre collaboration nous permettra d'analyser les résultats de l'étude.

Veillez répondre à toutes les questions en cochant la case correspondant à la réponse choisie. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation.

MERCI de votre collaboration.

A PROPOS DE VOUS :

NOM : Prénom :

CHEZ LE KINESITHEREPEUTE :

A quelle fréquence avez-vous des séances de kinésithérapie respiratoire effectuées par un kinésithérapeute ?

...../ semaines Variable

Quelle technique de désencombrement utilisez-vous avec votre kiné ?

- drainage de posture
- percussions intra pulmonaires
- vibrations manuelles / mécaniques
- ELTGOL
- ACBT
- AFE (augmentation du Flux Expiratoire)
- drainage autogène

Autre, laquelle ?.....

Utilisez-vous une aide technique au désencombrement (PEP, PEP oscillante comme le Flutter, caugh assist...) ?

.....

Connaissez-vous ces techniques : ELTGOL Drainage autogène Aucune

Si oui, avez-vous déjà pratiqué ces techniques ELTGOL Drainage autogène

Pensez vous qu'une technique est plus efficace que l'autre ?

Justifiez :

.....

ANNEXE XI. Positionnement du patient et du MK lors de l'ELTGOL



ANNEXE XII. Positions du patient et du MK lors du drainage autogène

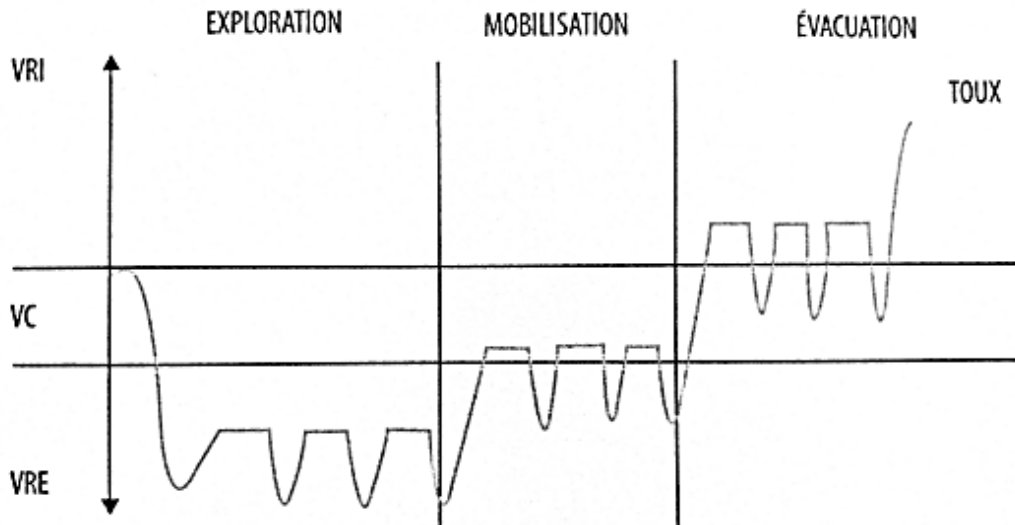


Photo 1 : Position assise



Photo 2 : position allongée

ANNEXE XIII. Schématisation du drainage autogène



VRE : Volume de Réserve Expiratoire, VRI : Volume de Réserve Inspiratoire, VT : Volume Courant

- 1 : exploration et décollement des sécrétions périphériques par la ventilation à bas volume pulmonaire (VRE)
- 2 : mobilisation et rassemblement des sécrétions dans les bronches par la ventilation à moyen volume respiratoire (VC)
- 3 : Rassemblement et évacuation des sécrétions par la ventilation à haut volume respiratoire (VRI)

ANNEXE XIV. Tableaux de report des mesures effectuées chez les patients du groupe 1 (Tableau 1) et du groupe 2 (Tableau 2), à remplir par le MK en charge du patient.

Group 1 NOM : Prénom : Date de naissance : / /

| Critères évalués | | | Fonction pulmonaire | | | | | | Cout VENTILATOIRE | | | |
|-------------------|---------|-------|---------------------|------|-----|-----------|-----|-----|-------------------|----------------|------------------|--------------|
| Date | | | CI | VEMS | CVF | DEM 25-75 | DIP | DEP | Traces de SBDO | FR Début / fin | SaO2 Début / fin | Dyspnée BORG |
| | Appréh. | S1 | /11 initial | | | | | | | | / | / |
| DRAINAGE AUTOGENE | S2 | 21→25 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | S3 | 28→2 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| ELTGOL | S4 | 5→9 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | S5 | 12→16 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |

Tableau 1

Group 2 NOM : Prénom : Date de naissance : / /

| Critères évalués | | | Fonction pulmonaire | | | | | | Cout VENTILATOIRE | | | |
|-------------------|---------|-------|---------------------|------|-----|-----------|-----|-----|-------------------|----------------|------------------|--------------|
| Date | | | CI | VEMS | CVF | DEM 25-75 | DIP | DEP | Traces de SBDO | FR Début / fin | SaO2 Début / fin | Dyspnée BORG |
| | Appréh. | S1 | /11 initial | | | | | | | | / | / |
| ELTGOL | S2 | 21→25 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | S3 | 28→2 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| DRAINAGE AUTOGENE | S4 | 5→9 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /11 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | S5 | 12→16 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |
| | | /12 | | | | | | | | / | / | /10 |

Tableau 2

ANNEXE XV. Questionnaire de qualité de vie : CFQ14+ (Cystic Fibrosis Questionnaire)

| | | |
|--|---|------------|
| N° du questionnaire _ _ _ | Date d'administration _ _ _ _ _ _ _ | Code _ |
| <i>Cadre réservé au personnel soignant</i> | A REMPLIR AVANT LA REMISE DU QUESTIONNAIRE | |

**AUTO-QUESTIONNAIRE DE QUALITE DE VIE
SPECIFIQUE DE LA MUCOVISCIDOSE**

**PATIENTS DE 14 ANS ET PLUS
(Adolescents/Adultes)**

Avant de répondre au questionnaire, pouvez-vous nous donner les informations suivantes :

VOS INITIALES : |_|_|_| |_|_|_|
 Nom Prénom
(Les trois premières lettres)

VOTRE SEXE : FEMININ
 MASCULIN

VOTRE AGE : _____

INSTRUCTIONS

Connaître les effets de la maladie et des traitements sur votre vie de tous les jours est très utile au médecin pour suivre votre état de santé et mieux ajuster les traitements.

