

DES : Médecine physique et de réadaptation
 DIU : Médecine de rééducation
 Module : MPR en Pathologie respiratoire
 Rennes 18-19-20 janvier 2006
 Coordinateurs : Pr R Brissot (Rennes), Pr O Rémy-Néris (Brest)
 Titre : Réadaptation des Enfants porteurs d'une maladie neuro-musculaire avec atteinte respiratoire
 Auteurs : Sylvaine RUMEUR

© Cofemer 2006 et l'auteur



Réadaptation des Enfants porteurs d'une maladie neuro-musculaire avec atteinte respiratoire

Maladies Neuro-Musculaires MNM

MALADIES RARES

Plus de 200 maladies différentes, actuellement identifiées

Pratiquement toutes d'origine génétique

Adultes et enfants

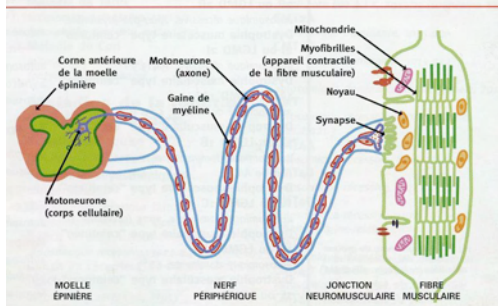
Gravité variable: de très grave(pronostic vital) à des formes compatibles avec une vie normale

Expression clinique et évolutivité variables

Une maladie neuro-musculaire, c'est quoi? (1)

- maladie du muscle
- Plus précisément : déficit musculaire secondaire à l'atteinte d'un des composants de l'unité motrice(atteinte primitive, isolée)

L'unité motrice



Unité motrice

- Corps cellulaire du motoneurone périphérique(C.A de la moelle)
- Fibre nerveuse motrice
- Jonction neuro-musculaire
- Fibre musculaire
- Amyotrophies spinales
- Neuropathies sensitivo-motrices
- Maladies de la jonction musculaires;myopathies congénitales;m.distales...

MNM quels symptômes ?quelles conséquences?

- Moteur
- Orthopédique
- Respiratoire
- Cardiaque

Résulte de cette maladie du muscle une atteinte de toutes les fonctions motrices: se lever, marcher...s'alimenter...RESPIRER... etc...

MOTEUR

- MOTEUR

Minfs: difficultés à la marche...perte de la marche

M.Sups:difficultés ADLVQ

Face: atteintes bucco-faciales(phonation , déglutition) amimie(communiation verbale et non verbale)



ORTHOPEDIQUE

- Le déficit musculaire sur le squelette en croissance de l'enfant entraîne des déformations graves évolutives aux m.infes, rachis, thorax



Respiratoire et cardiaque

- Atteinte Respiratoire fréquente dans les MNM de l'enfant
- Atteinte cardiaque Cardiomyopathie dans la DMD
- Syndrome restrictif dont la sévérité est liée non seulement à la faiblesse musculaire mais aussi aux troubles mécaniques et orthopédiques secondaires

Au total FORMES GRAVES (DMD et ASI type I)

- Retentissement fonctionnel majeur dans la vie quotidienne:perte autonomie et dépendance totale(aides humaine, technique...)
- Contraintes thérapeutiques très lourdes: kinésithérapie motrice, respiratoire...appareillage...chirurgie...CS PLURIDISCIPLINAIRES...
- PATIENT-FAMILLE-EQUIPE SOIGNANTE: collaboration étroite

Physiopathologie des troubles respiratoires

- La faiblesse musculaire est à l'origine de l'ensemble des troubles respiratoires des MNM
- Ce déficit musculaire entraîne une diminution de l'ampliation thoracique et en conséquence une réduction des volumes mobilisés par l'appareil respiratoire(syndrôme restrictif)

Conséquences de cette Restriction

- Mauvaise qualité et diminution de la ventilation alvéolaire
- Enraidissement de la cage thoracique lié à la réduction de ses mouvements, accentué par les rétractions musculaires et les déformations orthopédiques(rachis, thorax), au cours de la croissance.
- Fermeture des territoires pulmonaires non utilisés: atélectasie
- Limitation de la croissance thoraco-pulmonaire(nourrisson et enfant)

Auto-aggravation

- L'ensemble de ces conséquences aggrave le syndrome restrictif et conduit à l'insuffisance respiratoire chronique.

Remarque:

Installation de l'IRC est INSIDIEUSE: signes classiques non présents(essoufflement, fatigabilité à l'effort):corrélation DEFICIT muscles respiratoires et muscles moteurs .

Physiopathologie des troubles respiratoires: autres éléments

- Altération de la commande ventilatoire centrale dans certaines MNM(ASI type I: atteinte constante du tronc cérébral)
- Altération des capacités de toux, du fait de l'atteinte des muscles expirateurs
- Fatigue chronique des muscles respiratoires

FACTEURS AGGRAVANTS(1)

L'atteinte respiratoire des MNM, tend vers l'aggravation, de part l'intrication des mécanismes précités, et ceci, quelle que soit la maladie en cause .