A cet effet, nous avons construit un questionnaire de qualité de vie qui s'adresse spécialement aux personnes atteintes de mucoviscidose. Nous vous remercions de bien vouloir répondre à ce questionnaire, votre collaboration nous aidera à l'améliorer.

Les questions qui vont suivre portent sur votre santé actuelle, telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours.

COMMENT REpondre :

Veuillez répondre à toutes les questions en cochant la case correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation.

Veuillez indiquer comment vous vous êtes senti(e), pendant les 15 derniers jours.

Avez-vous été gêné(e) :

Cocher la case de votre choix

| | Très gêné(e) | Assez gêné(e) | Un peu gêné(e) | Pas de tout gêné(e) |
|--|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|
| 1- Pour faire des efforts physiques importants tels que courir, faire du sport..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 2- Pour marcher aussi vite que les autres..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 3- Pour porter, soulever des choses lourdes (livres, sac de provisions, cartable.....) | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 4- Pour monter un étage..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 5- Pour monter les escaliers aussi vite que les autres..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |

Durant les 15 derniers jours, indiquez si :

Cocher la case de votre choix

| | Tout le temps) | Souvent | Quelquefois | Jamais |
|---|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|
| 6- Vous vous êtes senti(e) en pleine forme..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 7- Vous vous êtes fait du souci..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 8- Vous vous êtes senti(e) inutile..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 9- Vous vous êtes senti(e) fatigué(e)..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 10- Vous vous êtes senti(e) plein(e) d'énergie..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 11- Vous vous êtes senti(e) épuisé(e)..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 12- Vous vous êtes senti(e) triste..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |

CPQ 14+ - Version 1.2.1

En pensant à votre état de santé dans les 15 derniers jours, indiquez :

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

13- Dans quelle mesure vous êtes gêné(e) pour marcher :

- Vous pouvez marcher longtemps et sans vous fatiguer 1
- Vous pouvez marcher longtemps, mais ça vous fatigue 2
- Vous ne marchez pas très longtemps, car vous fatiguez vite..... 3
- Vous évitez systématiquement de marcher, ça vous fatigue trop 4

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

14- Dans quelle mesure les repas sont un problème pour vous :

- Dès qu'on parle de manger, ça vous dégoûte..... 1
- Vous ne mangez jamais avec plaisir 2
- Il vous arrive de manger avec plaisir..... 3
- C'est un plaisir pour vous de manger..... 4

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

15- Dans quelle mesure vos traitements (y compris la kiné et les aérosols) vous gênent-ils dans la vie quotidienne :

- Pas du tout / un peu 1
- Modérément..... 2
- Beaucoup..... 3
- Enormément..... 4

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

16- Par rapport à l'année dernière à la même époque, passez-vous pour votre traitement :

- Beaucoup plus de temps..... 1
- Un peu plus de temps..... 2
- Le même temps..... 3
- Moins de temps..... 4

En pensant à votre état de santé dans les 15 derniers jours, indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses pour vous, en cochant la case appropriée :

| | Totalem vrai | Plutôt vrai | Plutôt faux | Totalem faux |
|--|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|
| 19- Quand je fais un effort physique, j'ai du mal à récupérer après..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 20- Je dois réduire les efforts physiques importants comme courir, faire du sport..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 21- Je me force à manger..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 22- Je reste beaucoup chez moi à lire ou regarder la télévision..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 23- Je me trouve trop mince..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 24- Je me sens différent(e) des autres physiquement | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 25- Je ne me sens pas sûr(e) de moi à cause de mon apparence physique..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 26- Je vais facilement dormir chez des ami(e)s, des parents..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 27- Les gens posent des questions gênantes..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 28- Je ne peux pas faire de projets..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 29- Les gens ont peur que je sois contagieux(se)..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 30- Je vais souvent voir des ami(es)..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 31- Je sens que ma toux dérange les autres..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 32- Je n'hésite pas à sortir le soir..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 33- Je me sens souvent seul(e)..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 34- Je me sens bien physiquement, je n'ai pas l'impression d'être malade..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 35- Je vis normalement..... | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |

CPQ 14+ - Version 1.2.1

| |
|--------------------------------|
| VIE SCOLAIRE ET TRAVAIL |
|--------------------------------|

⇒ **LES QUESTIONS 36 A 39 PORTENT SUR L'ACTIVITE SCOLAIRE, PROFESSIONNELLE OU SUR LES TACHES QUOTIDIENNES**

36- Indiquez quelle est votre situation actuelle :

Cocher la case de votre choix

| | |
|--|--|
| - Vous ne suivez plus de scolarité ou d'études, et vous n'avez pas d'emploi, rémunéré ou non, à cause de votre état de santé..... 1 <input type="checkbox"/> | PASSEZ A LA → QUESTION 40 |
| - Vous ne suivez plus de scolarité ou d'études, et vous n'avez pas d'emploi, rémunéré ou non, mais ce n'est pas dû à votre état de santé..... 2 <input type="checkbox"/> | PASSEZ A LA → QUESTION 38 |
| - Vous suivez une scolarité ou des études à la maison 3 <input type="checkbox"/> | → PASSEZ A LA QUESTION 38 |
| - Vous suivez une scolarité / des études dans un établissement (collège, lycée, faculté...) 4 <input type="checkbox"/> |] REPONDEZ AUX QUESTIONS 37 ET SUIVANTES |
| - Vous avez un travail rémunéré ou non 5 <input type="checkbox"/> | |

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

37- Dans les 15 derniers jours, avez-vous manqué (à l'école ou au travail) à cause de votre maladie ou des traitements ?

- Vous avez manqué tout le temps ou presque..... 1
- Vous avez manqué quelques jours..... 2
- Vous avez manqué rarement..... 3
- Vous n'avez pas manqué du tout..... 4

38- Dans les 15 derniers jours, avez-vous été en vacances plus de 2 jours (en dehors des week-ends) ?

- Oui 1 Non 2
+ Si OUI, PASSEZ A LA QUESTION 40

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

39- Dans quelle mesure avez-vous eu des problèmes dans votre travail scolaire, professionnel ou dans vos tâches quotidiennes dans les 15 derniers jours à cause de votre maladie ou des traitements :

- Vous n'avez eu aucun problème pour être à jour dans votre travail 1
- Vous vous êtes arrangé(e) pour ne pas prendre de retard dans votre travail, mais parfois avec difficulté..... 2
- Vous avez pris du retard dans votre travail..... 3
- Vous n'avez rien pu faire du tout..... 4

PASSEZ AU QUESTIONNAIRE « SYMPTOMES » (QUESTION 40)

En pensant à votre état de santé dans les 15 derniers jours, indiquez :

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

17- Trouvez-vous que votre santé est actuellement :

- Très bonne..... 1
- Plutôt bonne..... 2
- Plutôt mauvaise..... 3
- Très mauvaise..... 4

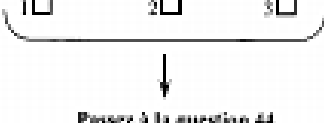
**18- Par rapport à il y a trois mois,
que pensez-vous de votre état de santé :**

Entourer la réponse de votre choix
(une seule réponse)

- Vous avez le sentiment que votre état de santé s'est amélioré..... 1
- Vous avez le sentiment que votre état de santé s'est stabilisé..... 2
- Vous avez le sentiment que votre état de santé s'est dégradé..... 3

| |
|--------------------------------|
| QUESTIONNAIRE SYMPTOMES |
|--------------------------------|

| |
|---|
| <i>Veuillez indiquer comment vous vous êtes senti(e), pendant les 15 derniers jours, en cochant la case appropriée.</i> |
|---|

| | Beaucoup | Assez | Un peu | Pas du tout |
|--|---|---|---|--|
| 40. Avez-vous eu du mal à maintenir votre poids ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 41. Avez-vous été encombré(e) ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 42. Avez-vous toussé pendant la journée ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 43. Avez-vous eu des crachats ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
|  | | | | 4 <input type="checkbox"/> ↓ Passez à la question 45 |
| 44. Vos crachats ont-ils été plutôt : | | | | |
| 1 <input type="checkbox"/> Transparents | 2 <input type="checkbox"/> Clairs à jaunâtres | 3 <input type="checkbox"/> Forcés à verdâtres | 4 <input type="checkbox"/> Avec du sang | |
| | | | | |
| | Tous les jours | Souvent | De temps en temps | Jamais |
| 45. Avez-vous eu des sifflements ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 46. Avez-vous eu du mal à respirer ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 47. Avez-vous été réveillé(e) par la toux la nuit ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 48. Avez-vous eu de la diarrhée ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |
| 49. Avez-vous eu mal au ventre ? | 1 <input type="checkbox"/> | 2 <input type="checkbox"/> | 3 <input type="checkbox"/> | 4 <input type="checkbox"/> |

| |
|--|
| <i>Avant de remettre ce questionnaire, assurez-vous que vous avez bien répondu à toutes les questions. MERCI DE VOTRE COLLABORATION.</i> |
|--|

ANNEXE XVI. Echelle de BORG modifiée

| Cotation | Perception |
|----------|---------------------------------------|
| 0 | Rien du tout |
| 0,5 | Très très facile |
| 1 | Très facile |
| 2 | Facile |
| 3 | Moyen |
| 4 | Un peu difficile |
| 5 | Difficile |
| 6 | |
| 7 | Très difficile |
| 8 | |
| 9 | |
| 10 | Très très difficile (presque maximal) |

ANNEXE XVII. Questionnaire de préférence du patient à l'issue de l'étude

PREFERENCE DU PATIENT

Le MK demande au patient :

1) Laquelle des 2 techniques avez-vous préférée, cochez une case :

- Drainage Autogène
- ELTGOL
- Aucune

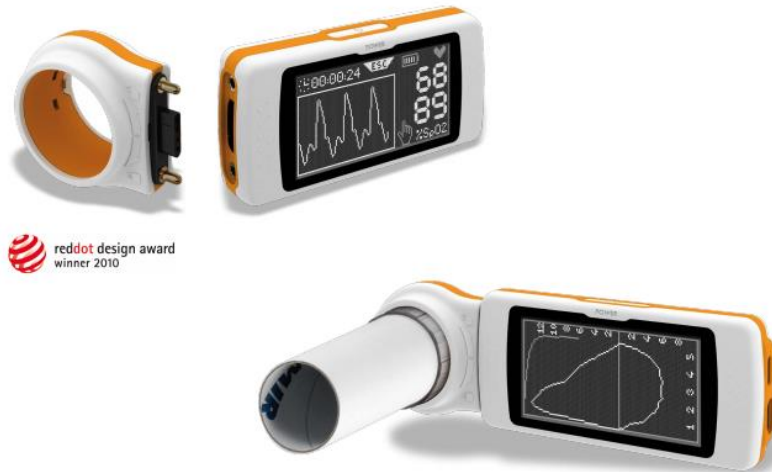
2) Pour quelle(s) raison(s), cochez une ou plusieurs cases :

- Efficacité sur le plan respiratoire
- Cout ventilatoire de la technique
- Confort
- Autonomie
- Facilité d'apprentissage, et reproductibilité
- Autre :

3) Seriez-vous prêt à utiliser la technique ELTGOL en routine en cabinet libéral ?

.....