D'autres conséquences de l'atteinte musculaire, que nous allons détailler, viennent encore aggraver la situation

FACTEURS AGGRAVANTS(2)

- 1 Troubles déglutition
- 2 Encombrement bronchique
- 3 Troubles de croissance thoraco-pulmonaire
- 4 Puberté
- 5 Hypoventilation alvéolaire chronique
- 6 Retentissement des thérapeutiques
- 7 Myocardiopathie

2 Encombrement bronchique (a)

- Dans les atteintes respiratoires sévères: la Stase des sécrétions bronchiques, liée à l'hypoventilation, à la mauvaise qualité de la toux et à d'éventuels troubles de déglutition... ajoute une composante obstructive au tableau initial.

2 ENCOMBREMENT BRONCHIQUE (b)

- Lors d'épisodes de surinfection bronchique, les troubles ORL, majorés par la fatigabilité, exposent à un risque élevé de décompensation brutale.
- En l'absence de atteinte cardiaque sévère, les problèmes respiratoires constituent la cause principale de complications et de décès dans les MNM.

3 Troubles de croissance thoracique et pulmonaire

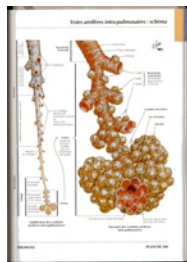
Induit par le déficit respiratoire précoce (amyotrophies spinales, myopathies congénitales)

Atteinte des intercostaux: thorax étroit



Croissance pulmonaire: 2 modes différents

- Jusqu'à 7 ans: Croissance alvéolaire en nombre (de 25 à 250 millions/bronchioles terminales libres à la naissance)
- à partir de 4 ans: croissance en volume (de 75 à 250 microns)



Facteurs aggravants 4 Puberté

Poussée de croissance pubertaire: étape toujours difficile, avec souvent une aggravation du retentissement fonctionnel (DMD)

5 Hypoventilation alvéolaire chronique

- Accumulation de CO₂ ; en conséquence hypercapnie: marqueur principal de l'IRC, dans les MNM
- IRC: Installation insidieuse. La faiblesse respiratoire est liée à la faiblesse motrice (pas de signes classiques: fatigabilité effort, essoufflement)
- Rechercher signes révélateurs: tr. du sommeil, tr. respi. pendant le sommeil, encombrements à répétition... céphalées, sueurs à un stade avancé

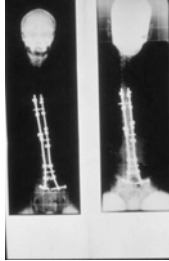
6 Retentissement des thérapeutiques

Certains traitements augmentent le syndrome restrictif: l'exemple le plus fréquent est celui des orthèses de tronc
La chirurgie du rachis: perte de la CV jusqu'à 50% en post-op immédiat



Paradoxe inévitable

« Maintenir le dos droit »
(corset- chirurgie)
pour favoriser la
mécanique ventilatoire



Bilans UTILES

Bilans respiratoires
réguliers

- évaluer retentissement de l'affection
- Préciser modalités de prise en charge
- À adapter à chaque patient

Examen clinique

- thorax: mouvements respiratoires spontanés forcés... dans différentes positions
- abdomen: palpation constipation et aérophagie nuisent à la qualité de la ventilation

Examens complémentaires

- Radio pulmonaire
- Epreuves fonctionnelles respiratoires: EFR
- Oxymétrie
- Gaz du sang((formes sévères)

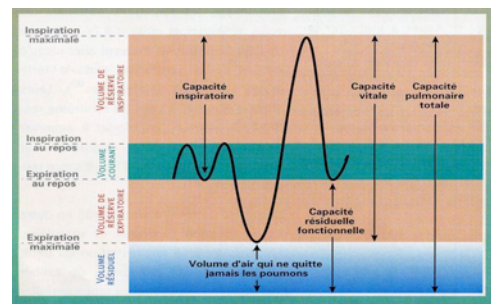
EFR

- En position assise et couchée
- Avec et sans corset

Évaluation quantitative du syndrome restrictif: CV en pourcentage par rapport à la théorique(pour tenir compte chez l'enfant de la croissance staturale):

CV < 50% ou < 1,5 litre: critère de gravité

- De 0 à 2ans :étude indirecte de la fonction respiratoire par gilet compressif sous AG.
- De 2 à 6 ans: pas de moyens d'études
- EFR «classique » à partir de 6-7 ans (compréhension et collaboration indispensables)



Rééducation respiratoire

ASPECTS
PREVENTIFS

ASPECTS CURATIFS

Prévention(1)