ANNEXE XVIII. Photo et fiche technique de l'appareil Spirodoc MIR



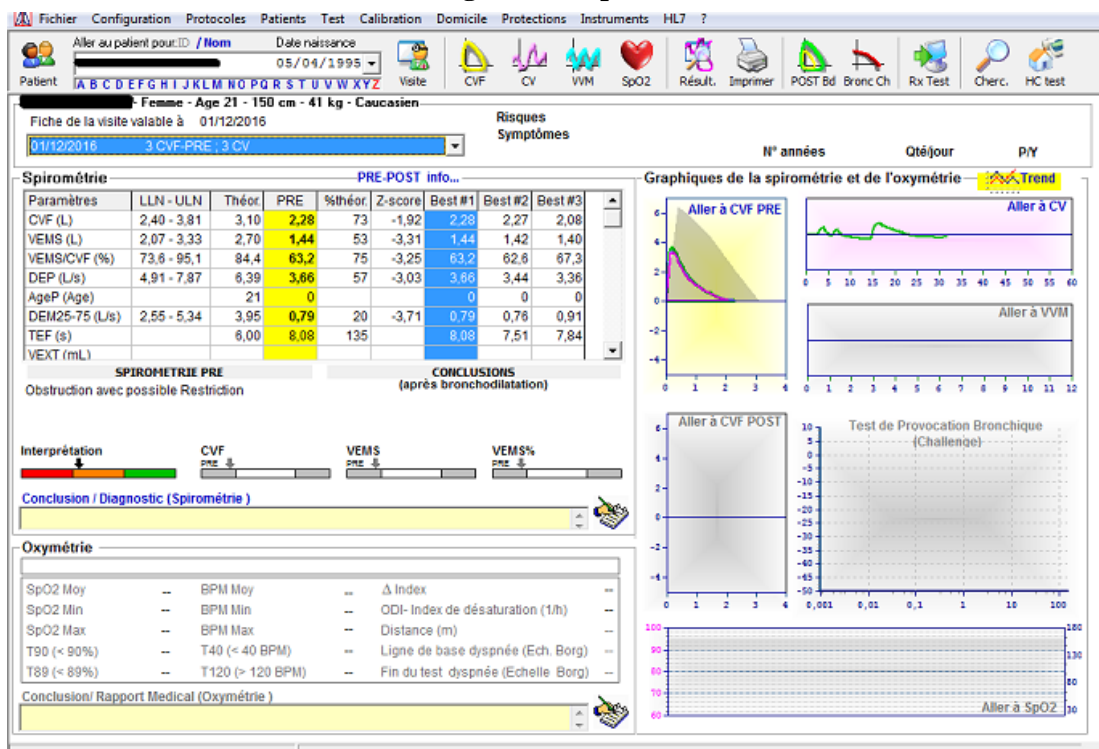
Caractéristiques techniques du spiromètre:

Capteur de débit: turbine bi-directionnelle
Capteur de débit: ± 16 L/s
Précision du volume: $\pm 3\%$ ou 50 mL
Précision du débit: $\pm 5\%$ ou 200 mL/s
Résistance dynamique à 12L/s: $<0,5$ cmH₂O/L/s
Capteur de température: à semi-conduction (0-45°C)



Turbine jetable FlowMIR avec embout buccal intégré

ANNEXE XIX. Interface du logiciel Winspiro Pro



ANNEXE XX. Consignes pour la réalisation de la mesure de CI

- 1) « Serrez correctement l'embout entre vos lèvres afin d'assurer une bonne étanchéité »
- 2) « Respirez régulièrement pendant 3 à 4 cycles »
- 3) « Prenez une grande inspiration, sans hésitation, jusqu'à ne plus pouvoir rien faire rentrer dans vos poumons »

ANNEXE XXI. Critères intra et intermanœuvres lors de la réalisation du test de CI à la spirométrie

| Critères d'évaluation intra-manœuvre = acceptabilité de la technique | Critères d'évaluation inter-manœuvres = reproductibilité de la technique |
|---|---|
| <p>Les spirogrammes individuels sont acceptables si ils ne comportent pas d'artefacts comme :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fermeture de la glotte - Arrêt prématuré - Effort sub-optimal pendant toute la manœuvre - Fuite autour de l'embout buccal - Embout buccal obstrué | <p>Après avoir obtenu 3 spirogrammes acceptables, effectuer les vérifications suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - L'écart entre les deux valeurs les plus élevées de la CI ne doit pas dépasser 0,150 L |

ANNEXE XXII. Consignes pour la réalisation de la mesure de CVF

- 1) « Serrez correctement l'embout entre vos lèvres afin d'assurer une bonne étanchéité »
- 2) « Maintenant, essayez de sortir tout l'air de vos poumons »
- 3) « Puis, inspirez le plus à fond possible, jusqu'à ne plus pouvoir rien faire rentrer dans vos poumons »
- 4) « soufflez aussi fort et aussi vite que possible jusqu'au bout de vos réserves »
- 5) « continuez, encore, encore » (durée approximative de 6 secondes)
- 6) « Gardez bien l'embout en bouche, et immédiatement après, réinspirez à fond le plus d'air possible. »

ANNEXE XXIII. Critères intra et intermanœuvres lors de la réalisation du test de CVF à la spirométrie

| Critères d'évaluation intra-manœuvre = acceptabilité de la technique | Critères d'évaluation inter-manœuvres = reproductibilité de la technique |
|---|--|
| <p>Les spiogrammes individuels sont acceptables si ils ne comportent pas d'artefacts comme :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Toux pendant la première seconde de l'expiration - Fermeture de la glotte - Arrêt prématuré - Effort sub-optimal pendant toute la manœuvre - Fuite autour de l'embout buccal - Embout buccal obstrué <p>Ils indiquent un bon début</p> <ul style="list-style-type: none"> - Volume extrapolé < 5 % de la CVF, ou 0,15 L si cette valeur est plus élevée <p>Ils indiquent une expiration satisfaisante</p> <ul style="list-style-type: none"> - Durée \geq 6 s (3 s pour les enfants) ou un plateau dans la courbe volume-temps ou le patient ne peut pas ou ne doit pas continuer à expirer | <p>Après avoir obtenu 3 spiogrammes acceptables, effectuer les vérifications suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - L'écart entre les deux valeurs les plus élevées de la CVF ne doit pas dépasser 0,150 L <p>Si ces deux critères sont remplis, le test peut être arrêté.</p> <p>Si ces deux critères ne sont pas remplis, poursuivre le test jusqu'à ce que :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les deux critères soient remplis avec l'analyse de spiogrammes acceptables supplémentaires ou - Au total huit tests ont été effectués (facultatif) ou - Le patient ne peut pas ou ne doit pas continuer |

CVF : capacité vitale forcée ; VEMS : volume expiré maximal à la première seconde

ANNEXE XXIV. Comparaison des données anthropométriques et de fonction pulmonaire des deux groupes

| | Groupe 1 | Groupe 2 |
|--|-----------------------|------------------------|
| Nombre (Hommes/femmes) | 3 (2 femmes/1 homme) | 2 (1 femmes / 1 homme) |
| Age (en année) | 22,6 [21 ; 26] | 26 [22 ; 30] |
| Taille (en m) | 1,56 [1,50 ; 1,66] | 1,68 [1,55 ; 1,81] |
| IMC (en kg/m ²) | 17,6 [16,3 ; 18,3] | 18,4 [17,9 ; 18,4] |
| VEMS après drainage (% par rapport à la théorie) | 53 [44 ; 59] | 45 [28 ; 62] |
| CVF après drainage (% par rapport à la théorie) | 62,9 [46,8 ; 71,6] | 74,35 [68,7 ; 80] |
| DEM 25-75 après drainage (% par rapport à la théorie) | 26, 3 [18 ; 38] | 20 [7 ; 33] |
| Rapport DIP/DEP après drainage | 0,33 [0,17 ; 0,44] | 0,47 [0,27 ; 0,68] |
| CI (% par rapport à la théorie) | 98,6 [71 ; 141] | 105,5 [90 ; 121] |
| Saturation en oxygène (spO ₂) au repos | 97 [95 ; 99] | 93,5 [92 ; 95] |
| Fréquence respiratoire de repos | 20 [18 ; 22] | 18 [16 ; 20] |
| Dyspnée selon Borg avant le drainage au repos | 2,6 [0 ; 5] | 0,5 [0 ; 1] |
| CFQ14+ | 77,97 [70,25 ; 82,67] | 73,84 [65 ; 82,69] |

ANNEXE XXV. Tableau des valeurs de fonction pulmonaire à la fin de chaque période

| | DRAINAGE AUTOGENE | | | | | ELTGOL | | | | |
|-----------|-------------------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| | Groupe 1 | | | Groupe 2 | | Groupe 1 | | | Groupe 2 | |
| | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 |
| VEMS | 1,81 | 0,94 | 1,44 | 0,82 | 2,63 | 1,91 | 1,35 | 1,4 | 0,92 | 2,87 |
| CVF | 2,36 | 1,42 | 2,28 | 2,35 | 3,93 | 2,46 | 1,8 | 2,09 | 2,78 | 4,53 |
| DEM 25-75 | 1,61 | 0,57 | 0,79 | 0,22 | 1,82 | 1,86 | 1,05 | 0,79 | 0,33 | 1,79 |
| DIP/DEP | 0.16 | 0.41 | 0,31 | 0,32 | 0,18 | 0.23 | 0.34 | 0.25 | 0,46 | 0,24 |
| CI | 1.87 | 1,24 | 2,23 | 2,52 | 3,57 | 2,24 | 1,59 | 2,27 | 3,21 | 3,91 |

ANNEXE XXVI. Tableau des différentiels des valeurs de fonction pulmonaire entre la valeur de fin de DA ou de fin d'ELTGOL et la valeur initiale

| | DRAINAGE AUTOGENE | | | | | ELTGOL | | | | |
|-----------|-------------------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| | Groupe 1 | | | Groupe 2 | | Groupe 1 | | | Groupe 2 | |
| | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 |
| VEMS | -0,04 | -0,31 | -0,15 | -0,08 | -0,19 | 0,06 | 0,1 | -0,19 | 0,02 | 0,05 |
| CVF | -0,14 | -0,1 | 0,07 | -0,18 | -0,44 | -0,04 | 0,28 | -0,12 | 0,25 | 0,16 |
| DEM 25-75 | 0,02 | -0,16 | -0,12 | -0,06 | 0,12 | 0,27 | 0,32 | -0,12 | 0,05 | 0,09 |
| DIP/DEP | -0.01 | -0.03 | +0.02 | -0.37 | -0.09 | +0.06 | -0.1 | -0.04 | -0.23 | -0.03 |
| CI | -0,2 | -0,13 | -0,17 | -0,44 | -0,06 | 0,17 | 0,22 | -0,25 | 0,25 | 0,28 |

ANNEXE XXVII. Tableau de l'amélioration en pourcentage des valeurs de fonction pulmonaire entre la valeur de fin de DA ou de fin d'ELTGOL et la valeur initiale.

| | DRAINAGE AUTOGENE | | | | | ELTGOL | | | | |
|-----------|-------------------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| | Groupe 1 | | | Groupe 2 | | Groupe 1 | | | Groupe 2 | |
| | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 |
| VEMS | -2,16 | -24,8 | -9,43 | -8,89 | -6,74 | 3,24 | 8 | -11,95 | 2,22 | 1,77 |
| CVF | -5,6 | -6,58 | 3,17 | -7,11 | -10,07 | -1,6 | 18,42 | -5,43 | 9,88 | 3,66 |
| DEM 25-75 | 1,26 | -21,92 | -13,19 | -21,43 | 7,06 | 16,98 | 43,84 | -13,19 | 17,86 | 5,29 |
| DIP/DEP | -6 | -7 | +7 | -54 | -33 | +35 | -23 | -14 | -33 | -11 |
| CI | -9,66 | -9,49 | -18,68 | -14,86 | -1,65 | 8,21 | 16,05 | -9,92 | 8,45 | 7,71 |

ANNEXE XXVIII. Valeurs du CFQ14+ répertoriées en 13 items pour chaque patient, au début, à la fin du drainage autogène et à la fin de l'ELTGOL

Les valeurs sur fond blanc sont celles évaluées lors du bilan initial à J0, les valeurs sur fond bleu sont celles évaluées lors de la fin du drainage autogène (à J15 pour le groupe 1, à J28 pour le groupe 2), les valeurs sur fond orange sont celles évaluées lors de la fin de l'ELTGOL (à J15 pour le groupe 2, à J28 pour le groupe 1).