- préserver les qualités mécaniques de l'appareil thoraco-pulmonaire
- favoriser dans les atteintes précoces, la croissance thoraco-pulmonaire
- Lutter contre encombrement bronchique
- lever les zones d'atélectasie
- prévenir les infections- (vaccinations)

Prévention(2)

- Informer, expliquer à l'enfant, la famille , les professionnels que toute MNM peut entraîner une atteinte respiratoire
- « Vigilance tranquille »: bilan respiratoire systématique, avant d'avoir des signes défavorables, avant d'être dans une situation d'urgence

Rééducation Respiratoire: traitements curatifs

- Technique de désencombrement bronchique –et d'aide à la toux,
- ASSOCIES aux traitements médicamenteux (qui doivent être rapides et efficaces)

Remarques

Ne pas oublier que cette rééducation respiratoire, aussi importante soit-elle s'inscrit dans un programme thérapeutique déjà très lourd.

Traitements lourds:verticalisation...etc



Remarques

- Bien expliquer l'importance de cette prise en charge
- Mettre en place un programme réalisable, compatible avec la Vie Quotidienne et avec l'Ecole

Remarques

Conférence de Consensus sur les MNM en septembre 2001:
aborde différents aspects de la Rééducation, à l'exclusion du drainage bronchique et de la ventilation mécanique
PAS DE PROTOCOLE ACTUEL. Les modalités de la rééducation respiratoire restent une « Affaire d'Equipe pluridisciplinaire »

Réed. Respiratoire: Principes

- Kinésithérapie manuelle
Massages(thorax et abdomen)
Mobilisations passives
Étirements –postures
Travail actif libre ou aidé(MK ou appareillage)
manœuvres toujours infra-douloureuses
Physiothérapie (chaleur)
- Ventilation mécanique supplée ou remplace les muscles respiratoires déficients
(le kiné ne peut mobiliser le thorax que dans le sens de l'expiration passive)

Déroulement d'une séance de kiné.respiratoire

- Mise en condition par massages et physiothérapie:
 - favorise le relâchement
 - facilite la mobilisation
 - appréciée par le patient
- Mobilisations manuelles du thorax(type touches de piano)
- Associées aux étirements, postures dans différentes positions: lutte contre les rétractions

Ouverture grill costal en D.Latéral



Travail actif aidé(1)



Travail actif aidé (2)

- Préserver le capital musculaire fonctionnel
 - Savoir limiter les risques d'apparition d'une fatigue par des temps de repos suffisamment longs, savoir moduler les exercices.
- (nécessite compréhension et coopération des consignes: pas chez le tout petit ni dans les formes sévères)

Utilisation de la ventilation mécanique: hyperinsufflateurs

- L'hyperinsufflation consiste à insuffler de l'air pour une mobilisation du thorax dans le sens de l'expansion, supérieure à la mobilisation spontanée
- Les relaxateurs de pression, type PORTABIRD, sont les plus utilisés. réglages individuels adaptés.



Séance de BIRD

- Installation confortable
- Position: couché/assis /debout
- Interface: Masque nasal – embout buccal-trachéotomie
- Ceinture abdominale
- Apprentissage +++



Séance de BIRD

- Durée et fréquence fonction
- objectifs: entre 1 et 8 ans, favoriser la croissance thoraco-pulmonaire (20 minutes 2 à 3 fois par jour, en position couchée)
- Pour l'enfant plus âgé lutter contre les rétractions et les atelectasies
- Temps augmenté après chirurgie du rachis
- Contre-indication: trouble de déglutition
- Indispensable pour les Equipes, même si absence d'essais cliniques randomisés
- À revoir si mise en place d'une ventilation nocturne

Désencombrement bronchique

- la Capacité à libérer les voies aériennes de leurs sécrétions est primordiale
- L'Education aux méthodes de drainage doit faire partie de la prise en charge respiratoire; concerne le patient ET son entourage, pour assurer une sécurité en toute circonstance
- Ces manœuvres seront ASSOCIÉES aux hyperinsufflations

DESENCOMBREMENT (petits)



DESENCOMBREMENT (grands)

Les différentes techniques ont en commun de substituer les mains d'un intervenant aux muscles expirateurs déficients, pour comprimer simultanément thorax et abdomen



Ventilation non invasive et invasive VNI et VI

La ventilation mécanique assure la ventilation et met les muscles respiratoires au repos

Continue ou discontinue sur les 24h

Masque nasal... trachéotomie
ASI type I DMD



Appareils:Relaxateur de volume

- Insuffle de façon automatique un volume d'air donné à une fréquence donnée
- MONNAL EOLE



Conclusion

- Prise en charge respiratoire: indissociable de la prise en charge pluridisciplinaire des MNM
- Influence déterminante sur l'espérance et la qualité de vie des patients dans les affections sévères



Merci de votre attention