Les valeurs grisées correspondent aux critères les moins sensibles au changement de technique. « nr » désigne les valeurs non renseignées par le patient.

| | Groupe 1 | | | | | | | | | Groupe 2 | | | | | |
|-------------------------------|-----------|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------|-----------|-------------|-------------|-------------|-----------|-----------|
| | patient 1 | | | patient 2 | | | patient 3 | | | patient 4 | | | patient 5 | | |
| Physique | 88 | 83 | 100 | 67 | 67 | 71 | 75 | 67 | 71 | 42 | 42 | 42 | 96 | 92 | 96 |
| Rôle | 88 | 88 | 88 | nr | nr | nr | nr | nr | nr | 63 | 63 | 63 | 100 | 100 | 100 |
| Energie | 92 | 92 | 83 | 67 | 33 | 58 | 75 | 67 | 75 | 75 | 75 | 58 | 67 | 67 | 58 |
| Psychique | 100 | 100 | 100 | 87 | 87 | 93 | 100 | 100 | 100 | 80 | 93 | 87 | 87 | 93 | 93 |
| Social | 100 | 92 | 100 | 100 | 92 | 100 | 100 | 100 | 83 | 75 | 83 | 83 | 92 | 92 | 83 |
| Alimentation | 67 | 67 | 67 | 100 | 83 | 83 | 100 | 100 | 83 | 83 | 83 | 83 | 100 | 100 | 100 |
| Marginalisation | 67 | 78 | 78 | 89 | 78 | 89 | 89 | 89 | 89 | 78 | 100 | 78 | 100 | 100 | 89 |
| Image du corps | 100 | 89 | 100 | 78 | 89 | 89 | 89 | 89 | 78 | 33 | 22 | 33 | 56 | 67 | 56 |
| Traitement | 50 | 50 | 50 | 67 | 50 | 50 | 67 | 67 | 67 | 50 | 50 | 50 | 50 | 50 | 50 |
| Symptômes respiratoires | 95 | 95 | 95 | 19 | 19 | 24 | 67 | 71 | 67 | 48 | 48 | 38 | 81 | 67 | 71 |
| Symptômes digestifs | 100 | 100 | 100 | 97 | 67 | 67 | 100 | 100 | 100 | 67 | 97 | 67 | 100 | 100 | 100 |
| Poids | 33 | 33 | 33 | 0 | 0 | 33 | 67 | 67 | 67 | 33 | 33 | 33 | 100 | 100 | 67 |
| Perception de l'état de santé | 82 | 82 | 82 | 64 | 45 | 64 | 73 | 73 | 82 | 64 | 45 | 45 | 55 | 64 | 64 |
| TOTAL | 81 | 81.5 | 80.4 | 70.2 | 54.7 | 64.7 | 82.7 | 81.7 | 83.4 | 65 | 70.6 | 65.4 | 82.7 | 84 | 79 |

ANNEXE XXIX. Différentiels des valeurs pour chacun des 13 items du CFQ14+ :

En bleu : différentiel en % entre les valeurs obtenues après le drainage autogène et lors du bilan initial. En orange : différentiel en % entre les valeurs obtenues après ELTGOL et lors du bilan initial

| | patient 1 | | patient 2 | | patient 3 | | patient 4 | | patient 5 | | Moyenne | |
|-------------------------------|------------|-------------|--------------|-------------|-----------|------------|------------|------------|------------|------------|-------------|-------------|
| Physique | -5 | 12 | 0 | 4 | -8 | -4 | 0 | 0 | -4 | 0 | -3.4 | 2.4 |
| Rôle | 0 | 0 | nr | nr | nr | nr | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Energie | 0 | -9 | -34 | -9 | -8 | 0 | 0 | -17 | 0 | -9 | -6.6 | -3.6 |
| Psychique | 0 | 0 | 0 | 6 | 0 | 0 | 13 | 7 | 6 | 6 | 3.8 | 3.8 |
| Social | -8 | 0 | -8 | 0 | 0 | -17 | 8 | 8 | 0 | -9 | -5 | -0.2 |
| Alimentation | 0 | 0 | -17 | -17 | 0 | -17 | 0 | 0 | 0 | 0 | -3.4 | -6.8 |
| Marginalisation | 11 | 11 | -11 | 0 | 0 | 0 | 22 | 0 | 0 | -11 | 6.6 | -2.2 |
| Image du corps | -11 | 0 | 11 | 11 | 0 | -11 | -11 | 0 | 11 | 0 | -6.8 | -4.4 |
| Traitement | 0 | 0 | -17 | -17 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | -3.4 | -3.4 |
| Symptômes respiratoires | 0 | 0 | 0 | 5 | 4 | 0 | 0 | -10 | -14 | -10 | -2 | -3 |
| Symptômes digestifs | 0 | 0 | -30 | -30 | 0 | 0 | 30 | 0 | 0 | 0 | 0 | -6 |
| poids | 0 | 0 | 0 | 33 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | -33 | 0 | 0 |
| Perception de l'état de santé | 0 | 0 | -19 | 0 | 0 | 9 | -19 | -19 | 9 | 9 | 1.8 | 1.8 |
| TOTAL | 0,5 | -0,6 | -15,6 | -5,5 | -1 | 0,7 | 5,6 | 0,4 | 1,3 | 3,7 | -1,4 | -1,7 |

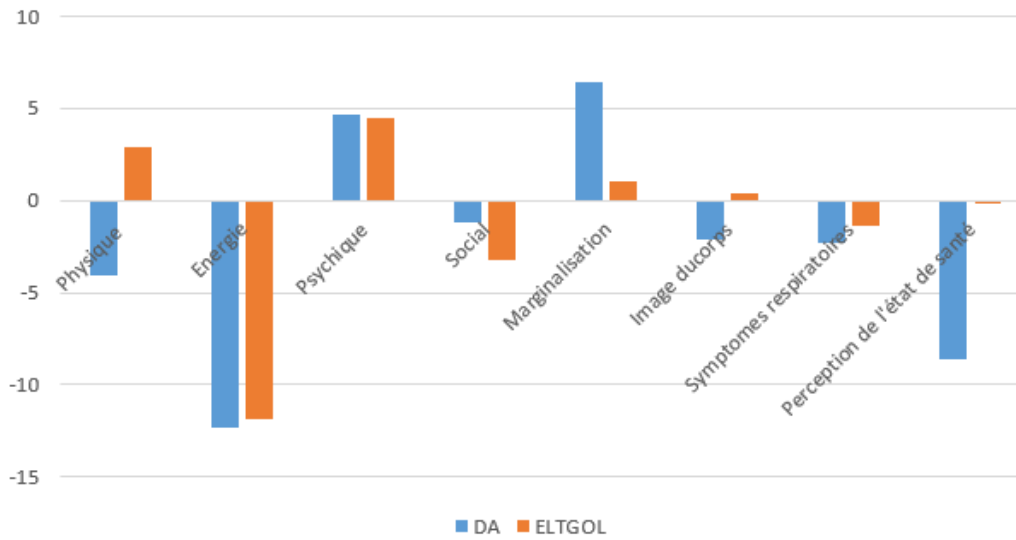
ANNEXE XXX. Différentiels des pourcentages d'amélioration par rapport au bilan initial pour chacun des 13 items du CFQ14+ :

En bleu : différentiel entre les valeurs obtenues après le drainage autogène et lors du bilan initial
En orange : différentiel entre les valeurs obtenues après ELTGOL et lors du bilan initial

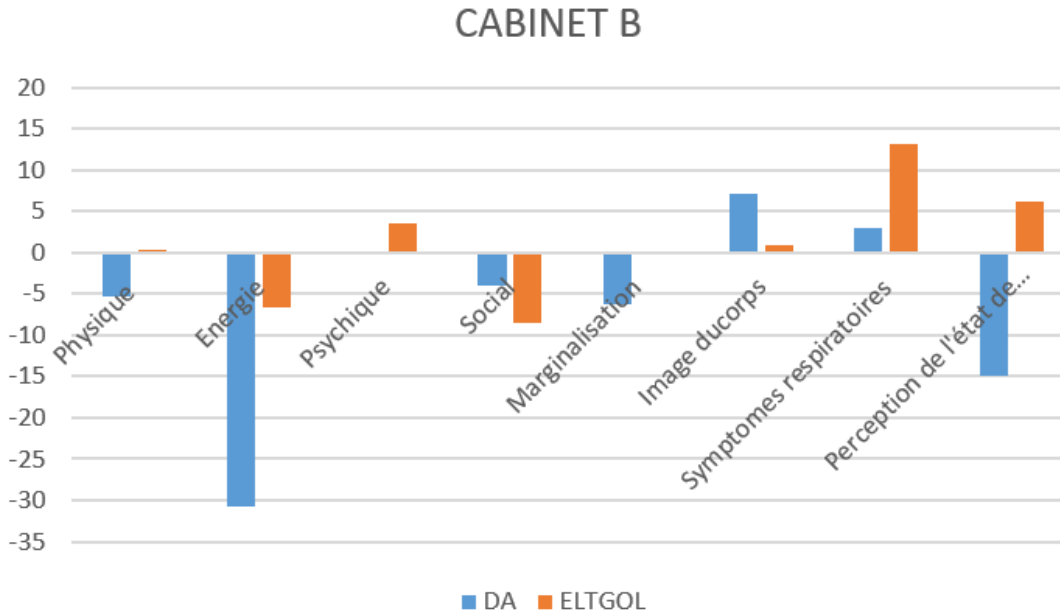
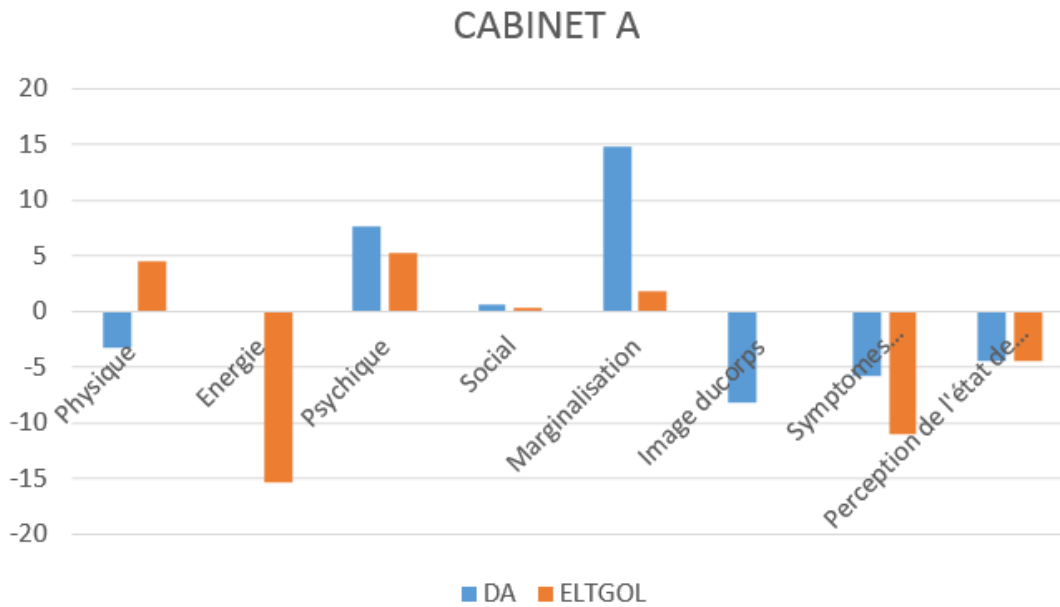
| | patient 1 | | patient 2 | | patient 3 | | patient 4 | | patient 5 | | Moyenne | |
|-------------------------------|------------|-------------|--------------|-------------|-------------|-------------|------------|------------|-------------|-------------|-------------|-----------|
| Physique | -5.7 | 13.6 | 0 | 6 | -10.7 | -5.3 | 0 | 0 | -4.2 | 0 | -4.1 | 2.9 |
| Rôle | 0 | 0 | nr | nr | nr | nr | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Energie | 0 | -9.8 | -50.7 | -13.4 | -10.7 | 0 | 0 | -22.7 | 0 | -13.4 | -12.3 | -11.9 |
| Psychique | 0 | 0 | 0 | 6.9 | 0 | 0 | 16.2 | 8.7 | 6.9 | 6.9 | 4.6 | 4.5 |
| Social | -8.7 | 0 | -8 | 0 | 0 | -17 | 10.7 | 10.7 | 0 | -9.8 | -1.2 | -3.2 |
| Alimentation | 0 | 0 | -17 | -17 | 0 | -17 | 0 | 0 | 0 | 0 | -3.4 | -6.8 |
| Marginalisation | 16.4 | 16.4 | -12.4 | 0 | 0 | 0 | 28.2 | 0 | 0 | -11 | 6.4 | 1.1 |
| Image du corps | -11 | 0 | 14.1 | 14.1 | 0 | -12.4 | -33.3 | 0 | 19.6 | 0 | -2.1 | 0.3 |
| Traitement | 0 | 0 | -25.4 | -25.4 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | -5.1 | -5.1 |
| Symptômes respiratoires | 0 | 0 | 0 | 26.3 | 5.97 | 0 | 0 | -20.8 | -17.3 | -12.3 | -2.3 | -1.4 |
| Symptômes digestifs | 0 | 0 | -30.9 | -30.9 | 0 | 0 | 44.8 | 0 | 0 | 0 | 2.8 | -6.2 |
| poids | 0 | 0 | 0 | 33 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | -33 | 0 | 0 |
| Perception de l'état de santé | 0 | 0 | -29.7 | 0 | 0 | 12.3 | -29.7 | -29.7 | 16.4 | 16.4 | -8.6 | -0.2 |
| TOTAL | 0,6 | -0,7 | -22,2 | -7,8 | -1,2 | 0,84 | 8,6 | 0,6 | -1,6 | -4,5 | -1,9 | -2 |

ANNEXE XXXI. Moyenne des pourcentages d'amélioration en fin de DA comparé à fin d'ELTGOL par rapport au bilan initial

Comparaion de l'évolution des items du CFQ14+ à la fin de DA et fin ELTGOL en % de la valeur initiale



ANNEXE XXXII. Evolution des paramètres les plus pertinents du score de qualité de vie (physique, énergie, psychique, social, marginalisation, image du corps, symptômes pulmonaires, perception de l'état de santé) en moyenne des différentiels de points entre le bilan initial et l'évaluation final du DA en bleu et de l'ELTGOL en orange, répartis par cabinet



ANNEXE XXXIII. Compétences et objectifs d'apprentissage spécifiques des patients adultes atteints de mucoviscidose, selon V. David et al (82)

| Compétences transversales | Exemples d'objectifs pédagogiques/ d'apprentissage spécifiques à la mucoviscidose (adulte) |
|---|--|
| Faire connaître ses besoins – S'exprimer | Discuter de son besoin d'intimité, Parler de son image corporelle Faire connaître l'existence de conflits avec ses proches dans la prise en charge de sa maladie |
| Comprendre s'expliquer | Expliquer la particularité du mucus dans la mucoviscidose, ou le rôle du mucus dans les infections Différencier l'inspiration de l'expiration |
| Repérer – Analyser – Mesurer | Repérer les signes d'alerte et d'aggravation d'une infection Réagir face à un essoufflement brutal et une douleur thoracique, en présence de crachat sanglant |
| Faire – Face – Décider | Tenir compte des séances de kiné pour les choix des horaires d'aérosols selon les produits Exprimer une demande d'antibiothérapie |
| Résoudre un problème | Élaborer des stratégies d'évitement du tabagisme passif Adapter la kinésithérapie en fonction de l'état respiratoire |
| Pratiquer – Faire | Réaliser correctement un aérosol Pratiquer un rinçage entre deux antibiotiques intraveineux |
| Adapter – réajuster | Adapter ses efforts et ses activités en fonction de son état de santé |
| Utiliser les ressources – Faire valoir ses droits | Faire valoir ses droits à recevoir des soins sur son lieu de travail Faire valoir ses droits face au tabac |

MIOSSEC

MADELEINE

Titre : Drainage autogène (DA) versus Expiration Lente et Totale Glotte ouverte (ELTGOL) pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose.

Autogenic drainage (AD) was conceived for the removal of bronchial secretions in patients with CF. It is considered as the reference technique and efficiency has been shown in several studies. ELTGOL is an easy-to-perform method. It promotes pulmonary deflation and thereby improves airway clearance but this technique has been rarely investigated in cystic fibrosis context. However both techniques are based on the same physiological principle of slow expiration and they are both effective methods of self-clearance in chronic pulmonary disease. We decided to compare short term effects of ELTGOL and AD on cystic fibrosis adult patients care. ***“Is ELTGOL more effective than Autogenic drainage for airway clearance in patients with cystic fibrosis?”***

5 stable adult patients with cystic fibrosis were included in this 5 weeks cross over trial. They are randomly assessed to two groups. For the 2 first weeks of study, group 1 performs AD while group 2 performs ELTGOL, and for the two last weeks, group 1 and 2 cross over physiotherapy techniques. Pulmonary function, bronchial irritability, ventilatory burden, quality of life and preference were measured.

There is no important difference between ELTGOL and AD on the measured criterias. ELTGOL seems to be as performant as AD to improve airway clearance. Nevertheless, more powerful studies are required to prove it.

La technique de DA a été conçue pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose. Elle est considérée comme la technique de référence, et son efficacité a été montrée au cours de nombreuses études. L’ELTGOL est simple d’utilisation et favorise la déflation pulmonaire et donc le désencombrement bronchique, mais cette technique a été peu investiguée dans le contexte de la mucoviscidose. Pourtant les deux techniques reposent sur le même principe physiologique de l’expiration lente et sont praticables de manière autonome, elles s’adressent donc à des patients atteints de maladies chroniques. Nous avons choisi de comparer les effets à court terme de l’ELTGOL et du DA dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose. ***« La technique ELTGOL est-elle plus efficace que le DA pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose ? »***

Cette étude en cross over de 5 semaines inclus 5 patients adultes hors exacerbation atteints de mucoviscidose. Ils sont randomisés en 2 groupes. Pendant les deux premières semaines, le groupe 1 reçoit le DA pendant que le groupe 2 pratique l’ELTGOL, et les 2 dernières semaines les 2 groupes inversent les techniques. Les paramètres évalués sont la fonction pulmonaire, l’irritabilité bronchique, le coût ventilatoire, la qualité de vie et la préférence.

Il n’y a pas de différence majeure entre le DA et l’ELTGOL concernant les critères évalués. L’ELTGOL semble être aussi performante que le DA pour le désencombrement bronchique des patients atteints de mucoviscidose, mais des études de plus forte puissance sont nécessaires pour le montrer.

Keys words : cystic fibrosis, ELTGOL, autogenic drainage, airway clearance, physiotherapy

Mots clés : mucoviscidose, ELTGOL, drainage autogène, désencombrement bronchique, kinésithérapie

Institut de Formation en Masso-Kinesithérapie
22, Avenue Camille Desmoulins 29200 Brest Cedex 3
Travail écrit de fin d’étude – Année 2016-2017

